Cirugía Pediátrica

Ashcraft

Murphy
Sharp
Sigalet
Snyder

CONTENIDO

1
FISIOLOGIA DEL RECIEN NACIDO, 1
Douglas A. Katz, MD
Samuel D. Smith, MD

2
APOYO NUTRICIONAL DEL PACIENTE QUIRURGICO PEDIATRICO, 19
Daniel H. Teitelbaum, MD
Arnold G. Coran, MD

3
CONSIDERACIONES ANESTESICAS, 41
Robert E. Binda, Jr., MD
Peter H. Mestad, MD

4
INSUFICIENCIA RENAL, 50
Stanley Hellerstein, MD
Uri S. Alon, MD
Bradley A. Warady, MD

5
COAGULOPATIAS Y ENFERMEDAD DE CELULAS FALCIFORMES, 61
Brian M. Wicklund, MD, CM, MPh
Gerald M. Woods, MD

6
VENTILACION MECANICA EN LA ENFERMEDAD QUIRURGICA PEDIATRICA, 74
Ronald B. Hirschl, MD, MS

7
OXIGENACION CON MEMBRANA EXTRACORPOREA, 99
Thomas T. Sato, MD
Kurt D. Newman, MD

8
ACCESO VASCULAR, 114
Charles S. Turner, MD

9
ENFERMEDAD INFECCIOSA QUIRURGICA, 122
Joseph A. Iocono, MD
Thomas M. Krummel, MD

10
VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA, 134
Arthur Cooper, MD, MS
Elaine J. Abrams, MD
Stephen W. Nicholas, MD

11
DIAGNOSTICO E INTERVENCIONES QUIRURGICAS PRENATALES, 146
Craig T. Albanese, MD
Michael R. Harrison, MD

12
CUERPOS EXTRAÑOS, 156
J. Laurance Hill, MD
Roger W. Voigt, MB, ChB

13
MORDEDURAS, 163
Charles W. McGill, MD

14
QUEMADURAS, 170
Ronald J. Sharp, MD

15
VALORACION HOSPITALARIA INICIAL Y TRATAMIENTO DEL PACIENTE CON TRAUMA, 189
Max L. Ramenofsky, MD
Brian F. Gilchrist, MD

16
TRAUMA TORACICO EN NIÑOS, 205
Gary K. Lofland, MD

17
TRAUMA ABDOMINAL Y GENITOURINARIO, 219
Charles L. Snyder, MD

18
LESIONES DE LA CABEZA EN NIÑOS, 233
David P. Gruber, MD
Douglas L. Brockmeyer, MD
Marion L. Walker, MD

19
TRAUMATISMO ORTOPEDICO PEDIATRICO, 247
Nigel J. Price, MD, FRCSC

20
DEFORMIDADES DE LA PARED TORACICA, 256
Robert C. Shamberger, MD

21
MALFORMACIONES Y RECONSTRUCCION DE VIAS RESPIRATORIAS, 274
Robin T. Cotton, MD
J. Paul Willging, MD

22
MALFORMACIONES BRONCOPULMONARES, 292
André Hebra, MD
H. Biemann Othersen, Jr., MD
Edward P. Tagge, MD

23
TRASTORNOS PULMONARES Y PLEURALES ADQUIRIDOS, 307
David W. Tuggle, MD

24
HERNIA Y EVENTRACION DIAFRAGMATICAS CONGENITAS, 320
Robert M. Arensman, MD
Daniel A. Bambini, MD

25
TUMORES DEL MEDIASTINO, 339
Clinton Cavett, MD

26
ESOFAGO, 346
Keith W. Ashcraft, MD

27
ATRESIA ESOFAGICA Y MALFORMACIONES TRAQUEOESOFAGICAS, 370
Howard C. Filston, MD
Nicholas A. Shorter, MD

28
REFLUJO GASTROESOFAGICO, 393
José Boix-Ochoa, MD
Claudia Marhuenda, MD

29
LESIONES DEL ESTOMAGO, 440
Peter W. Dillon, MD
Robert E. Cilley, MD

30
ATRESIA Y ESTENOSIS INTESTINALES, 429
Alastair J. W. Millar, MBChB, FRCS, FRCS(Edin)
Heinz Rode, MBChB, MMed(Surg), FRCS(Edin)
Sidney Cywes, MMed(Surg), FRCS, FRCS(Edin)

31
MALROTACION, 449
Lisa A. Clark, MD
Keith T. Oldham, MD

32
ENFERMEDAD MECONIAL, 460
Diller B. Groff, MD

33
ENTEROCOLITIS NECROSANTE, 468
Michael G. Caty, MD
Richard G. Azizkhan, MD

34
ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, 479
Alexander Holschneider, MD, PhD
Benno M. Ure, MD, PhD

35
ANO IMPERFORADO Y MALFORMACIONES CLOACALES, 500
Alberto Peña, MD

36
EXTROFIA DE LA CLOACA, 521
Brad W. Warner, MD
Moritz M. Ziegler, MD

37
CONTINENCIA ANORRECTAL Y TRATAMIENTO DEL ESTREÑIMIENTO, 530
Gerard Weinberg, MD
Scott J. Boley, MD

38
TRASTORNOS ANORRECTALES ADQUIRIDOS, 540
Keith W. Ashcraft, MD

39
INTUSUSCEPCION, 547
Mary E. Fallat, MD

40
DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO, 556
Earle L. Wrenn, Jr., MD
Robert S. Hollabaugh, MD

41
DIVERTICULO DE MECKEL, 568
Charles L. Snyder, MD

42
ENFERMEDAD INTESTINAL INFLAMATORIA Y NEOPLASIAS DEL TUBO DIGESTIVO, 572
Eric W. Fonkalsrud, MD

43
APENDICITIS, 600
Sigmund H. Ein, FRCSC

44
TRASTORNOS DE VIAS BILIARES E HIPERTENSION PORTAL, 610
David L. Sigalet, MD, PhD, FRCSC, MSc

45
TRASPLANTE DE ORGANO SOLIDO EN NIÑOS, 629
Frederick C. Ryckman, MD
María H. Alonso, MD

46
LESIONES DEL PANCREAS Y EL BAZO, 654
George K. Gittes, MD

47
GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE, 673
Barbara A. Gaines, MD
George W. Holcomb III, MD
Wallace W. Neblett III, MD

48
HERNIAS UMBILICALES Y OTRAS DE LA PARED ABDOMINAL, 684
Víctor F. García, MD

49
HERNIAS INGUINALES E HIDROCELES, 687
Thomas R. Weber, MD
Thomas F. Tracy, Jr., MD

50
TESTICULOS NO DESCENDIDOS Y TUMORES TESTICULARES, 697
Eric M. Wallen, MD
Linda M. D. Shortliffe, MD

51
TORSION TESTICULAR, 709
John Noseworthy, MD

52
ANORMALIDADES DEL DESARROLLO Y LA POSICION DEL RIÑON, 717
Douglas E. Coplen, MD

53
OBSTRUCCION Y MALFORMACIONES URETERALES, 727
Douglas E. Coplen, MD
Howard M. Snyder III, MD

54
INFECCION DE VIAS URINARIAS Y REFLUJO VESICOURETERAL, 744
Curtis A. Sheldon, MD
Eugene Minevich, MD
Jeffrey Wacksman, MD

55
VEJIGA Y URETRA, 764
Patrick C. Cartwright, MD
Brent W. Snow, MD

56
VALVULAS URETRALES, 780
W. Hardy Hendren, MD

57
EXTROFIA VESICAL, 794
J. Patrick Murphy, MD

58
HIPOSPADIAS, 803
J. Patrick Murphy, MD

59
CIRCUNCISION, 824
Stephen C. Raynor, MD

60
SINDROME DE ABDOMEN EN CIRUELA PASA, 829
Michael A. Keating, MD
Mark A. Rich, MD

61
INTERSEXUALIDAD, 850
Ronald J. Sharp, MD

62
HIPERTENSION RENOVASCULAR, 865
James C. Stanley, MD

63
TERAPEUTICA COADYUVANTE EN EL CANCER DE LA NIÑEZ, 875
Gerald M. Haase, MD
Susan G. Kriessman, MD

64
NEOPLASIAS RENALES, 905
Denis R. King, MD
Jonathan I. Groner, MD

65
NEUROBLASTOMA, 922
Edward M. Kiely, FRCSI, FRCS, FRCPCH
Gillian Barker, FRCS

66
LESIONES DEL HIGADO, 938
Michael P. La Quaglia, MD

67
TERATOMAS, DERMOIDES Y OTROS TUMORES DEL TEJIDO BLANDO, 952
Jean-Martin Laberge, MD, FRCSC
Luong T. Nguyen, MD, FRCSC
Kenneth S. Shaw, MD, FRCSC

68
LINFOMAS, 975
Alan S. Gamis, MD, MPH

69
RABDOMIOSARCOMA, 990
Edward M. Barksdale, Jr., MD
Eugene S. Wiener, MD

70
NEVOS Y MELANOMA, 1004
Tom Jaksic, MD, PhD
James F. Nigro, MD
M. John Hicks, MD, DDS, PhD

71
HEMANGIOMAS Y LINFANGIOMAS, 1014
Gustavo Stringel, MD

72
SENOS Y MASAS DE CABEZA Y CUELLO, 1038
John H. T. Waldhausen, MD
David Tapper, MD

73
GINECOLOGIA PEDIATRICA, 1052
Valerie K. Logsdon-Pokorny, MD
Susan Pokorny, MD

74
ENFERMEDADES MAMARIAS PEDIATRICAS, 1069
Don K. Nakayama, MD

75
TRASTORNOS Y TUMORES ENDOCRINOS, 1077
Michael A. Skinner, MD
Ruth D. Mayforth, MD, PhD

76
GEMELOS UNIDOS, 1092
Rowena Spencer, MD

Indice alfabético, 1107

1

FISIOLOGIA DEL RECIEN NACIDO

Douglas A. Katz, MD y Samuel D. Smith, MD

Del total de pacientes pediátricos, el recién nacido posee características fisiológicas distintivas y rápidamente cambiantes. Estos cambios se deben a la adaptación del recién nacido del apoyo placentario al medio ambiente extrauterino, la continuación de la maduración de órganos y las demandas del crecimiento y desarrollo rápidos. Debido a estas alteraciones fisiológicas dinámicas, el énfasis de este capítulo recae en el recién nacido.

Los neonatos pueden clasificarse a partir de su edad gestacional y peso. Los lactantes prematuros son los que nacen antes de alcanzar la 38ª semana de gestación. Los lactantes de término son los que nacen entre las semanas 38 y 42ª de gestación. Los de postérmino tienen una gestación que rebasa la 42ª semana. Los neonatos cuyo peso está por debajo de la 10ª percentila para la edad son pequeños para su edad gestacional (PEG), mientras que aquéllos con peso por arriba de la 98ª percentila son grandes para su edad gestacional (GEG). Los recién nacidos con peso entre estos dos extremos son apropiados para su edad gestacional (AEG).

Se piensa que los recién nacidos pequeños para su edad gestacional sufren retardo del crecimiento intrauterino como resultado de anormalidades placentarias, maternas o fetales. En la figura 1-1 se muestran los trastornos relacionados con la desviación del crecimiento intrauterino. Los neonatos pequeños para su edad gestacional se pueden diagnosticar a través de sus características físicas de bajo peso corporal y una talla y circunferencia cefálica adecuadas para la edad. Para clasificar a un recién nacido como pequeño para su edad gestacional se debe calcular la edad gestacional mediante los hallazgos físicos resumidos en el cuadro 1-1.

Aunque estos sujetos pueden medir lo mismo que los recién nacidos de pretérmino, muestran diferentes características fisiológicas. Debido a la desnutrición intrauterina, muchas veces los niveles de grasa corporal están por debajo de 1% del peso corporal total. Esta falta de aislamiento incrementa el riesgo de estrés por frío en los recién nacidos pequeños para la edad gestacional. La hipoglucemia se desarrolla en forma más temprana en los PEG debido a una actividad metabólica mayor y concentraciones reducidas de glucógeno hepático por la desnutrición intrauterina. Los volúmenes de eritrocitos y sanguíneo total son mucho más elevados en el recién nacido PEG en comparación con el de pretérmino promedio para la edad gestacional o el de término no PEG. Esta elevación del volumen de eritrocitos ocasiona con frecuencia policitemia, con una elevación acompañante de la viscosidad sanguínea. En virtud de la duración adecuada de la gestación, el desarrollo intrauterino de los pulmones del recién nacido PEG resulta en una función pulmonar que se acerca a la del recién nacido de gestación promedio o de término.

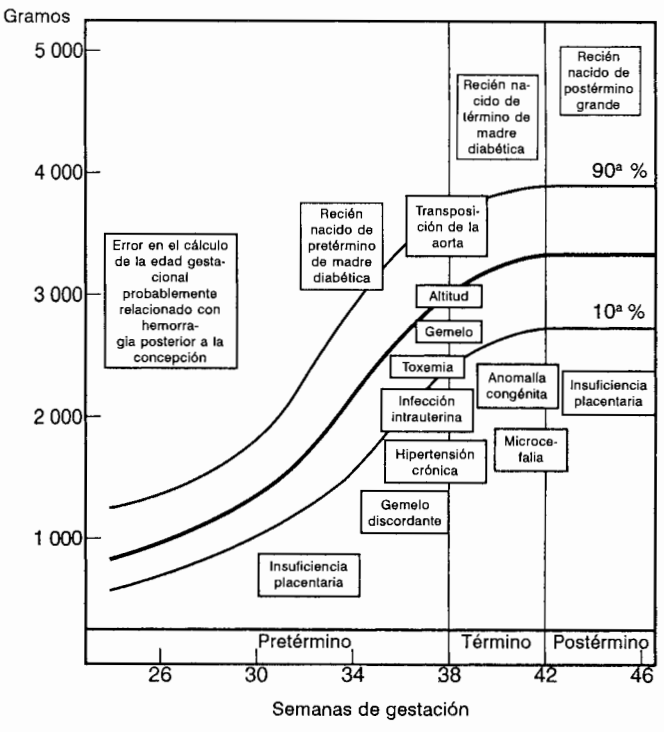


Fig. 1-1. Representación gráfica de trastornos acompañados de desviaciones del crecimiento intrauterino. Los recuadros simbolizan el peso corporal aproximado y la edad gestacional a la cual es probable que se presente el trastorno. (Adaptado de Avery ME, Villee D, Baker S, et al: Neonatology. In Avery ME, First LR [eds]: Pediatric Medicine. Baltimore, Williams & Wilkins, 1989, p 148.)

Cuadro 1-1. Criterios clínicos para la clasificación de recién nacidos de bajo peso al nacimiento

Criterios	*36 semanas (de pretérmino)*	*37 a 38 semanas (de pretérmino marginal)*	*39 semanas (de término)*
Pliegues plantares	Raros, superficiales	El talón continúa liso	Surcos en toda la planta
Tamaño del nódulo mamario	No palpable, hasta < 3 mm	4 mm	Visible (7 mm)
Cabello cefálico	Calidad algodonosa-lanosa		Sedoso; cada pelo se puede distinguir
Lóbulo de la oreja	Sin forma, plegable con escaso cartílago		Rígido con cartílago
Descenso testicular y cambios escrotales	Escroto pequeño con un parche rugoso; los testículos no han descendido completamente	Descenso gradual	Escroto aumentado de tamaño y surcado por pliegues; testículos totalmente descendidos

Adaptado de Avery ME, Villee D, Baker S, et al: Neonatology. In Avery ME, First LR (eds): Pediatric Medicine. Baltimore, Williams & Wilkins, 1989, p 148.

Los niños nacidos antes de la 38ª semana de gestación, independientemente de su peso corporal, se consideran de pretérmino. La piel de estos pacientes es delgada y transparente, con ausencia de pliegues plantares. Los dedos son blandos y maleables y las orejas tienen un cartílago pobremente desarrollado. En las mujeres, los labios menores aparecen aumentados de tamaño, pero los labios mayores son pequeños. En varones, los testículos generalmente no han descendido y presentan un escroto subdesarrollado. Los problemas especiales en el recién nacido de pretérmino incluyen:

1. Reflejo de succión débil
2. Absorción digestiva inadecuada
3. Enfermedad de membrana hialina
4. Hemorragia intraventricular
5. Hipotermia
6. Conducto arterioso permeable
7. Apnea
8. Hiperbilirrubinemia

☐ Problemas fisiológicos específicos del recién nacido

Los niveles fetales de glucosa, calcio y magnesio se mantienen por la regulación materna. La transición a la vida extrauterina puede tener efectos profundos en el bienestar fisiológico del recién nacido.

METABOLISMO DE LA GLUCOSA

El feto conserva un valor de glucosa sanguínea de 70 a 80% del valor materno mediante difusión facilitada a través de la placenta. Durante las últimas etapas del desarrollo fetal existe un aumento de las reservas de glucógeno en el hígado, el esqueleto y los músculos cardiacos pero muy poca gluconeogénesis. El recién nacido debe depender de la glucólisis hasta que se le aporte glucosa exógena. Después del nacimiento, el lactante agota sus reservas hepáticas de glucógeno en dos a tres horas. Las reservas de glucógeno disminuyen con más rapidez en los lactantes prematuros y los PEG. El neonato tiene una limitación considerable de la capacidad para usar la grasa y proteínas como sustratos para la síntesis de glucosa.

Hipoglucemia

Los signos clínicos de hipoglucemia son inespecíficos y pueden incluir llanto débil o agudo, cianosis, apnea, sacudidas, apatía, convulsiones, movimientos oculares anormales, inestabilidad térmica, hipotonía y succión débil. Sin embargo, algunos lactantes no tienen manifestaciones, a pesar de niveles de glucosa muy bajos.

La hipoglucemia neonatal se define por lo general como una concentración de glucosa menor de 40 mg/dl. Después de las 72 horas de edad, las concentraciones de glucosa plasmática deben ser de 40 mg/dl o más.[1] Los recién nacidos que están en un grupo de alto riesgo para el desarrollo de hipoglucemia requieren una vigilancia frecuente de la glucosa. Debido a que la mayoría de los recién nacidos que requieren procedimientos quirúrgicos presenta riesgo de desarrollar hipoglucemia, casi siempre se inicia la administración intravenosa de glucosa al 10% en el momento de la admisión hospitalaria; se miden los niveles de glucosa en la cama del paciente y se confirman por determinaciones periódicas de laboratorio. Si la concentración de glucosa sanguínea cae por debajo de 40 mg/dl o si se presenta cualquier síntoma de hipoglucemia, se administra cada hora una infusión de 1 a 2 ml/kg (4 a 8 mg/kg/min) de glucosa al 10% por vía intravenosa (IV). Si se cuenta con un catéter venoso central, pueden usarse concentraciones de glucosa hasta del 50%. Durante las primeras 36 a 48 horas después de un procedimiento quirúrgico mayor, dado que son necesarios los ajustes de líquidos y electrólitos, la concentración de dextrosa en la solución intravenosa de mantenimiento puede ameritar una variación del 5 al 15%, de acuerdo con las determinaciones de glucosa en sangre y orina. Rara vez se emplean hidrocortisona, glucagon o somatostatina para tratar la hipoglucemia persistente.

Hiperglucemia

La hiperglucemia es un problema común con el uso de nutrición parenteral total en los recién nacidos muy inmaduros menores de 30 semanas de gestación y con menos de 1.1 kg de peso corporal al nacer. Estos indi-

viduos son usualmente menores de tres días de edad y a menudo están sépticos.[2] La causa de la hiperglucemia parece ser la respuesta inadecuada de la insulina a la glucosa. La hiperglucemia puede causar hemorragia intraventricular y pérdidas de agua y electrólitos por la glucosuria. Es necesario ajustar la concentración de glucosa y el ritmo de infusión de la NPT con base en los niveles séricos de glucosa. El apoyo calórico parenteral total se alcanza con incrementos de la glucosa, casi siempre durante varios días. En ocasiones se necesita insulina intravenosa en dosis de 0.001 a 0.01 U/kg/min para mantener la normoglucemia.

CALCIO

El calcio llega en forma continua al feto mediante transporte activo a través de la placenta. De la cantidad total de calcio transferido a través de la placenta, 75% ocurre después de la 28ª semana de gestación.[3] Esta observación explica parcialmente la alta incidencia de hipocalcemia en los recién nacidos de pretérmino. Cualquier neonato tiene una tendencia hacia la hipocalcemia, debido a las reservas de calcio disminuidas, inmadurez renal e hipoparatiroidismo relativo, secundario a la supresión por las altas concentraciones fetales de calcio. Por lo regular, las concentraciones de calcio en el recién nacido alcanzan su nadir 24 a 48 horas después del parto, cuando son efectivas las respuestas de la parathormona. La hipocalcemia se define como una concentración de calcio iónico menor de 1 mg/dl. Los recién nacidos con mayor riesgo de hipocalcemia son los de pretérmino, los pacientes quirúrgicos y los neonatos de embarazos complicados, como los hijos de madres diabéticas o los que reciben bicarbonato por vía intravenosa. La calcitonina, que inhibe la movilización de calcio desde el hueso, está aumentada en los sujetos prematuros y con asfixia.

Las exsanguinotransfusiones o las transfusiones masivas de sangre con citrato de calcio pueden ocasionar la formación de complejos de citrato de calcio y una disminución de las concentraciones séricas de calcio ionizado, a niveles muy peligrosos o incluso fatales. La hipocalcemia de inicio tardío (> 48 horas de edad) es menos frecuente ahora que la mayor parte de las fórmulas contiene bajas concentraciones de fosfato.

Los signos posibles de hipocalcemia incluyen sacudidas, convulsiones, cianosis, vómito y depresión miocárdica, algunos de los cuales son similares a los signos de la hipoglucemia. Los lactantes hipocalcémicos tienen aumento del tono muscular, lo que ayuda a distinguir entre los que presentan hipocalcemia y aquéllos con hipoglucemia. En casi todas las instalaciones de cuidados intensivos es fácil medir los niveles de calcio ionizado. La hipocalcemia sintomática se trata con gluconato de calcio al 10% que se administra por vía IV en dosis de 1 a 2 ml/kg durante 10 minutos mientras se vigila el electrocardiograma. El mejor tratamiento para la hipocalcemia asintomática es el gluconato de calcio en dosis de 50 mg de calcio elemental/kg/día, que se agregan a las soluciones de mantenimiento: 1 ml de gluconato de calcio al 10% contiene 9 mg de calcio elemental. El calcio forma un precipitado insoluble cuando se mezcla con bicarbonato de sodio. Si es posible, el calcio parenteral se administra por un catéter venoso central.

MAGNESIO

El magnesio se transporta en forma activa a través de la placenta. La mitad de todo el magnesio corporal está en el plasma y los tejidos blandos. La hipomagnesemia ocurre en presencia de retraso del crecimiento, diabetes materna, después de exsanguinotransfusión y con hipoparatiroidismo. El metabolismo del calcio y magnesio están relacionados. Los mismos lactantes que tienen riesgo de hipocalcemia también lo tienen de desarrollar hipomagnesemia. Siempre que un lactante con convulsiones que parecen provocadas por hipocalcemia no responda al tratamiento con calcio, debe sospecharse deficiencia de magnesio, la cual se confirma con la medición de los niveles séricos de magnesio. El tratamiento de urgencia consiste en suministrar solución de sulfato de magnesio, 25 a 50 mg/kg IV cada seis horas hasta que se obtengan niveles normales.

VOLUMEN SANGUINEO

El volumen total de eritrocitos alcanza su punto máximo en el parto. En el cuadro 1-2 se resume la determinación del volumen sanguíneo para recién nacidos de pretérmino, de término y lactantes mayores de un mes de edad. Aproximadamente a los tres meses de edad el volumen sanguíneo total por kilogramo es casi igual a las concentraciones del adulto. El volumen sanguíneo del recién nacido se ve afectado por alteraciones de la sangre entre la placenta y el neonato antes de colocar la pinza al cordón umbilical. Los recién nacidos con retardo de la ligadura del cordón tienen concentraciones mayores de hemoglobina.[4] Un hematócrito mayor de 50% sugiere que ha ocurrido transfusión placentaria.

Policitemia

Una concentración de hemoglobina venosa central mayor de 22 g/dl o un valor de hematócrito mayor de 65% durante la primera semana de vida se define como

Cuadro 1-2. Estimación del volumen sanguíneo

Grupo	*Volumen sanguíneo (ml/kg)*
Recién nacidos de pretérmino	85-100
Recién nacidos de término	85
Mayores de un mes	75
Tres meses hasta adulto	70

Adaptado de Rowe PC (ed): The Harriet Lane Handbook (11th ed). Chicago, Year Book Medical, 1987, p 25.

policitemia. Después que el valor del hematócrito venoso central alcanza 65%, los aumentos adicionales inducen rápidos incrementos exponenciales de la viscosidad sanguínea. La policitemia neonatal se presenta en recién nacidos de madres diabéticas, neonatos de madres con toxemia del embarazo o individuos PEG. El tratamiento de la policitemia se logra mediante intercambio parcial de la sangre del recién nacido por sangre completa fresca o albúmina al 5%. Muchas veces esto se lleva a cabo cuando el hematócrito es mayor de 65%. Los hematócritos capilares son malos indicadores de la viscosidad; por lo tanto, las decisiones para realizar una exsanguinotransfusión deben basarse sólo en los hematócritos centrales.

Anemia

La anemia presente al momento de nacer se debe a la hemólisis, pérdida de sangre o descenso de la producción de eritrocitos.

Anemia hemolítica

La anemia hemolítica casi siempre es resultado de la transferencia placentaria de anticuerpos maternos que destruyen los eritrocitos del lactante. Esto puede identificarse con una prueba directa de Coombs. La anemia grave más frecuente es la incompatibilidad Rh. La enfermedad hemolítica del recién nacido produce ictericia, palidez, hepatomegalia y esplenomegalia. Los lactantes con compromiso más grave presentan hidropesía. Este edema masivo no mantiene una relación estricta con el nivel de hemoglobina del lactante. La incompatibilidad ABO muchas veces causa hiperbilirrubinemia, pero es raro que ocasione anemia.

Las infecciones congénitas, hemoglobinopatías (enfermedad de células falciformes) y talasemias provocan anemia hemolítica. En un neonato gravemente afectado con un resultado positivo de la prueba de Coombs directa, con una concentración de hemoglobina en el cordón menor de 10.5 g/dl, o una concentración de bilirrubina en el cordón mayor de 4.5 mg/dl, está indicada la exsanguinotransfusión inmediata. En los recién nacidos afectados en forma menos grave, se instituye la exsanguinotransfusión cuando la concentración de bilirrubina indirecta total es mayor de 20 mg/dl.

Anemia hemorrágica

Se puede precipitar anemia significativa por una hemorragia durante el desprendimiento placentario. La hemorragia interna (intraventricular, subgaleal, mediastínica, intraabdominal) en lactantes también puede causar anemia grave. Por lo general, la hemorragia ocurre en forma aguda durante el nacimiento y el lactante requiere a veces transfusión. Las reacciones de la transfusión entre gemelos pueden producir policitemia en un sujeto y anemia profunda en el otro. Los casos graves llevan a la muerte en el donador y a hidropesía en el receptor.

Anemia de la premadurez

La disminución de la producción de eritrocitos muchas veces contribuye a la anemia de la premadurez. La eritropoyetina no se libera hasta que se llega a una edad gestacional de 30 a 34 semanas. Sin embargo, estos lactantes tienen grandes cantidades de precursores de eritrocitos sensibles a la eritropoyetina. La investigación se enfocó en el papel de la eritropoyetina recombinante para el tratamiento de la anemia en lactantes prematuros.[5-7] Los aumentos exitosos de los niveles de hematócrito con este producto eliminan la necesidad de transfusiones sanguíneas y disminuyen el riesgo de infecciones transmitidas por vía hematógena y de reacciones. Los estudios señalan que quizá el uso rutinario de la eritropoyetina recombinante sea útil para el lactante de peso muy bajo al nacer (< 750 g), pero no es probable que su empleo regular en otros lactantes prematuros reduzca significativamente el índice de transfusiones.

Hemoglobina

Al nacer, casi 80% de la hemoglobina circulante es de tipo fetal ($a_2^A \gamma_2^F$). Cuando la eritropoyesis del lactante se reanuda a los dos a tres meses de edad, la mayor parte de la hemoglobina nueva es de tipo adulto. Cuando la concentración de oxígeno es de 27 mmHg, 50% del oxígeno ligado se libera a partir de la hemoglobina adulta (P-50). Por consiguiente, la P-50 de la hemoglobina adulta es 27 mmHg. La reducción de la afinidad de la hemoglobina para el oxígeno permite la liberación de más oxígeno hacia los tejidos a una concentración determinada de oxígeno.

La hemoglobina fetal tiene un valor P-50 de 6 a 8 mmHg mayor que la hemoglobina del adulto. Este valor de P-50 más alto hace posible un transporte más eficiente de oxígeno desde la placenta hasta los tejidos fetales. En esta situación, la curva de equilibrio de la hemoglobina se considera desviada a la izquierda de lo normal. Se piensa que este aumento de la P-50 se debe al fracaso de la hemoglobina fetal para fijar 2,3-difosfoglicerato en el mismo grado que la hemoglobina adulta.[8] Esto representa cierta desventaja para el recién nacido porque se necesitan niveles de oxígeno periférico más bajos antes que el oxígeno se libere de la hemoglobina fetal. Para los cuatro a seis meses de edad en un lactante de término, la curva de equilibrio de la hemoglobina se desvía gradualmente a la derecha y el valor de P-50 se aproxima al de un adulto normal.

ICTERICIA

En el hepatocito, la bilirrubina creada por hemólisis se conjuga como ácido glucurónico y se vuelve hidrosoluble. Esta bilirrubina conjugada o directa se excreta en la bilis. Sin este mecanismo de conjugación, la bilirrubina no conjugada se acumula y actúa como un veneno neuronal que interfiere con la respiración celular. Este daño neural se denomina *kernícterus* y produ-

ce parálisis cerebral atetoide, convulsiones, pérdida auditiva sensorioneural y en raras ocasiones la muerte.

El hígado del recién nacido tiene una capacidad metabólica excretora para la bilirrubina, que no es igual a su carga. Incluso los neonatos sanos de término pueden tener una elevación de la concentración de bilirrubina no conjugada, que alcanza un máximo aproximadamente al tercer día de vida, de 6.5 a 7.0 mg/dl, y no vuelve a la normalidad sino hasta el décimo día de vida. Una concentración de bilirrubina total mayor de 7 mg/dl en las primeras 24 horas o mayor de 13 mg/dl a cualquier hora en los neonatos de término debe obligar a la investigación de la causa. Los individuos que se amamantan tienen por lo regular niveles de bilirrubina en suero de 1 a 2 mg/dl mayores que los alimentados con fórmula. En el cuadro 1-3 se resumen las causas comunes de hiperbilirrubinemia indirecta prolongada.

La ictericia patológica en las primeras 36 horas de vida casi siempre se debe a la producción excesiva de bilirrubina. El control de la hiperbilirrubinemia se basa en el peso del recién nacido. Se inicia la fototerapia para neonatos a) de menos de 1 500 g, cuando la concentración sérica de bilirrubina alcanza 5 mg/dl; b) de 1 500 a 2 000 g, si la concentración sérica de bilirrubina llega a 8 mg/dl; c) de 2 000 a 2 500 g, cuando la concentración sérica de bilirrubina supera 10 mg/dl. En los recién nacidos de término alimentados con fórmula, sin enfermedad hemolítica, se inicia la fototerapia cuando las concentraciones alcanzan 13 mg/dl. Para la hiperbilirrubinemia relacionada con la enfermedad hemolítica se recomienda la fototerapia si la concentración sérica de bilirrubina excede los 10 mg/dl para las 12 horas de vida, 12 mg/dl para las 18 horas, 14 mg/dl para las 24 horas o 15 mg/dl para las 36 horas.[9] Aún no se ha establecido el nivel absoluto de bilirrubina que indica la transfusión de intercambio, pero la mayoría de las decisiones para realizar este procedimiento se basan en el nivel sérico de bilirrubina y su velocidad de incremento.

RETINOPATIA DE LA PREMADUREZ

La retinopatía de la premadurez se desarrolla durante las fases activas del desarrollo vascular de la retina en los primeros tres o cuatro meses de vida. Se desconocen las causas exactas, pero la exposición al oxígeno y la premadurez extrema son los únicos factores de riesgo que se repiten y que están bien demostrados. Es probable que el riesgo de la retinopatía de la premadurez se relacione con el grado de inmadurez, duración de la exposición y concentración de oxígeno. Este tipo de retinopatía se encuentra en 1.9% de los recién nacidos prematuros en las grandes unidades neonatales.[10] La fibroplasia retrolental es el cambio patológico observado en la retina y el vítreo suprayacente después que han cedido las fases agudas de la retinopatía. Un estudio realizado por los *National Institutes of Health* encontró que la crioterapia es efectiva para prevenir el desprendimiento de la retina, el plegamiento macular y la fibroplasia retrolental.[11]

Los lineamientos de la *American Academy of Pediatrics* recomiendan que todos los lactantes que reciban tratamiento con oxígeno, pesen menos de 1 800 g y tengan menos de 35 semanas de gestación, así como cualquier neonato con peso menor de 1 300 g y menos de 30 semanas de gestación, deben someterse a un examen oftalmológico para descartar la retinopatía de la premadurez.[12] Los lactantes menores de cuatro a seis semanas de edad presentan a menudo una imagen borrosa en el vítreo que dificulta la visión de la retina. Es más confiable un examen a las siete o nueve semanas de edad.

Cuadro 1-3. Causas de hipobilirrubinemia indirecta prolongada

Ictericia por leche materna	Estenosis pilórica
Enfermedad hemolítica	Síndrome de Crigler-Najjar
Hipotiroidismo	Sangre extravascular

Datos de Maisels MJ: Neonatal jaundice. In Avery GB (ed): Neonatology. Pathophysiology and Management of the Newborn. Philadelphia, JB Lippincott, 1987, p 566.

Termorregulación

Un homeotermo es un mamífero que puede conservar una temperatura corporal profunda constante. El recién nacido humano homeotermo tiene dificultad para conservar una temperatura corporal profunda constante debido a su área superficial relativamente grande, el pobre aislamiento térmico y su pequeña masa que actúa como un sumidero de calor. La pérdida de calor se puede presentar por a) evaporación (un niño húmedo o en contacto con una superficie húmeda), b) conducción (contacto dérmico directo con una superficie fría), c) convección (corrientes de aire que fluyen sobre el sujeto), d) radiación (el individuo irradia calor hacia una superficie más fría que no está en contacto con él).

De los anteriores, la radiación es la más difícil de controlar. Los recién nacidos generan calor mediante aumento de la actividad metabólica, ya sea a través del temblor (como un adulto) o mediante una termogenia no relacionada con la sacudida, utilizando la grasa parda. Esta termogenia de la grasa parda se puede inactivar mediante vasopresores,[13] agentes anestésicos[14] y deficiencia nutricional.[15] La *termoneutralidad* (el ambiente térmico óptimo para el recién nacido) es el límite de temperaturas ambientales en el cual el recién nacido con temperatura corporal normal muestra una frecuencia metabólica mínima y puede conservar una temperatura corporal constante mediante control vasomotor. La *temperatura de alerta* se define como el punto debajo del cual es necesaria una respuesta metabólica al frío para sustituir la pérdida de calor. La temperatura apropiada del incubador se determina por el peso del paciente y la edad posnatal (figs. 1-2 y 1-3). La termoneutralidad es aproximadamente de 34 a 35°C para los recién nacidos con bajo peso al nacimiento hasta las seis semanas de edad y de 31 a 32°C hasta las

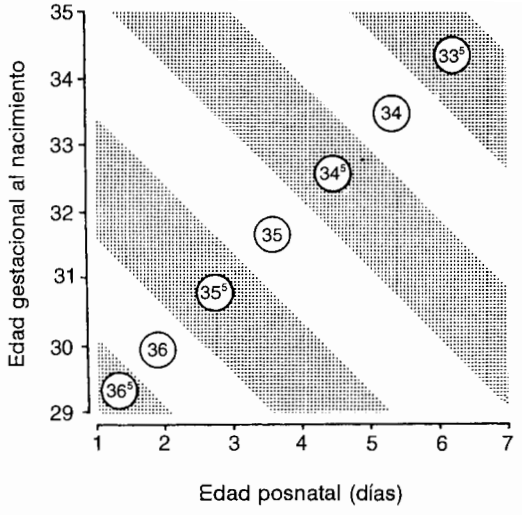


Fig. 1-2. Ambiente térmico neutral (°C) durante la primera semana de vida calculado a partir de las mediciones. Punto de rocío del aire, 18°C; flujo, 10 L/min. (Reimpreso a partir de Sauer PJJ, Dane HJ, Visser HKA: New standards for neutral thermal environment of healthy very low birthweight infants in week one of life. Arch Dis Child 59:18-22, 1984.)

12 semanas de edad. Los neonatos que pesan 2 a 3 kg tienen una zona de termoneutralidad de 31 a 34°C en el primer día de vida y 29 a 31°C hasta los 12 días. Las incubadoras de pared doble ofrecen el mejor ambiente termoneutral. Los calentadores radiantes no pueden prevenir la pérdida de calor por convección e inducen una mayor pérdida de agua insensible.

La incapacidad para mantener la neutralidad térmica tiene consecuencias metabólicas y fisiológicas graves. Es necesario tener un cuidado especial para mantener la temperatura corporal en límites normales en el quirófano.

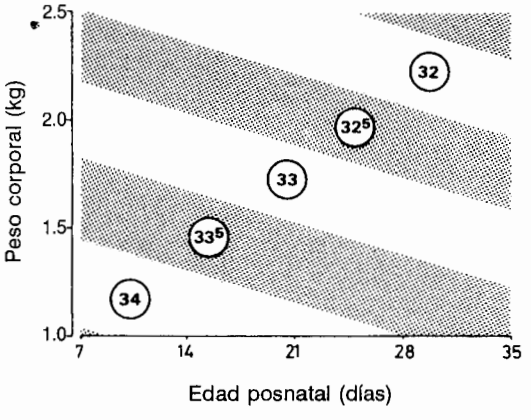


Fig. 1-3. Ambiente térmico neutro (°C) del día 7 al 35. Punto de rocío del aire, 18°C; flujo, 10 L/min. El peso corporal es el peso actual. Los valores para el peso corporal mayor de 2.0 kg se calculan mediante extrapolación. (Reimpreso a partir de Sauer PJJ, Dane HJ, Visser HKA: New standards for neutral thermal environment of healthy very low birthweight infants in week one of life. Arch Dis Child 59:18-22, 1984.)

Líquidos y electrólitos

A las 12 semanas de gestación el feto tiene un contenido de agua corporal total de 94% del peso corporal. Esta cantidad disminuye hasta 80% a las 32 semanas de gestación y a 78% al término (fig. 1-4). Una reducción adicional de 3 a 5% del contenido de agua corporal total ocurre en los primeros tres a cinco días de vida. El agua corporal continúa decreciendo y alcanza las concentraciones del adulto (aproximadamente 60% del peso corporal) para el año y medio de edad. El agua extracelular también disminuye para la edad de uno a tres años. Estos cambios de la composición del agua evolucionan en forma ordenada *in utero*. El parto prematuro exige que el recién nacido complete las tareas fetal y de término de descarga de agua. En forma sorprendente, el neonato prematuro puede completar la descarga fetal de agua para la primera semana después del nacimiento. La reducción posnatal del volumen de líquido extracelular tiene una prioridad fisiológica tan alta que se presenta incluso en presencia de variaciones relativamente grandes de consumo de líquido.[16]

Indice de filtración glomerular

El índice de filtración glomerular (IFG) de los recién nacidos es menor respecto de los adultos.[17] De 21 ml/min/1.73 m² al nacimiento en el recién nacido de tér-

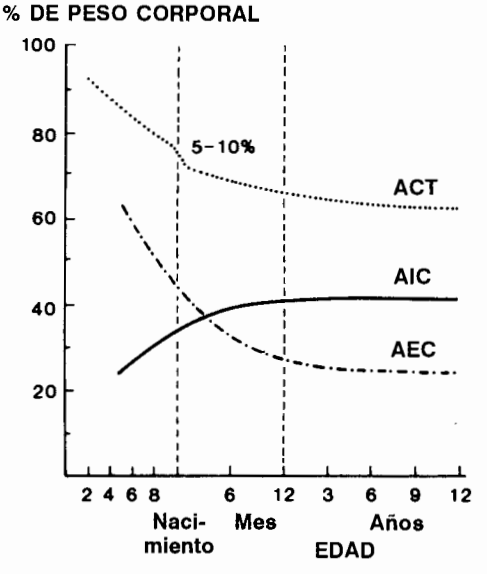


Fig. 1-4. Gráfica clásica de Friss-Hansen que relaciona el agua corporal total (ACT) y el agua extracelular (AEC) e intracelular (AIC) con el porcentaje de peso corporal, desde la gestación temprana hasta la adolescencia. (Adaptado de Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al [eds]: Pediatric Surgery [4th ed]. Chicago, Year Book Medical, 1986, p 24.)

mino, el IFG se eleva rápidamente hasta 60 ml/min/1.73 m^2 por las dos semanas de edad. El IFG alcanza los niveles adultos al año y medio a dos años de edad. Un niño de pretérmino tiene un IFG que es sólo ligeramente menor que el del recién nacido de término. Además de esta diferencia, la capacidad de concentración de los individuos de pretérmino y término está muy por debajo de la del adulto. En respuesta a la deshidratación, un neonato aumenta la osmolaridad urinaria hasta un máximo de sólo 600 mosm/kg. En cambio, el adulto concentra la orina hasta 1 200 mosm/kg. Al parecer, la diferencia de la capacidad de concentración se debe a la insensibilidad de los túbulos colectores del recién nacido a la hormona antidiurética. Aunque el recién nacido no puede concentrar la orina en forma tan efectiva como el adulto, sí puede excretar orina muy diluida de 30 a 50 mosm/kg. Los recién nacidos de término tienen una capacidad disminuida para eliminar el exceso de sodio en comparación con los adultos; se piensa que esta incapacidad se debe a un defecto tubular. Los individuos de término están imposibilitados para conservar el sodio, pero no los de pretérmino, que se consideran "perdedores de sal" debido a que tienen una excreción inapropiada de sodio urinario, incluso con ingestión de sodio restringida.

Pérdida insensible de agua

La pérdida insensible de agua por los pulmones puede eliminarse esencialmente por humectación del aire inspirado. La pérdida de agua transepitelial ocurre por la difusión de moléculas del agua a través del estrato córneo de la piel. Debido a la inmadurez cutánea, los lactantes prematuros de 25 a 27 semanas de gestación pueden perder más de 120 ml de agua/kg/día por este mecanismo. La pérdida transepitelial de agua disminuye conforme avanza la edad.

Requerimientos neonatales de líquido

Para determinar los requerimientos de líquido en el recién nacido es necesario comprender a) el déficit o exceso de líquido preexistentes, b) las demandas metabólicas y c) las pérdidas.

Debido a que estos factores cambian rápidamente en el recién nacido gravemente enfermo, se requieren ajustes frecuentes en el manejo de líquidos. La vigilancia horaria de los ingresos y egresos permite la identificación temprana del equilibrio de los líquidos, que es determinante para tomar las decisiones terapéuticas. Esta conducta dinámica requiere dos componentes: una ingestión horaria de líquido inicial que sea segura y un sistema de vigilancia para detectar la respuesta del paciente al programa terapéutico seleccionado. Como resultado de un estudio en un grupo grande de lactantes vigilados durante los primeros tres días del posoperatorio se desarrolló un cuadro de los volúmenes iniciales expresados en índices de mililitros por kilogramo por 24 horas para varios trastornos quirúrgicos (cuadro 1-4). Estos pacientes se dividieron en tres grupos, de acuerdo con los trastornos: padecimientos quirúrgicos moderados, como colostomías, laparotomías y atresia intestinal; trastornos quirúrgicos graves, como vólvulo del intestino medio o gastrosquisis; y enterocolitis necrosante con perforación o necrosis intestinal que amerita exploración.

Cuadro 1-4. Requerimientos de líquidos del recién nacido (ml/kg/24 h) para diversos trastornos quirúrgicos

Grupo	*Día 1*	*Día 2*	*Día 3*
Trastornos quirúrgicos moderados (p. ej., colostomías, laparotomías para atresia intestinal, Hirschsprung)	80 ± 25	80 ± 30	80 ± 30
Trastornos quirúrgicos graves (p. ej., gastrosquisis, vólvulo del intestino medio, peritonitis meconial)	140 ± 45	90 ± 20	80 ± 15
Enterocolitis necrosante con perforación	145 ± 70	135 ± 50	130 ± 40

No existe una diuresis "normal" para un neonato determinado. La diuresis ideal se puede calcular al medir la carga osmolar presentada al riñón para excreción y calculando la cantidad de orina necesaria para depurar esta carga, si la orina se conserva a una concentración isotónica de 280 mosm/dl (cuadro 1-5).

Después de administrar el volumen inicial de cada hora durante cuatro a ocho horas, según sea el estado del paciente, se revalora al recién nacido observando la diuresis y la concentración de orina. Con estos dos factores es posible determinar el estado de hidratación de la mayoría de los neonatos y sus respuestas al volumen inicial. En los casos más difíciles, los cambios de las determinaciones seriadas de la concentración de sodio sérico (Na), nitrógeno ureico sanguíneo (BUN), creatinina y osmolaridad, junto con la concentración urinaria de Na, creatinina y osmolaridad, hacen posible valorar al estado de hidratación para guiar las siguientes cuatro a ocho horas de volúmenes administrados.

Ejemplos ilustrativos

LIQUIDO INSUFICIENTE. Un recién nacido de pretérmino de 1 kg de peso, durante las primeras ocho horas del posoperatorio, tuvo una diuresis de 0.3 ml/kg/h. La densidad específica es 1.025. El volumen previo fue de 5 ml/kg/h. El BUN sérico aumentó de 4 a 8 mg/dl; el valor del hematócrito se incrementó de 35 a 37%, sin transfusión. Este niño está deshidratado. El tratamiento consiste en aumentar el volumen hasta 7 ml/kg/h por las siguientes cuatro horas y vigilar la diuresis y concentración subsecuentes para revalorar el estado de líquidos.

RESPUESTA INAPROPIADA DE LA HORMONA ANTIDIURETICA. Un neonato de 3 kg con hernia diafragmática congénita presenta durante las primeras ocho horas del

Cuadro 1-5. Diuresis ideal del recién nacido (ml/kg/h) para diversos trastornos quirúrgicos

Grupo	*Día 1*	*Día 2*	*Día 3*
Trastornos quirúrgicos moderados (p. ej., colostomías, laparotomías para atresia intestinal, Hirschsprung)	2 ± 0.96	2.63 ± 1.71	2.38 ± 0.92
Trastornos quirúrgicos graves (p. ej., gastrosquisis, vólvulo del intestino medio, peritonitis meconial)	2.67 ± 0.92	2.96 ± 0.54	2.96 ± 1.0
Enterocolitis necrosante con perforación	2.58 ± 1.04	3.17 ± 1.67	3.46 ± 1.46

posoperatorio una diuresis de 0.2 ml/kg/h, con una osmolaridad urinaria de 360 mosm/L. El volumen inicial previo era de 120 ml/kg/día (15 ml/h). El valor de la osmolaridad sérica se redujo de 300 mosm antes de la operación a 278 mosm/L y el BUN de 12 a 8 mg/dl. La respuesta inapropiada de la hormona antidiurética requiere que se reduzca el volumen de líquidos de 120 a 90 ml/kg/día durante las siguientes cuatro a ocho horas. La repetición de las mediciones de orina y suero permite ajustar mejor la administración de líquidos.

CONSUMO EXCESIVO DE LIQUIDOS. Un recién nacido de 3 kg presenta 24 horas después del cierre quirúrgico de gastrosquisis una diuresis promedio de 3 ml/kg/h durante las cuatro horas anteriores. En ese periodo, el neonato recibió líquidos a una tasa de 180 ml/kg/día. La densidad específica de la orina disminuyó a 1.006; el BUN sérico es de 4 mg/dl y el hematócrito de 30%, disminuyendo a partir de 35% desde el preoperatorio. La concentración de proteína sérica total es de 4.0 mg/dl, decreciendo desde 4.5 mg/dl. Este niño está sobrehidratado. El tratamiento consiste en disminuir el consumo de líquidos a 3 ml/kg/h en las siguientes cuatro horas y luego revalorar la diuresis y concentración de orina.

INSUFICIENCIA RENAL. Un recién nacido de 5 kg con sepsis grave secundaria a enterocolitis de Hirschsprung presenta una diuresis de 0.1 ml/kg/h en las últimas ocho horas. La gravedad específica es 1.012; el sodio sérico, 150; BUN, 25 mg/dl; creatinina, 1.5 mg/dl; sodio urinario, 130; y creatinina urinaria, 20 mg/dl.

Excreción fraccional de Na (EF Na) =

$$\frac{\text{Na Ur} \times \text{Cr Pl}}{\text{Na Pl} \times \text{Cr Ur}} = \frac{130 \times 1.5}{150 \times 20}$$

$$\text{EF Na} = 193/3\,000 \times 100$$
$$\text{EF Na} = 6.5\% \text{ (normal} = 2 \text{ a } 3\%)$$

La excreción fraccional de sodio inferior al 2% casi siempre indica una causa prerrenal de la oliguria, mientras que una cifra superior al 3% supone habitualmente una causa renal (necrosis tubular aguda). Este paciente sufre insuficiencia renal aguda. El plan consiste en restringir los líquidos para las pérdidas insensibles, además de medir las pérdidas durante las siguientes cuatro horas y en seguida revalorar el plan utilizando los estudios urinarios séricos.

☐ Sistema pulmonar del recién nacido

Por lo general, la ramificación dicótoma del árbol bronquial se termina para la 16ª semana de gestación. No se observan alveolos reales hasta las semanas 24 a 26ª. Por tanto, el área de superficie aire-sangre para la difusión del gas está muy limitada si el feto nace a esta edad. Entre las semanas 24 y 28ª, las células cuboides y cilíndricas se hacen más planas y empiezan a diferenciarse en neumocitos tipo I (células de revestimiento) o tipo II (granulares), o ambos. Entre las semanas 26 y 32ª los sacos aéreos terminales comienzan a dar lugar a los espacios aéreos. A partir de las semanas 32 a 36ª ocurren los brotes adicionales de estos espacios aéreos y los alveolos se vuelven numerosos. Al mismo tiempo, una combinación de fosfolípidos de superficie activa o sustancia tensoactiva pulmonar empieza a revestir los espacios aéreos terminales. Estos componentes son producidos por neumocitos tipo II y son extremadamente importantes para conservar la estabilidad alveolar.

El cambio del patrón de los fosfolípidos del líquido amniótico, lecitina y esfingomielina se emplea para valorar la madurez pulmonar fetal. Una proporción mayor de 2 se considera compatible con la función pulmonar madura. La ausencia de cantidades adecuadas de sustancia tensoactiva ocasiona enfermedad de membranas hialinas o síndrome de insuficiencia respiratoria. En Estados Unidos, la enfermedad de membrana hialina la padece cerca del 10% del total de los recién nacidos de pretérmino y es la causa principal de morbilidad y mortalidad (30%). Otros trastornos relacionados con la insuficiencia pulmonar en el neonato incluyen retardo de la absorción pulmonar fetal (síndrome de pulmón húmedo), neumonía por aspiración intrauterina (aspiración de meconio) y neumonía intraparto. En todos estos trastornos se puede requerir intubación endotraqueal y ventilación mecánica para la hipoxia, retención de CO_2 o apnea. Las opciones ventilatorias y tratamiento se tratan en el capítulo 6.

SUSTANCIA TENSOACTIVA

Se piensa que la deficiencia de sustancia tensoactiva es la causa principal de la enfermedad de membrana hialina. El tratamiento de sustitución del factor tensoactivo mejora la oxigenación efectiva. Tres preparaciones de este agente han estado bajo investigación: a) factor tensoactivo derivado del pulmón bovino o por-

cino, b) sustancia tensoactiva humana extraída del líquido amniótico y c) factor artificial. Se han publicado estudios aleatorios en varios centros para la sustancia tensoactiva bovina modificada[18] y el factor artificial.[19]

En un estudio de 1990 se administró la preparación bovina en una dosis única a través de una sonda endotraqueal, 12 minutos en promedio después del nacimiento. Estos pacientes demostraron cambios radiográficos menos graves a las 24 horas de edad, en comparación con los recién nacidos que recibieron placebo. No se observó diferencia en el estado clínico siete y 28 días después del tratamiento, en comparación con el placebo.

En el estudio con el factor artificial efectuado en 1991, los neonatos de pretérmino se seleccionaron al azar para recibir una dosis de sustancia tensoactiva o placebo aéreo. En este estudio se observó una notable reducción del número de muertes atribuidas a enfermedad de membranas hialinas, incidencia de escapes aéreos pulmonares, requerimientos de oxígeno y presión promedio de las vías respiratorias en los sujetos tratados con factor tensoactivo respecto del grupo control.

También se ha informado una serie de casos no controlados en los cuales se administró sustancia tensoactiva a recién nacidos de término, con neumonía y aspiración de meconio, con una mejoría significativa de la oxigenación después del tratamiento.[20] Aunque éstos y otros informes son muy prometedores, son necesarios más estudios para determinar la dosis más efectiva, el número de dosis y el mejor momento para instituir esta forma terapéutica. El tratamiento con sustancia tensoactiva es una adición importante al cuidado pulmonar del recién nacido de pretérmino.

Un estudio multicéntrico reciente publicó que el tratamiento con factor tensoactivo en la parte inicial de la evolución de la insuficiencia respiratoria del neonato de término derivó en un requerimiento mucho menor de oxigenación con membrana extracorpórea sin causar morbilidad adicional. Varios estudios multicéntricos recientes compararon la eficacia y los índices de complicaciones del tratamiento mediante factor tensoactivo sintético con la terapéutica que utiliza cánula con sustancia tensoactiva de ternera para la insuficiencia respiratoria neonatal.[21-24]

Los resultados de un estudio sugieren que es preferible una preparación de factor tensoactivo del pulmón de terneras que la forma sintética porque tiene menor incidencia del síndrome de insuficiencia respiratoria, la gravedad de la enfermedad pulmonar inicial es menor, se desarrollan menos fugas de aire y los índices de mortalidad general son más bajos. Sin embargo, el factor de pulmón de ternera se acompaña de mayor riesgo de hemorragia intraventricular. Otros estudios refieren que la sustancia tensoactiva de pulmón de ternera tiene efectos más rápidos, pero no observaron una diferencia significativa en el índice de complicaciones en comparación con los agentes sintéticos. No obstante, existe el apoyo para las preparaciones sintéticas de factor tensoactivo. Este apoyo se basa en la ventaja teórica de un posible menor riesgo de hemorragia intraventricular, menor exposición a antígenos animales con las reacciones subsecuentes y menor costo total. Se espera que los estudios futuros suministren mayor información acerca de las aplicaciones apropiadas de los agentes disponibles.

VIGILANCIA

La vigilancia continua de los índices fisiológicos proporciona datos que ayudan en la valoración de la respuesta al tratamiento y tendencias que pueden explicarse para predecir la catástrofe. Muchos episodios de "deterioro súbito" en pacientes gravemente enfermos son vistos en retrospectiva como cambios del padecimiento clínico que se había presentado durante algún tiempo.

Gases sanguíneos arteriales e índices derivados

Por lo regular, se mide la tensión arterial de oxígeno (Pao_2) mediante una muestra de sangre arterial y la presión parcial de oxígeno con un electrodo polarográfico. La definición de los parámetros normales para la Pao_2 depende de la maduración y la edad del paciente. En el neonato de término, la definición general de la hipoxia es una Pao_2 menor de 55 mmHg, mientras que el límite de la hiperoxia es superior a 80 mmHg.

Las muestras de sangre capilar son "arterializadas" mediante vasodilatadores tópicos o calor local, para aumentar el flujo sanguíneo hacia un sitio periférico. La sangre debe fluir libremente y recolectarse rápidamente para evitar la exposición a la atmósfera. La sangre que fluye con lentitud y se expone al oxígeno atmosférico eleva falsamente la Pao_2 de una muestra capilar, sobre todo en el límite de 40 a 60 mmHg.[25] El pH de la sangre capilar y la tensión del dióxido de carbono (Pco_2) se correlacionan bien con las muestras arteriales, excepto cuando es mala la perfusión. La Pao_2 es la menos confiable de todas las determinaciones de gas sanguíneo capilar. En los pacientes que reciben tratamiento con oxígeno y en quienes la Pao_2 excede los 60 mmHg, la Pao_2 capilar se correlaciona mal con la medición arterial.[26,27]

En los recién nacidos, la cateterización de la arteria umbilical ofrece un acceso arterial. La punta del catéter debe descansar a nivel del diafragma o por debajo de L3. El segundo sitio de acceso arterial en orden de frecuencia es la arteria radial. Las complicaciones de la obtención de muestras de sangre arterial incluyen pérdida sanguínea repetida y anemia. Los cambios de la oxigenación son tales que la toma intermitente de muestras puede pasar por alto los episodios de hipoxia o hiperoxia. En virtud de las desventajas de la vigilancia *ex vivo*, se emplean varios sistemas de vigilancia *in vivo*.

Oximetría de pulso

La medición no invasiva de la saturación de oxígeno (Sao_2) proporciona información momento a momento

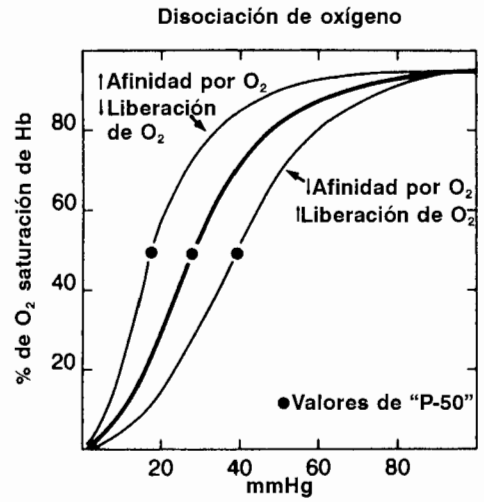


Fig. 1-5. Curva de disociación de oxígeno de la sangre adulta normal. La P-50, o tensión de oxígeno a una saturación de oxígeno del 50%, es aproximadamente de 27 mmHg. Al desviarse la curva a la derecha, la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno disminuye y más oxígeno es liberado a una tensión de oxígeno determinada. Con una desviación a la izquierda se observan los efectos opuestos. Una disminución del pH o aumento de la temperatura reduce la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno. (Reimpreso a partir de Blancette V, Zipursky A: Neonatal hematology. In Avery GB [ed]: Neonatology. Philadelphia, JB Lippincott, 1987, p 663.)

respecto de la disponibilidad de oxígeno en los tejidos. Si se traza la Pao_2 contra la saturación de oxígeno de la hemoglobina, se obtiene la curva de disociación de la hemoglobina con forma de S (fig. 1-5). Según esta curva, la hemoglobina tiene una saturación del 50% con una Pao_2 de 25 mmHg y una del 90% con 50 mmHg. La oximetría del pulso posee un tiempo de respuesta corto (cinco a siete segundos), no requiere calibración y puede permanecer instalada en forma continua.

No es posible realizar la oximetría del pulso si el individuo está en choque, sufre vasospasmo periférico o presenta constricción vascular por hipotermia. Se pueden obtener lecturas incorrectas en presencia de ictericia, luz directa de alta intensidad, pigmentación oscura de la piel, alteración de la perfusión y una hemoglobina fetal mayor de 80%. La oximetría no es una guía sensible para el intercambio de gases en pacientes con Pao_2 elevada debido a la forma de la curva de disociación del oxígeno. En la porción horizontal superior de la curva se pueden presentar cambios grandes de la Pao_2 con poco cambio de la Sao_2. Una lectura en el oxímetro de 95% podría representar una Pao_2 entre 60 y 160 mmHg.

Un estudio para comparar la oximetría de pulso con Pao_2 a partir de catéteres arteriales permanentes ha mostrado que una Sao_2 igual o mayor a 85% corresponde a una Pao_2 mayor de 55 mmHg y que una saturación menor o igual a 90% se corresponde con una Pao_2 menor de 80 mmHg.[28] Se han sugerido lineamientos para la oximetría de pulso en la vigilancia del recién nacido para los siguientes tres trastornos:

1. En el neonato con insuficiencia respiratoria aguda, sin un acceso arterial directo, se deben fijar límites de saturación de 85% (inferior) y 92% (superior).
2. En el lactante mayor con insuficiencia respiratoria crónica, que tiene menos riesgo de retinopatía, se puede fijar el límite superior en 95%. Para tratar y evitar la vasoconstricción e hipertensión pulmonares subsecuentes, el límite inferior se debe fijar en 87%.
3. Puesto que la concentración de hemoglobina fetal en los recién nacidos afecta la exactitud de la oximetría de pulso, en los neonatos con acceso arterial y disponibilidad de análisis regular de gases sanguíneos se debe vigilar estrechamente la correlación entre Pao_2 y Sao_2. Se debe mantener una gráfica al lado de la cama, documentando la Sao_2 cada vez que se mida la Pao_2. Se pueden cambiar los límites para la alarma de Sao_2 debido a las características del cambio de esta relación.

Tensión del dióxido de carbono

La tensión arterial del dióxido de carbono ($Paco_2$) es un reflejo directo del intercambio de gas en los pulmones y de la tasa metabólica. En la mayor parte de los cuadros clínicos, los cambios de la $Paco_2$ se deben a fluctuaciones de la ventilación. Por este motivo, la medición seriada de este parámetro es un método práctico para valorar la ventilación adecuada. La discrepancia entre la tensión del dióxido de carbono venoso, capilar y arterial no es grande en la mayor parte de las enfermedades, pero en un estudio se observó un aumento significativo de la $Paco_2$ en las muestras venosas, en comparación con las muestras arteriales simultáneas.[29]

Dado que es posible vigilar la $Paco_2$ y el pH en forma satisfactoria con muestras sanguíneas venosas o capilares, y como el oxímetro de pulso es en la actualidad común para la valoración de la oxigenación, muchos recién nacidos con insuficiencia respiratoria ya no requieren catéteres arteriales para la vigilancia.

Dióxido de carbono al final del volumen corriente

La medición con capnografía del CO_2 espirado proporciona un medio no invasivo para vigilar de modo continuo la Pco_2 alveolar. La capnometría cuantifica el CO_2 mediante un sensor infrarrojo colocado en línea entre el circuito del ventilador y la cánula endotraqueal, o fuera del lado del flujo aéreo, ambas alternativas sólo aplicables al paciente intubado. Un estudio comparativo del dióxido de carbono al final del volumen corriente en neonatos graves demostró que las mediciones del dióxido de carbono al final del volumen de ventilación pulmonar, tanto en la corriente colateral como en la principal, se aproximaban a la $Paco_2$.[30] Cuando el sensor de la corriente principal se introdujo en el circui-

to respiratorio, la $Paco_2$ aumentó un promedio de 2 mmHg. Aunque no es probable que esto afecte considerablemente a los lactantes con ventilación artificial, podría ocasionar fatiga en los lactantes en proceso de separación gradual del ventilador. La precisión del dióxido de carbono al final del volumen corriente disminuye cuando las cánulas endotraqueales son pequeñas.

Catéter venoso central

Las indicaciones para la colocación de un catéter venoso central incluyen: a) incapacidad para establecer otra vía venosa, b) vigilancia hemodinámica, c) nutrición parenteral total y d) administración de fármacos inotrópicos u otros medicamentos que no se pueden suministrar por vía periférica. A menudo se emplea la medición de la presión venosa central (PVC) para vigilar el estado del volumen cuando se reanima a un paciente grave. Un catéter colocado en la vena cava superior o la aurícula derecha mide la presión de llenado del hemicardio derecho, que refleja la presión auricular izquierda y la presión de llenado del ventrículo izquierdo. Con frecuencia existe una amplia discrepancia entre la presión auricular izquierda y la derecha cuando existe enfermedad pulmonar, sepsis abrumadora o lesiones cardiacas. Para utilizar el dispositivo de vigilancia en forma efectiva, se deben efectuar mediciones seriadas con un transductor electrónico de calibración exacta conectado a un catéter cuya punta se coloca en el sistema venoso central. La ventilación con presión positiva, neumotórax, distensión abdominal o taponamiento pericárdico pueden elevar la presión venosa central.

Arteria pulmonar

El catéter de la arteria pulmonar alteró la atención del niño con trastorno cardiopulmonar grave al permitir la medición directa de las variables cardiovasculares en la cama del paciente. En el cuadro 1-6 se enumeran las indicaciones para la colocación de un catéter pulmonar. Con este catéter es posible vigilar las presiones venosa central, arterial pulmonar y pulmonar en cuña y el gasto cardiaco. Están a disposición los catéteres F 4 de doble luz y F 5 a 8 de triple luz. Por lo general se coloca el catéter por métodos percutáneos (como en el adulto), excepto en el individuo pediátrico más pequeño, en quien se requiere en ocasiones un corte.

Cuando la punta del catéter está en una arteria pulmonar distal y se insufla el globo, la presión resultante es casi siempre un reflejo exacto de la presión auricular izquierda, ya que las venas pulmonares no tienen válvulas. Esta presión pulmonar "en cuña" representa la presión de llenado del ventrículo izquierdo, que se emplea como un reflejo de la precarga. Los instrumentos de vigilancia registran presiones fásicas, pero las decisiones terapéuticas deben basarse en la PVC media obtenida de manera electrónica. Una presión pulmonar en cuña baja sugiere que debe expandirse el volumen sanguíneo para que el gasto cardiaco sea adecuado y mejore el flujo sanguíneo. Una presión pulmonar en cuña alta o normal en presencia de signos continuos de choque señala un volumen sanguíneo y un llenado ventricular izquierdo adecuados, pero una función cardiaca comprometida.

Cuadro 1-6. Indicaciones para la colocación de un catéter en la arteria pulmonar

Perfusión sistémica inadecuada en presencia de presión venosa central elevada
Manejo de líquidos en el edema pulmonar no cardiógeno
Valoración de intervenciones terapéuticas, como cambios de la presión positiva al final de la espiración, uso de fármacos vasoactivos o circulación asistida
Valoración hemodinámica en niños con hipertensión pulmonar
Enfermedad pulmonar grave con hipoxia profunda

Adaptado de Perkin RM: Invasive monitoring in the pediatric intensive care unit. In Nussbaum E (ed): Pediatric Intensive Care (2nd ed). Mt. Kisco, NY, Futura Publishing Co, 1989, p 259.

El gasto cardiaco se mide generalmente en litros por minuto. Cuando está relacionado con el área de superficie corporal, el gasto se representa como el *índice cardiaco,* que es simplemente el gasto cardiaco dividido por la superficie corporal. El índice cardiaco normalizado permite la evaluación de la función cardiaca sin tomar en cuenta el tamaño corporal. El valor de reposo común para el índice cardiaco oscila entre 3.5 y 4.5 L/min/m^2. Se emplea ampliamente la determinación del gasto cardiaco mediante la técnica de termodilución con un catéter arterial pulmonar de Swan-Ganz y se correlaciona bien con otros métodos. La exactitud de la técnica de termodilución incluye velocidades de inyección rápida, la medición exacta de las temperaturas y volumen inyectado y la ausencia de derivación. Debido a que la ventilación afecta el flujo de entrada y salida del ventrículo derecho, se deben aplicar tres inyecciones en un punto consistente en el ciclo ventilatorio, de manera característica al final de la espiración.

La medición Doppler de la velocidad de flujo aórtico permite estimar el gasto cardiaco con la fórmula siguiente:

$$\text{Gasto cardiaco (ml/min)} = \text{velocidad media de flujo sanguíneo aórtico (cm/seg)} \times \text{área transversal aórtica (cm}^2\text{)} \times 60$$

El área transversal aórtica se determina mediante técnicas de ultrasonido estándar. Utilizando esta medición transversal se cuantifica la velocidad de flujo aórtico con Doppler pulsado mediante un transductor colocado en la muesca suprasternal, en el esófago o la tráquea con una sonda endotraqueal especialmente modificada. Estas dos mediciones se combinan para derivar el gasto cardiaco. Se están realizando numerosos estudios para determinar si el gasto cardiaco medido con esta técnica proporciona una buena correlación con los resultados obtenidos con la técnica de termodi-

lución, o la de Fick, en pacientes pediátricos gravemente enfermos. Estudios anteriores han mostrado que el gasto cardiaco estimado con medición intermitente Doppler a nivel de la muesca suprasternal no era lo suficientemente confiable para emplearlo en la vigilancia hemodinámica en niños gravemente enfermos.[31]

La cardiografía de impedancia (bioimpedancia) es otra técnica no invasiva que mide el volumen por latido sobre una base latido a latido.[32] La bioimpedancia emplea corriente de bajo nivel aplicada al tórax, donde las variaciones del volumen y la velocidad de flujo sanguíneo en la aorta torácica resultan en cambios detectables en la conductividad torácica. La aplicación previa de esta técnica en pacientes gravemente enfermos obtuvo sólo un éxito limitado.[33] La reciente depuración de la configuración de los electrodos, algoritmos y microprocesadores ha arrojado resultados más aceptables. En 1990, un estudio en cerdos demostró una buena correlación del gasto cardiaco derivado de la bioimpedancia con el gasto cardiaco por termodilución sobre un valor hemodinámico amplio.[34] Aún falta probar la efectividad de estas técnicas en niños.

Otro estudio concluyó que el uso de catéteres cardiacos derechos en el tratamiento de los pacientes adultos graves conducía a una mayor mortalidad.[35] Sin embargo, el informe de un comité de consenso documenta la seguridad continua y la eficacia de los catéteres cardiacos derechos en la atención de los niños graves.[36]

Oximetría venosa

La saturación de oxígeno venoso mixto (Svo_2) es una indicación de la adecuación del aporte de oxígeno y la demanda en los tejidos perfundidos. El consumo de oxígeno se define como la cantidad de oxígeno consumido por el tejido, calculada según la ecuación de Fick:

$$\text{Consumo de } O_2 = \text{gasto cardiaco} \times \text{diferencia del contenido de oxígeno arterial venoso}$$

La espectrofotometría de reflectancia es la tecnología empleada hoy día para la oximetría venosa continua. Se transmite luz de múltiples longitudes de onda a una intensidad conocida a través de haces de fibra óptica en un catéter especial de arteria pulmonar. La luz se refleja a partir de los eritrocitos que fluyen más allá de la punta del catéter. Las longitudes de onda de la luz se seleccionan de manera que pueda medirse la oxihemoglobina y la desoxihemoglobina para determinar la fracción de hemoglobina saturada con oxígeno. El sistema requiere una calibración *in vitro* mediante reflexión de la luz a partir de un blanco estandarizado que representa una saturación de oxígeno conocida o una calibración *in vivo* mediante la extracción de sangre a partir del catéter de la arteria pulmonar y la medición de la saturación mediante cooximetría de laboratorio.

Los valores de la saturación de oxígeno venoso mixto dentro de los límites normales (68 a 77%) indican un equilibrio normal entre el transporte de oxígeno y la demanda, siempre y cuando la vasorregulación esté intacta y la distribución del flujo sanguíneo periférico sea normal. Con mayor frecuencia los valores mayores de 77% se relacionan con síndromes de vasodesregulación, como la sepsis. Los cambios no compensados de la saturación de O_2, la concentración de hemoglobina o el gasto cardiaco dan lugar a una disminución de la Svo_2. Una reducción sostenida de la Svo_2 mayor de 10% debe llevar a la medición de la Sao_2, la concentración de hemoglobina y el gasto cardiaco para determinar la causa de la disminución.[37] Las fuentes más comunes de error de la medición de la Svo_2 son la calibración y la posición inadecuada del catéter. El concepto más importante de la vigilancia de la Svo_2 es la ventaja de un cuidado continuo que permite una advertencia temprana de un problema en evolución.[38]

Aunque la mayor parte de la experiencia clínica se basa en catéteres arteriales pulmonares, los catéteres auriculares derechos son más fáciles de colocar, por lo que brindan mejor información para detectar con mayor rapidez el deterioro hemodinámico y permiten un tratamiento más oportuno de los trastornos hemodinámicos.[39] Un estudio mostró que, cuando se vigila el consumo de oxígeno y se mantiene en un nivel constante, la saturación venosa auricular derecha se considera un excelente instrumento de vigilancia.[40]

☐ Choque

El choque es un estado de disfunción cardiovascular aguda en el cual el transporte de oxígeno y nutrimentos es insuficiente para satisfacer las demandas metabólicas de los tejidos. La función cardiovascular se determina mediante la precarga, contractilidad cardiaca y poscarga. El choque puede clasificarse en sentido amplio como hipovolémico, cardiógeno o séptico.

CHOQUE HIPOVOLEMICO

La precarga representa el volumen de sangre que llega a los ventrículos. Es una función del volumen sanguíneo. Debido a lo poco práctico de la medición del volumen, la precarga se representa habitualmente por mediciones de la presión auricular. En la mayor parte de las situaciones clínicas, la presión auricular derecha es el índice de la precarga cardiaca. En situaciones en que la distensibilidad ventricular izquierda o derecha es anormal, o en ciertas formas de enfermedad cardiaca congénita, la medición de la presión auricular derecha puede subestimar o sobrestimar la precarga ventricular izquierda y puede ser engañosa. En lactantes y niños, casi todos los casos de choque cardiovascular son resultado de la reducción de la precarga secundaria a pérdida de líquidos, como en la diarrea o el vómito.

Todas las formas de choque pediátrico se acompañan de deficiencias significativas de los líquidos intravasculares e intersticiales funcionales. La hipovolemia

reduce el retorno venoso al corazón. La precarga decrece, el gasto cardiaco cae y el resultado final es una menor perfusión tisular. La infección invasiva y la hipovolemia son las causas más frecuentes de choque, tanto en niños como en adultos. El primer paso en el tratamiento del choque consiste en corregir las deficiencias de líquido existentes. No deben iniciarse agentes inotrópicos hasta que se restablezca el volumen adecuado de líquido. La velocidad y el volumen de la infusión dependen de las respuestas del paciente, en especial los cambios de la presión sanguínea, la frecuencia del pulso, el gasto urinario y la presión venosa central. El choque consecutivo a una hemorragia aguda se trata con la administración de 10 a 20 ml/kg de solución de Ringer con lactato o solución salina normal en forma de bolo. Si el sujeto no responde, se administra un segundo bolo de solución cristaloide. Cuando se cuenta con ella, se administra sangre del tipo específico o con pruebas cruzadas.

La elección del líquido para reanimación en el choque secundario a sepsis o por la pérdida de líquido extracelular (situaciones como la peritonitis, obstrucción intestinal y pancreatitis) no es tan sencilla. Los líquidos que emplean los autores como primera opción son el Ringer con lactato, la solución salina seminormal o la salina normal en los lactantes mayores y niños y solución de Ringer a la mitad de la concentración o solución salina seminormal para los recién nacidos. A pesar de su renuencia a usar soluciones con coloides para el tratamiento del choque, los autores hacen una excepción en el recién nacido o prematuro con septicemia en una situación desesperada. Para reponer los factores séricos deficientes, como la fibronectina y el complemento, suministran plasma fresco como líquido de reanimación.

La velocidad y volumen del líquido para reanimación se ajustan con base en los datos de la retroalimentación obtenidos con la vigilancia de los efectos de la reanimación inicial. Después de administrar el volumen inicial, se valora la calidad de la reposición mediante la vigilancia del gasto urinario, concentración urinaria, acidosis plasmática, oxigenación, presión arterial, presión venosa central y presión capilar pulmonar en cuña, si está indicado. Cuando hay insuficiencia cardiaca, la administración vigorosa continua de grandes volúmenes de líquido puede aumentar aún más la precarga al miocardio insuficiente y acelerar el deterioro. En estas circunstancias, se infunden agentes inotrópicos al tiempo que se vigilan las funciones cardiaca y pulmonar como se describió antes.

CHOQUE CARDIOGENO

La contractilidad miocárdica casi siempre se expresa en términos de la proporción del volumen ventricular bombeado: la fracción de expulsión. La contractilidad miocárdica disminuye en presencia de hipoxemia y acidosis. Los inotrópicos incrementan la contractilidad cardiaca, pero su mejor efecto se logra cuando se corrigen la hipoxemia y la acidosis.

Los receptores adrenérgicos son importantes en la regulación del flujo de calcio, que a su vez es esencial en el control de la contractilidad del miocardio. Los receptores alfa y beta son proteínas presentes en el sarcolema de las células del músculo liso vascular y del miocardio. Los receptores $beta_1$ están sobre todo en el corazón y producen cuando se los estimula un aumento de la contractilidad del miocardio. Los receptores $beta_2$ son predominantes en el músculo liso respiratorio y vascular. Cuando se estimulan, estos receptores inducen broncodilatación y vasodilatación. Los receptores adrenérgicos $alfa_1$ se localizan sobre el músculo liso vascular y provocan constricción vascular cuando se los estimula. Los receptores $alfa_2$ se encuentran principalmente en las terminaciones nerviosas simpáticas presinápticas. También se ha utilizado el concepto de receptores dopaminérgicos para explicar los efectos cardiovasculares de la dopamina que no son mediados a través de receptores alfa o beta. La activación de los receptores dopaminérgicos da lugar a una resistencia vascular mesentérica y renal disminuida y a menudo mayor flujo sanguíneo. En el cuadro 1-7 se relacionan los fármacos inotrópicos más utilizados.

Adrenalina

La adrenalina es una catecolamina endógena con efectos adrenérgicos alfa y beta. En dosis bajas predomina el efecto adrenérgico beta; estos efectos incluyen un aumento de la contractilidad cardiaca, gasto cardiaco y dilatación bronquiolar. La presión sanguínea se eleva, en parte, debido al incremento del gasto cardiaco, pero también por el aumento de la resistencia vascular periférica, que se advierte con dosis mayores a las cuales se observan efectos adrenérgicos. El flujo sanguíneo renal puede aumentar ligeramente, estabilizarse o disminuir, de acuerdo con el equilibrio entre un gasto cardiaco mayor y cambios de la resistencia vascular periférica que lleven a una redistribución regional del flujo sanguíneo. Se pueden observar arritmias cardiacas con adrenalina, en especial con dosis mayores. Las dosis para el tratamiento de la función cardiovascular comprometida varían de 0.05 a 1.0 μg/kg/min. Las dosis excesivas de adrenalina pueden provocar empeoramiento de la isquemia cardiaca y disfunción por la mayor demanda de oxígeno del miocardio.

Isoproterenol

El isoproterenol es un agonista adrenérgico beta. Aumenta la contractilidad y la frecuencia cardiaca, con pocos cambios de la resistencia vascular sistémica (RVS). El efecto vascular periférico adrenérgico beta y la falta de un efecto vascular periférico adrenérgico alfa pueden permitir la reducción de la poscarga ventricular izquierda. El efecto cronotrópico intenso del isoproterenol puede limitar su utilidad debido a la taquicardia. Este medicamento se administra por vía intravenosa a una dosis de 0.05 a 2.0 μg/kg/min.

Cuadro 1-7. Medicamentos vasoactivos utilizados con frecuencia en el recién nacido

Agente vasoactivo	*Principales mecanismos de acción*	*Efectos hemodinámicos principales*	*Administración y dosis*	*Indicaciones*
Adrenalina	Agonista A y B	Aumenta la frecuencia cardiaca y la contractilidad del miocardio mediante activación de los receptores B_1	0.1 ml/kg de una solución al 1:10 000 administrada por vía intravenosa intracardiaca *O* endotraqueal 0.05-1.0 μg/kg/min IV	Reanimación cardiaca; uso a corto plazo cuando la insuficiencia cardiaca grave es resistente a otros fármacos
Dopamina a dosis baja	Estimula los receptores de la dopamina	Disminución de la resistencia vascular en los vasos esplácnicos, renales y cerebrales	< 2 μg/kg/min IV	Util en el manejo del choque cardiógeno o hipovolémico o después de la intervención quirúrgica cardiaca
Dopamina dosis intermedia	Estimula los receptores B_1; liberación de noradrenalina miocárdica	Respuesta inotrópica	2-10 μg/kg/min IV	Presión sanguínea que no responde a dosis bajas
Dopamina a dosis elevada	Estimula los receptores A	Resistencia vascular periférica y renal aumentadas	>10 μg/kg/min IV	Choque séptico con resistencia vascular sistémica baja
Dobutamina	Agonista B_1 sintético a dosis bajas; efectos A y B_2 a dosis más elevadas	Gasto cardiaco aumentado, presión arterial elevada; menor incremento de la frecuencia cardiaca respecto de la dopamina	1-15 μg/kg/min IV	Alternativa útil para la dopamina si es indeseable un aumento de la frecuencia cardiaca
Isoproterenol	Agonista B_1 y B_2	Gasto cardiaco aumentado mediante acción inotrópica y cronotrópica positiva y mayor retorno venoso; resistencia vascular sistémica generalmente reducida; resistencia vascular pulmonar casi siempre reducida	0.05-2.0 μg/kg/min IV	Util en las situaciones de bajo gasto, especialmente cuando la frecuencia cardiaca es lenta
Nitroprusiato de sodio	Vasodilatador de acción directa que relaja el músculo liso arteriolar y venoso	Reducción de la poscarga; presión arterial disminuida	1-10 μg/kg/min IV (hasta por 10 min); 0.5-2 μg/kg/min IV	Crisis hipertensiva; terapéutica vasodilatadora
Milrinona	Inhibidor de la fosfodiesterasa, relaja el músculo liso arteriolar y venoso mediante el calcio/AMP cíclico	Aumenta gasto cardiaco, ligera elevación de la presión sanguínea, incremento del aporte de oxígeno	Bolo IV de 75 μg/kg, luego 0.75-1.0 μg/kg/min IV	Util como alternativa o además de la dopamina (actúa en forma sinérgica) si no se desea el aumento de la frecuencia cardiaca

Adaptado de Lees MH, King DH: Cardiogenic shock in the neonate. Pediatr Rev 9:263, 1988.

Dopamina

La dopamina es una catecolamina endógena con efectos adrenérgicos beta y alfa, así como dopaminérgicos. Es un agonista directo e indirecto adrenérgico beta. La dopamina induce respuestas inotrópicas y cronotrópicas positivas mediante interacción directa con el receptor beta (efecto directo) y estimulación de la liberación de noradrenalina a partir de las terminaciones nerviosas simpáticas, que interactúan con el receptor beta (efecto indirecto). En dosis bajas (< 3 μg/kg/min) predomina el efecto dopaminérgico del fármaco y ocasiona resistencia vascular mesentérica y renal reducidas y mayor flujo sanguíneo a estos órganos. Los efectos adrenérgicos beta se hacen prominentes en dosis intermedias (3 a 10 μg/kg/min) y producen un gasto cardiaco mayor. En dosis relativamente elevadas (> 15 a 20 μg/kg/min), los efectos adrenérgicos alfa se tornan prominentes con vasoconstricción periférica.

La experiencia con el uso de la dopamina en pacientes pediátricos sugiere que es efectiva para elevar la presión sanguínea en neonatos, lactantes y niños. Se desconocen las dosis precisas a las cuales los efectos hemodinámicos deseados son máximos. Los efectos de las dosis bajas de dopamina sobre la presión sanguínea, frecuencia cardiaca y función renal se estudiaron en 18 recién nacidos de pretérmino e hipotensos.[41] Se observaron efectos sobre la presión sanguínea y diuréticos con 2, 4 y 8 μg/kg/min y elevaciones de la frecuencia cardiaca sólo con 8 μg/kg/min. Se requiere mayor investigación para caracterizar mejor la farma-

cocinética y farmacodinamia de la dopamina en niños, especialmente en los recién nacidos.

La evidencia clínica reciente demuestra ciertos efectos benéficos de la levodopa oral para el tratamiento de la insuficiencia cardiaca en pacientes pediátricos. Puesto que en la actualidad los medicamentos enterales para la insuficiencia cardiaca se limitan a la digoxina y diuréticos, el uso de la levodopa puede mejorar la capacidad del médico para tratar la insuficiencia cardiaca sin usar inotrópicos parenterales.[42]

Dobutamina

La dobutamina, una catecolamina sintética, tiene efectos predominantemente adrenérgicos beta con mínimos efectos adrenérgicos alfa. Se ha estudiado el efecto hemodinámico de la dobutamina en los lactantes y niños en choque.[43] La administración de dobutamina aumentó significativamente el índice cardiaco, el índice por latido y la presión capilar en cuña y redujo la RVS. El fármaco fue más eficaz en el tratamiento del choque cardiógeno y menos en el choque séptico. La ventaja de la dobutamina sobre el isoproterenol radica en su menor efecto cronotrópico y su tendencia para conservar una presión sistémica. La ventaja sobre la dopamina es el menor efecto vasoconstrictor periférico de la dobutamina. Los límites comunes de las dosis de la dobutamina son de 2 a 15 μg/kg/min. La combinación de dopamina y dobutamina se ha utilizado en forma creciente. Se ha publicado poca información respecto de sus ventajas o efectividad combinadas en pacientes pediátricos.

Milrinona

La milrinona, un inhibidor de la fosfodiesterasa, es un potente inotrópico positivo y vasodilatador que mejora la función cardiaca en lactantes y niños.[44-46] El mecanismo de acción propuesto se debe en parte al aumento del monofosfato cíclico de adenosina intracelular y el transporte de calcio secundario a la inhibición de la fosfodiesterasa. Este efecto es independiente de la estimulación agonista beta; de hecho, actúa en forma sinérgica con los agonistas beta para mejorar el funcionamiento cardiaco. La milrinona incrementa el índice cardiaco y el aporte de oxígeno sin afectar la frecuencia cardiaca, la presión sanguínea o la presión capilar pulmonar en cuña. Este agente se administra como bolo de 75 μg/kg seguido de infusión a un ritmo de 0.75 a 1.0 μg/kg/min.

CHOQUE SEPTICO

La poscarga representa la fuerza contra la cual debe contraerse el ventrículo izquierdo para expulsar la sangre. Se relaciona con la resistencia vascular sistémica y la tensión en la pared miocárdica. La resistencia vascular sistémica se define como la presión sanguínea arterial sistémica promedio menos la presión auricular derecha dividida entre el gasto cardiaco. La contractilidad cardiaca se afecta por la resistencia vascular sistémica y la poscarga. En general, los aumentos de la poscarga reducen la contractilidad cardiaca y los descensos de la poscarga aumentan la contractilidad del miocardio.

El choque séptico es una forma distributiva que difiere de otras formas de choque. Los choques cardiógeno, obstructivo extracardiaco y oligémico llevan a una disminución del gasto cardiaco. El choque séptico da lugar a una disminución grave de la resistencia vascular sistémica y una distribución anormal generalizada de la sangre y provoca un estado hiperdinámico.[47] La fisiopatología del choque séptico se inicia con un nido de infección. Los microorganismos pueden invadir el torrente sanguíneo o proliferar en el sitio infectado y liberar varios mediadores hacia el torrente sanguíneo. En la actualidad, la evidencia apoya el hallazgo de que las sustancias producidas por el microorganismo, como lipopolisacárido, endotoxina, exotoxina, sustancias lipídicas y otros productos, pueden inducir el choque séptico mediante la estimulación de las células del huésped para liberar citocinas, leucotrienos y endorfinas.

La endotoxina es un lipopolisacárido que se encuentra en la membrana externa de las bacterias grampositivas. Desde el punto de vista funcional, la molécula se divide en tres partes: a) la cadena lateral de polisacárido O-específica y muy variable (confiere la especificidad serológica a las bacterias y puede activar la vía alterna del complemento); b) la región central R (menos variable entre las diferentes bacterias gramnegativas); los anticuerpos contra esta región brindan protección cruzada, y c) el lípido A (causante de la mayor proporción de toxicidad de la endotoxina). La endotoxina estimula el factor de necrosis tumoral (TNF) y activa en forma directa la vía típica del complemento en ausencia de anticuerpo. La endotoxina se considera un factor importante en la patogenia del choque séptico humano y la sepsis por gramnegativos.[48] El tratamiento del choque séptico se ha enfocado en el desarrollo de anticuerpos contra la endotoxina. Estos anticuerpos se utilizaron en pruebas clínicas de sepsis con resultados variables.[49-51]

Las citocinas, en especial el TNF, desempeñan un papel primordial en la respuesta del huésped. La endotoxina y la exotoxina inducen la liberación de TNF *in vivo* e inducen muchos otros efectos tóxicos a través de este mediador endógeno.[52-54] Las principales células liberadoras de TNF son los monocitos y los macrófagos; sin embargo, también lo secretan las células destructoras naturales, los mastocitos y algunos linfocitos T activados. Los anticuerpos contra TNF protegen a los animales de la exotoxina y la carga bacteriana.[55,56] Otros estímulos para su liberación incluyen virus, hongos, parásitos e interleucina 1 (IL-1). En la sepsis, los efectos de la liberación del TNF incluyen disfunción cardiaca, coagulación intravascular diseminada y colapso cardiovascular. Esta citocina también provoca la liberación del factor estimulante de colonias de granuloci-

tos y macrófagos (GM-CSF), interferón alfa e interleucina 1.

Los macrófagos y monocitos producen principalmente la IL-1. Esta se conocía anteriormente como pirógeno endógeno y cumple una función central en la estimulación de una variedad de reacciones del huésped, incluyendo la producción de fiebre, activación de linfocitos y estimulación de las células endoteliales para producir actividad procoagulante y aumentar la adhesividad. La IL-1 también suscita la inducción del inhibidor del activador del plasminógeno hístico y la producción de GM-CSF. Estos efectos se equilibran por la liberación del factor activador de las plaquetas y metabolitos araquidónicos.

La interleucina 2 (IL-2), también conocida como *factor de crecimiento de células T,* se produce por los linfocitos T activados y refuerza la reacción inmunitaria al estimular la proliferación celular. Sus efectos secundarios clínicamente aparentes incluyen síndrome de trasudado capilar, taquicardia, hipotensión, aumento del índice cardiaco, disminución de la resistencia vascular sistémica y reducción de la fracción de expulsión ventricular izquierda.[57,58]

Los estudios efectuados en perros sugirieron que en los animales inmaduros el choque séptico era más letal y tenía mecanismos diferentes de lesión tisular.[59] Estos incluyen alteraciones más graves de la presión sanguínea (declive más constante), frecuencia cardiaca (taquicardia progresiva y persistente), nivel sanguíneo de azúcar (hipoglucemia grave y progresiva), estado acidobásico (acidosis grave) y oxigenación (hipoxemia profunda). Tales cambios son muy distintos a los que se observan en animales adultos que también tienen una mayor supervivencia, casi 600% superior (18.5 contra 3.1 horas) a la de los animales inmaduros.

Las defensas del huésped en el recién nacido pueden responder con éxito a la exposición microbiana ordinaria. La defensa contra exposiciones mayores parece limitada, lo que proporciona una explicación a la alta tasa de mortalidad con sepsis de consideración. Al igual que en los adultos, el sistema inmunitario consiste en cuatro componentes principales: inmunidad celular (células T), sistema del complemento, inmunidad mediada por anticuerpos (células B) y sistema fagocítico macrófago/neutrófilo. Los dos déficit más importantes en las defensas del huésped del recién nacido que parecen aumentar el riesgo de sepsis bacteriana son los cambios cuantitativos y cualitativos del sistema fagocítico y los defectos de la inmunidad mediada por anticuerpos.

Se ha informado que la tasa de proliferación de los macrófagos granulocíticos se aproxima a la capacidad máxima en el neonato. Sin embargo, la reserva de neutrófilos está notablemente reducida en el recién nacido, en comparación con el adulto. Después de una exposición bacteriana, el recién nacido no incrementa la proliferación de células primitivas y agota su reservorio de neutrófilos ya reducido. Se han demostrado numerosas anormalidades *in vitro* de los neutrófilos polimorfonucleares en el neonato, en especial en momentos de estrés o infección.[60] Estas anormalidades incluyen menor deformabilidad, quimiotaxis, fagocitosis, expresión de receptor C3b, adherencia, eliminación bacteriana y metabolismo oxidativo deprimido. La quimiotaxis está alterada en los neutrófilos neonatales en respuesta a varios microorganismos bacterianos y complejos antígeno-anticuerpo.[61] Aunque se ha demostrado adicionalmente que la fagocitosis es anormal en los fagocitos neonatales, este fenómeno se debe tal vez a la actividad opsónica disminuida, no tanto a un defecto intrínseco de los neutrófilos polimorfonucleares neonatales.[62,63]

Los recién nacidos de pretérmino y término tienen respuestas deficientes a varios estímulos antigénicos, concentraciones reducidas de gammaglobulinas al nacimiento y reducción de la reserva de inmunoglobulinas maternas a partir del transporte placentario. Casi 33% de los neonatos con peso corporal menor de 1 500 g desarrolla hipogammaglobulinemia sustancial.[64] La IgA e IgM también están bajas debido a la poca capacidad de estas dos inmunoglobulinas para cruzar la placenta. Por lo tanto, los recién nacidos casi siempre son susceptibles a infecciones bacterianas piógenas, ya que la mayor parte de los anticuerpos que pueden opsonizar los antígenos capsulares de las bacterias piógenas son IgG e IgM. Estos individuos no producen anticuerpos de tipo específico, lo que al parecer es consecuencia de un defecto de la diferenciación de los linfocitos B en plasmocitos secretores de inmunoglobulinas y la facilitación mediada por linfocitos T de la síntesis de anticuerpo. En el recién nacido de término, la actividad hemolítica total del complemento, que mide la vía típica del complemento, constituye aproximadamente 50% de la actividad adulta.[65] La actividad de la vía alternativa del complemento, secundaria a las concentraciones disminuidas del factor B, también está disminuida en el neonato.[66] La fibronectina, una proteína plasmática que promueve la depuración reticuloendotelial de los microorganismos invasores, es deficiente en el plasma del cordón neonatal.[67]

El uso de inmunoglobulinas intravenosas para la prevención y tratamiento de la sepsis en el recién nacido, sobre todo en el prematuro con peso bajo, se ha estudiado en muchas pruebas con resultados diversos. En uno de esos estudios, un grupo de lactantes con peso de 1 500 g se trató con 500 mg/kg de inmunoglobulinas intravenosas cada semana durante cuatro semanas y se comparó con los lactantes que no recibieron inmunoglobulinas.[68] El índice de mortalidad fue de 16% en el grupo sujeto y de 32% en el control. Otro análisis reciente examinó el papel de las inmunoglobulinas intravenosas en la prevención y tratamiento de la sepsis neonatal.[69] Se reconoció un beneficio significativo, pero sólo marginal, con el uso profiláctico de las inmunoglobulinas intravenosas para la sepsis en los lactantes prematuros con peso bajo al nacer. Sin embargo, el uso de estas sustancias en el tratamiento de la sepsis neonatal produjo un descenso superior al 6% del índice de mortalidad.

No existen pruebas prospectivas que examinen la administración rutinaria de las inmunoglobulinas intravenosas para prevenir la sepsis neonatal. Hasta que se disponga de datos, no puede recomendarse su empleo profiláctico.

Los factores estimulantes de las colonias (CSF) son una familia de glucoproteínas que activan la proliferación y diferenciación de células hematopoyéticas de varios linajes. El GM-CSF y los CSF tienen acciones fisiológicas similares. Ambos estimulan la proliferación de las células progenitoras mieloides en la médula ósea, inducen la liberación de las reservas de neutrófilos de la médula ósea y aumentan la función de los neutrófilos maduros.[69,70] Los estudios preliminares de GM-CSF en animales neonatales demuestran incremento del metabolismo oxidativo de los neutrófilos, así como una preparación de los neutrófilos neonatales para una quimiotaxis y eliminación bacteriana aumentadas. GM-CSF y G-CSF inducen neutrofilia periférica en dos a seis horas luego de la administración intraperitoneal, que retorna a las concentraciones de la línea base normal a las 24 horas.[71] Los estudios recientes confirman la eficacia y seguridad del tratamiento con G-CSF para la sepsis neonatal y la neutropenia.[72] Otros estudios demostraron que no hay efectos hematológicos, inmunológicos o del desarrollo adversos a largo plazo con la administración de G-CSF en el recién nacido séptico. La dosis pediátrica recomendada vigente es 5 μg/kg por dosis subcutánea.

BIBLIOGRAFIA

1. Cornblath M, Schwartz R: Disorders of Carbohydrate Metabolism in Infancy (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1976.
2. Dweck HS, Cassady G: Glucose intolerance in infants of very low birth weight, I: Incidence of hyperglycemia in infants of birth weights 1,110 grams or less. Pediatrics 53:189–195, 1974.
3. Ziegler EE, O'Donnell AM, Nelson SE, et al: Body composition of reference fetus. Growth 40:329, 1976.
4. Colozzi AE: Clamping of the umbilical cord. Its effect on the placental transfusion. N Engl J Med 250:629, 1954.
5. Asch J, Wedgwood JF: Optimizing the approach to anemia in the preterm infant: Is there a role for erythropoietin therapy? J Perinatol 17:276–282, 1997.
6. Doyle JJ: The role of erythropoietin in the anemia of prematurity. Semin Perinatol 21:20–27, 1997.
7. King PJ, Sullivan TM, Leftwich ME, et al: Score for neonatal acute physiology and phlebotomy blood loss predict erythrocyte transfusions in premature infants. Arch Pediatr Adolesc Med 151:27–31, 1997.
8. Bauer C, Ludwig I, Ludwig M: Different effects of 2,3-diphosphoglycerate and adenosine triphosphate on the oxygen affinity of adult and fetal human hemoglobin. Life Sci 7:1339, 1968.
9. Osborn LM, Lenarsky C, Oakes RC, et al: Phototherapy in full-term infants with hemolytic disease secondary to ABO incompatibility. Pediatrics 73:520–526, 1984.
10. Biglan AW, Cheng KP, Brown DR: Update on retinopathy of prematurity. Intern Ophthalmol Clin 29:2–4, 1989.
11. National Institutes of Health: Cryotherapy for retinopathy of prematurity cooperative group. Multicenter trial of cryotherapy for retinopathy of prematurity. Arch Ophthalmol 106:471–479, 1988.
12. Ferson WM, et al: Retinopathy of prematurity guidelines [letter]. Pediatrics 101:1093, 1998.
13. Karlberg P, Moore RE, Oliver TK: The thermogenic response of the newborn infant to noradrenaline. Acta Paediatr Scand 51:284, 1962.
14. Stein J, Cheu H, Lee M, et al: Effects of muscle relaxants, sedatives, narcotics and anesthetics on neonatal thermogenesis. In Pannell M (ed): Surgical Forum. Vol. 38. Chicago, American College of Surgeons, 1987, p 76.
15. Landsberg L, Young JB: Fasting, feeding and regulation of the sympathetic nervous system. N Engl J Med 198:1295, 1978.
16. Lorenz JM, Kleinman LI, Kotagal UR, et al: Water balance in very low birth weight infants: Relationship to water and sodium intake and effect on outcome. J Pediatr 101:423–432, 1982.
17. Aperia A, Broberger O, Herin P, et al: Postnatal control of water and electrolyte homeostatis in pre-term and full-term infants. Acta Paediatr Scand 305:61–65, 1983.
18. Soll RF, Holkstra RE, Fangman JJ, et al: Multicenter trial of single-dose modified bovine surfactant extract (Survanta) for prevention of respiratory distress syndrome. Pediatrics 85:1092–1102, 1990.
19. Corbet A, Bucciarelli R, Goldman S, et al: Decreased mortality rate among small premature infants treated at birth with a single dose of synthetic surfactant: A multicenter controlled trial. J Pediatr 118:277–284, 1991.
20. Auten RL, Notter RH, Kendig JW, et al: Surfactant treatment of full-term newborns with respiratory failure. Pediatrics 87:101–107, 1991.
21. Hudak ML, Martin DJ, Egan EA, et al: A multicenter randomized masked comparison trial of synthetic surfactant versus calf lung surfactant extract in the prevention of neonatal respiratory distress syndrome. Pediatrics 100:39–50, 1997.
22. Bloom BT, Kattwinkel J, Hall RT, et al: Comparison of Infasurf (calf lung surfactant extract) to Survanta (Beractant) in the treatment and prevention of respiratory distress syndrome. Pediatrics 100:31–38, 1997.
23. Halliday HL: Controversies: Synthetic or natural surfactant. The case for natural surfactant. J Perinat Med 24:417–426, 1996.
24. Whitelaw A: Controversies: Synthetic or natural surfactant treatment for respiratory distress syndrome? The case for synthetic surfactant. J Perinat Med 24:427–435, 1996.
25. Garg AK: "Arterialized" capillary blood [letter]. CMAJ 107:16, 1972.
26. Glasgow JF, Flynn DM, Swyer PR: A comparison of descending aortic and "arterialized" capillary blood in the sick newborn. CMAJ 106:660, 1972.
27. Siggaard-Andersen O: Acid-base and blood gas parameters—arterial or capillary blood? Scand J Clin Lab Invest 21:289, 1968.
28. Reynolds GJ, Yu VYH: Guidelines for the use of pulse oximetry in the non-invasive estimation of oxygen saturation in oxygen-dependent newborn infants. Aust Paediatr J 24:346–350, 1988.
29. Weil MH, Rackow EC, Trevino R, et al: Difference in acid-base state between venous and arterial blood during cardiopulmonary resuscitation. N Engl J Med 315:153–156, 1986.
30. McEvedy BAB, McLeod ME, Kirpalani H, et al: End-tidal carbon dioxide measurements in critically ill neonates: A comparison of sidestream capnometers. Can J Anaesth 37:322–326, 1990.
31. Notterman DA, Castello FV, Steinberg C, et al: A comparison of thermodilution and pulsed Doppler cardiac output measurement in critically ill children. J Pediatr 115:554–560, 1989.
32. Pianesi P: Comparison of impedance cardiopathy with indirect Fio_2 (CO_2) method of measuring cardiac output in healthy children during exercise. Am J Cardiol 77:745–749, 1996.
33. Van de Water JM, Phillips PA, Thouin LG, et al: Bioelectric impedance: New developments and clinical application. Arch Surg 102:541, 1971.
34. Spinale FG: Relationship of bioimpedance to thermodilution and electrocardiographic measurements of cardiac function. Crit Care Med 18:414–418, 1990.
35. Connors A: The effectiveness of right heart catheterization

in the initial care of critically ill patients. JAMA 276:889–897, 1996.
36. Thompson AE: Pulmonary artery catheterization in children. New Horiz 5:244–250, 1997.
37. Nelson LD: Application of venous saturation monitoring. In Civetta JM, Taylor RW, Kirby RR (eds): Critical Care. Philadelphia, JB Lippincott, 1988, pp 327–334.
38. Norfleet EA, Watson CB: Continuous mixed venous oxygen saturation measurement: A significant advance in hemodynamic monitoring? J Clin Monit Comput 1:245–258, 1985.
39. Ko WJ, Chang CI, Chiu IS: Continuous monitoring of venous oxygen saturation in critically-ill infants. J Formos Med Assoc 95:258–262, 1996.
40. Hirschl RB, Palmer P, Heiss KF, et al: Evaluation of the right atrial venous oxygen saturation as a physiologic monitor in a neonatal model. J Pediatr Surg 28:901–905, 1993.
41. DiSessa TG, Leitner M, Ti CC, et al: The cardiovascular effects of dopamine in the severely asphyxiated neonate. J Pediatr 99:772–776, 1981.
42. Mendelson AM, Johnson CE, Brown CE, et al: Hemodynamic and clinical effects of oral levodopa in children with congestive heart failure. J Am Coll Cardiol 30:237–242, 1997.
43. Perkin RM, Levin DL, Webb R, et al: Dobutamine: A hemodynamic evaluation in children with shock. J Pediatr 100:977–983, 1982.
44. Ramamoorthy C, Anderson GD, Williams GD, et al: Pharmacokinetics and side effects of milrinone in infants and children after open heart surgery. Anesth Analg 86:283–289, 1998.
45. Barton P, Garcia JK, Kitchen A, et al: Hemodynamic effects of i.v. milrinone lactate in pediatric patients with septic shock. A prospective double-blinded, randomized, placebo-controlled interventional study. Chest 109:1302–1312, 1996.
46. Chang AC, Am A, Wernovsky G, et al: Milrinone: Systemic and pulmonary hemodynamic effects in neonates after cardiac surgery. Crit Care Med 23:1907–1914, 1995.
47. Parrillo JE: Septic shock in humans. Advances in the understanding of pathogenesis, cardiovascular dysfunction, and therapy. Ann Intern Med 113:227–242, 1990.
48. Danner R, Elin RJ, Hosline KM, et al: Endotoxin determinations in 100 patients with septic shock. Clinical Research 36:453A, 1988.
49. McCloskey RV, Straube KC, Sanders C, et al: Treatment of septic shock with human monoclonal antibody HA-1A. A randomized, double-blind, placebo-contolled trial. CHESS Trial Study Group. Ann Intern Med 121:1–5, 1994.
50. Rogy MA, Moldawer LL, Oldenburg HS, et al: Anti-endotoxin therapy in primate bacteremia with HA-1A and BPI. Ann Surg 220:77–85, 1994.
51. Ziegler EJ, Fisher CJ Jr, Sprung CL, et al: Treatment of gram-negative bacteremia and septic shock with HA-1A human monoclonal antibody against endotoxin. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. The HA-1A Sepsis Study Group. N Engl J Med 324:429–436, 1991.
52. Tracey KJ, Lowry SF, Cerami A: Chachectin: A hormone that triggers acute shock and chronic cachexia. J Infect Dis 157:413–420, 1988.
53. Nedwin GE, Svedersky LP, Bringman TS: Effect of interleukin-2, interferon-gamma and mitogens on the production of tumor necrosis factors alpha and beta. J Immunol 135:2492–2497, 1985.
54. Jupin C, Anderson S, Damais C, et al: Toxic shock syndrome toxin 1 as an inducer of human tumor necrosis factors and gamma interferon. J Exp Med 167:752–761, 1988.
55. Tracey KJ, Fong Y, Hesse DG, et al: Anti-cachectin/TNF monoclonal antibodies prevent septic shock during lethal bacteraemia. Nature 330:662–664, 1987.
56. Beutler B, Milsaark IW, Cerami AC: Passive immunization against cachectin/tumor necrosis factor protects mice from the lethal effects of endotoxin. Science 229:869–871, 1981.
57. Rosenstein M, Ettinghausen SE, Rosenberg SA: Extravasation of intravascular fluid mediated by the systemic administration of recombinant interleukin-2. Immunology 137:1735, 1986.
58. Ognibene FP, Rosenberg SA, Lotze M, et al: Interleukin-2 administration causes reversible hemodynamic changes and left ventricular dysfunction similar to those seen in septic shock. Chest 94:750, 1988.
59. Pryor RW, Hinshaw LB: Sepsis/septic shock in adults and children. Pathol Immunopathol Res 8:222–230, 1989.
60. Hill HR: Biochemical, structural and functional abnormalities of polymorphonuclear leukocytes in the neonate. Pediatr Res 22:375–382, 1987.
61. Miller M: Chemotactic function in the human neonate: Humoral and cellular aspects. Pediatr Res 5:487–492, 1971.
62. Miller ME: Phagocytosis in the newborn: Humoral and cellular factors. J Pediatr 75:255–259, 1969.
63. Forman ML, Stiehm ER: Impaired opsonic activity but normal phagocytosis in low-birth-weight infants. N Engl J Med 281:926–931, 1969.
64. Cates KL, Rowe JC, Ballow M: The premature infant as a compromised host. Curr Probl Pediatr 13:1–63, 1983.
65. Anderson DC, Hughes J, Edwards MS, et al: Impaired chemotaxigenesis by type III group B streptococci in neonatal sera: Relationship to diminished concentration of specific anticapsular antibody and abnormalities of serum complement. Pediatr Res 17:496–502, 1983.
66. Stossel TP, Alper CH, Rosen F: Opsonic activity in the newborn: Role of properidin. Pediatrics 52:134–137, 1973.
67. Gerdes JS, Yoder MC, Douglas SD, et al: Decreased plasma fibronectin in neonatal sepsis. Pediatrics 72:877–881, 1983.
68. Chirico G, Rondini G, Plebani A, et al: Intravenous gamma globulin therapy for prophylaxis of infection in high-risk neonates. J Pediatr 110:437–442, 1987.
69. Clark SC, Kamen R: The human hematopoietic colony-stimulating factors. Science 236:1229–1237, 1987.
70. Sieff CA: Hematopoietic growth factors. J Clin Invest 79:1549, 1987.
71. Barak Y, Leibovitz E, Mogilner B, et al: The in vivo effect of recombinant human granulocyte-colony stimulating factor in neutropenic neonates with sepsis. Eur J Pediatr 156:643–646, 1997.
72. Wolach B: Neonatal sepsis: Pathogenesis and supportive therapy [Review]. Semin Perinatol 21:28–38, 1997.

2

APOYO NUTRICIONAL DEL PACIENTE QUIRURGICO PEDIATRICO

Daniel H. Teitelbaum, MD y Arnold G. Coran, MD

El apoyo nutricional del paciente quirúrgico pediátrico debe tomar en cuenta que el individuo está en crecimiento y desarrollo y que al mismo tiempo se recupera de una lesión u operación. El recién nacido de término crece a un ritmo de 25 a 30 g al día, con lo que duplica el peso de su nacimiento alrededor de los cuatro meses de edad.[1] El lactante promedio triplica su peso de nacimiento a los 12 meses de edad. Para los tres años el peso es cuatro veces mayor al que tenía al nacer y para el final del primer decenio aumentó casi 20 veces. La longitud corporal se incrementa 50% para el final del primer año de edad y se triplica al final de la primera década.

El patrón de crecimiento del recién nacido prematuro es distinto al del neonato de término, ya que el feto acumula la mayoría de los nutrimentos en el tercer trimestre de gestación. Por ejemplo, la grasa sólo representa 1 a 2% del peso corporal en un lactante de 1 kg, en comparación con el 16% en uno que pese 3.5 kg. En los primeros siete a 10 días de vida extrauterina se espera una pérdida de 15% del peso de un sujeto prematuro (contra el 10% de peso que pierde un recién nacido de término). Después de este periodo inicial de pérdida ponderal, un recién nacido con menos de 27 semanas de gestación gana alrededor de 10 a 20 g al día porque aún no inicia el aumento de peso acelerado del tercer trimestre. Un lactante con edad gestacional de 27 a 40 semanas puede ganar hasta 35 gramos al día.[2]

☐ Valoración del estado nutricional

El cirujano pediátrico enfrenta retos únicos en materia de nutrición ya que muchos lactantes y niños sufren desnutrición por la premadurez o por el proceso patológico subyacente para el cual requieren el tratamiento quirúrgico. La valoración nutricional es un aspecto crucial de la evaluación inicial de todos los pacientes quirúrgicos. Ya se demostró que la desnutrición en los sujetos pediátricos es bastante alta.[3] Aunque es fácil identificar al individuo con desnutrición grave, muchas veces es difícil reconocer a los pacientes con desnutrición leve a moderada. Una valoración basal inicia con un examen global subjetivo que consiste en el interrogatorio y la exploración física, que incluye una evaluación de la pérdida de peso, anorexia o vómito, además de la evidencia física de desgaste muscular.[4] Junto con esta valoración subjetiva inicial pueden usarse varios índices para medir el estado nutricional de un niño.

La valoración nutricional objetiva inicia con las mediciones antropomórficas básicas de talla, peso y perímetro cefálico, las cuales se trazan sobre una curva estandarizada de crecimiento. Con estas cartas de crecimiento puede calcularse el índice esperado de peso para la talla. Puesto que la longitud y el perímetro cefálico se afectan menos por el exceso de grasa o las fluctuaciones de los líquidos, la longitud es el mejor indicador del crecimiento corporal. Los cambios agudos del estado nutricional tienen un efecto inmediato sobre el peso en lugar de la longitud y reducen el índice peso-talla. Sin embargo, la subnutrición crónica produce un retraso del peso y el crecimiento longitudinal.

Para un niño cuyo estado nutricional requiere una mayor evaluación, son útiles las mediciones del perímetro de la parte media del brazo y del grosor del pliegue cutáneo del tríceps. El perímetro de la parte media del brazo es un buen indicador de la masa muscular somática del cuerpo. El grosor del pliegue cutáneo del tríceps refleja mejor la magnitud de las reservas subcutáneas de grasa. Ambos parámetros son buenos indicadores de las reservas calóricas y proteicas del paciente, pero existen variaciones en las cifras entre varios observadores y las medidas pueden cambiar mucho cuando se modifica el equilibrio de los líquidos del niño.

MEDICION DIRECTA DE LA COMPOSICION CORPORAL

Desde mediados de los años 70 se crearon diversos métodos para estimar la composición corporal en forma más directa. El agua corporal se mide con técnicas de dilución de isótopos, las cuales se basan en el principio según el cual, como la grasa es anhidra, la mayo-

ría de los isótopos se dirige hacia los compartimientos corporales que contienen agua.[5] Aunque esta premisa no siempre es correcta, se obtiene una excelente aproximación del contenido corporal de grasa y agua.[6,7] La impedancia bioeléctrica al flujo de la corriente eléctrica es otro método utilizado para cuantificar el agua corporal total. La extrapolación de estas mediciones permite determinar los otros compartimientos del cuerpo, como el tejido adiposo total. En fechas más recientes se emplearon la absorciometría fotónica doble y la absorciometría de energía doble de rayos X para estimar el contenido mineral óseo y las cantidades de grasa y agua corporales.[8,9] La precisión de los instrumentos es excelente, pero requieren una adaptación especial para el joven lactante. Por la baja magnitud de exposición a los rayos X, la absorciometría de energía doble con rayos X puede convertirse en el método de elección para medir la composición corporal pediátrica.

MEDICIONES BIOQUIMICAS DEL ESTADO NUTRICIONAL

La albúmina es el marcador bioquímico clásico que se usa para valorar el estado de desnutrición.[10] Diversos factores modifican los niveles de esta proteína, como los trastornos de la síntesis hepática, distribución del espacio plasmático, pérdida de proteínas del compartimiento vascular y alteraciones de la hidratación del niño.[11] La vida media biológica de la albúmina es de 20 días, lo que dificulta identificar cambios agudos del estado nutricional. La hipoalbuminemia se relaciona con mayores índices de morbilidad y mortalidad en niños hospitalizados.[12]

La transferrina es una glucoproteína de transporte que se sintetiza en el hígado y luego se une y transporta al hierro en su forma férrica. Su vida media biológica es de 8.8 días y la reserva corporal de transferrina es menor que la de la albúmina, lo que convierte los niveles de transferrina en un mejor indicador del estado proteico que la concentración sérica de albúmina.[13] Es probable que los lactantes con anemia por deficiencia de hierro tengan niveles anormales de transferrina no relacionados con su estado nutricional. Los niveles de transferrina también son anormales en los individuos con insuficiencia hepática, los que reciben grandes dosis de antibiótico y los pacientes quirúrgicos con grandes variaciones de los líquidos corporales.[14]

La proteína de unión prealbúmina, o *transtiretina*, es una proteína que transporta la tiroxina. Tiene una vida media de dos días y una reserva de distribución relativamente pequeña, lo que la convierte en un buen marcador del estado nutricional. Además, puesto que la prealbúmina está compuesta por una gran cantidad del aminoácido triptófano, refleja el estado proteico visceral mejor que la albúmina o la transferrina. Los niveles de prealbúmina mantienen una relación favorable con los estudios de equilibrio del nitrógeno.[15] Los niveles de esta proteína también se usan para vigilar el tratamiento nutricional durante la transición de nutrición parenteral total a alimentos enterales.[13]

La proteína de unión con retinol es un marcador útil del estado nutricional por su vida media biológica tan corta de 12 horas, así como su pequeña reserva corporal. Se excreta en la orina, por lo que no es útil en sujetos con insuficiencia renal.[16]

☐ Requerimientos nutricionales

Las necesidades y reservas energéticas de los lactantes y niños son únicas (fig. 2-1). Un lactante de 1 kg sólo tiene una reserva nutricional para cuatro días y un lactante de término puede vivir no más de un mes sin nutrición.[17] El niño requiere la energía para el mantenimiento del metabolismo corporal, así como para el crecimiento. Las necesidades estimadas de energía de un lactante y un niño mayor se muestran en el cuadro 2-1. En general, los lactantes requieren más calorías por vía enteral que parenteral.[18] En términos más sencillos, las necesidades energéticas pueden considerarse casi equivalentes a los requerimientos diarios de agua del niño. Las necesidades energéticas para la mayoría de los individuos pediátricos pueden calcularse con base en nomogramas estándar como los cuadros de recomendaciones diarias. Por lo general, los nomogramas proporcionan un gasto energético basal a partir de la edad, talla y peso y permiten calcular las necesidades energéticas adicionales relacionadas con situaciones como el estrés posoperatorio, traumatismo múltiple, fiebre e infección grave. La medición real o la estimación del índice metabólico son los mejores métodos para vigilar el estado nutricional.[19]

El método más frecuente para cuantificar el gasto energético es la *calorimetría indirecta*. En este método se asume que la cantidad de oxígeno absorbida en los

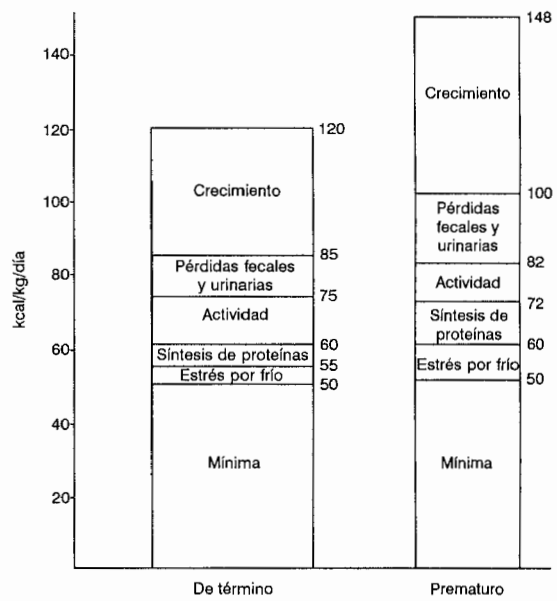


Fig. 2-1. Requerimientos energéticos para lactantes de término y prematuros divididos de acuerdo con la distribución real del uso de la energía.

Cuadro 2-1. Requerimientos de kilocalorías y proteína

Edad (años)	*Kilocalorías (kcal/kg de peso corporal)*	*Proteína (g/kg de peso corporal)*
0-1	90-120	2.0-3.5
1-7	75-90	2.0-2.5
7-12	60-75	2.0
12-18	30-60	1.5
>18	25-30	1.0

pulmones es igual a la cantidad de oxígeno consumido en el proceso metabólico. Algunos nomogramas usuales subestiman mucho o sobrestiman el gasto energético determinado por calorimetría.[20-22]

Los avances y la miniaturización del equipo permitieron la calorimetría indirecta en niños durante y justo después de operaciones abdominales mayores para establecer el gasto energético en reposo (GER).[23,24] Las investigaciones iniciales del GER en el lactante en periodo posoperatorio no detectaron los incrementos que se habían demostrado al usar sustratos hormonales y metabólicos en los recién nacidos posoperados. Una posible explicación para esta discrepancia radica en el momento que se realizan las mediciones. Un estudio más reciente demostró un incremento del GER, con un pico máximo cuatro horas después del inicio de una operación, con regreso a la basal después de 24 horas.[25] El momento de este incremento corresponde a los aumentos de los niveles posoperatorios de catecolaminas[26] e interleucina 6.[27] Después de este ascenso del gasto energético se demostró que el GER disminuye notoriamente, lo que puede conducir a un estado de alimentación excesiva si no se anticipan tales cambios.[28]

REQUERIMIENTOS DE AGUA Y ELECTROLITOS

Los requerimientos de agua dependen de la edad del paciente, su tamaño y el ambiente. El cuadro 2-2 muestra las necesidades normales de agua con base en la edad del sujeto. El contenido de agua de los lactantes es mayor que el de los adultos (75% del peso corporal contra el 60%).[6] Además del agua que proporciona la ingestión de líquidos, la oxidación de los alimentos produce pequeñas cantidades de agua. A pesar del gran consumo de líquido de la mayoría de los lactantes y niños, sólo se retiene 0.5 a 3%, el resto se excreta por vía renal (50%) y se pierde por el tubo digestivo (3 a 10%) y por pérdidas insensibles (40 a 50%). Los requerimientos de electrólitos también son únicos en el paciente pediátrico.

Cuadro 2-2. Requerimientos diarios de líquidos

Categoría	*Volumen administrado por día*
Prematuro (< 2 kg)	150 ml/kg
Recién nacidos y lactantes (2-10 kg)	100 ml/kg para los primeros 10 kg
Lactantes y niños (10-20 kg)	1 000 ml + 50 ml/kg por arriba de 10 kg
Niños (> 20 kg)	1 500 ml + 20 ml/kg por arriba de 20 kg

REQUERIMIENTOS DE PROTEINAS

La ingestión promedio de proteína debe representar cerca del 15% de las calorías totales administradas. Dos por ciento del peso corporal del lactante consiste en nitrógeno, en comparación con el 3% del peso corporal del adulto, y la mayor parte del incremento del nitrógeno corporal ocurre durante el primer año de vida. Por lo tanto, las necesidades proteicas son mucho más altas en el recién nacido y el lactante. Los requerimientos de proteína en el neonato varían de 2 a 3 g/kg/día y hasta 3.5 g/kg/día en el lactante prematuro. La extrapolación de la absorción fetal a través de la placenta durante el último trimestre de gestación indica que las necesidades de proteína son de 2.2 g/kg/día.[29,30] En general, la administración de cantidades excesivas de proteínas a los recién nacidos se relaciona con niveles altos de nitrógeno ureico en sangre, pero las cantidades superiores a 6 g/kg/día pueden causar lesión del sistema nervioso central y afectar el desarrollo neurológico.[31] Las estimaciones de las necesidades proteicas basadas en la cantidad de proteína de la leche humana sugieren que es suficiente con 1.9 g/kg/día. En los primeros seis meses de vida hay un descenso bastante rápido de las necesidades proteicas. Por lo regular, la provisión de 2.5 g/kg/día al neonato no sometido a estrés y de 1.5 g/kg/día a los lactantes mayores es adecuada para el crecimiento normal.[31,32]

Los requerimientos de proteína en el sujeto prematuro son más altos que los del individuo de término. En la actualidad, la *American Academy of Pediatrics* recomienda 3.5 a 4.0 g/kg/día de proteína para los lactantes que pesan menos de 1 800 g, si se emplea la vía enteral, y alrededor de 3 g/kg/día o más si se administra por vía parenteral.[30]

Los requerimientos de proteína en el periodo posoperatorio son más altos por la descomposición de la proteína visceral y el decremento de la síntesis proteica hepática. La proteína se emplea en la gluconeogénesis y para la síntesis hepática de reactantes de fase aguda. Las pérdidas urinarias de nitrógeno son de 200 a 300 mg/kg/24 h en el periodo posoperatorio, en comparación con 80 mg/kg/24 h en los recién nacidos no sometidos a una intervención quirúrgica.[33] Estas pérdidas pueden conducir en poco tiempo a la desnutrición caloricoproteica.[34] La descomposición de proteínas, medida por el incremento de las proporciones entre 3-metilhistidina y creatinina, se presenta en todos los lactantes prematuros con alguna enfermedad clínica[35] y en los recién nacidos que sufrieron alguna operación.[26]

La descomposición de proteínas se intensifica por la liberación de catecolaminas y disminuye con la administración de fentanilo durante el periodo posoperato-

rio, que tal vez bloquea la liberación de catecolamina.[26] Un estudio en neonatos quirúrgicos prematuros demostró cierto ahorro de proteínas al agregar 3.9 g/kg/día de aminoácidos, en comparación con 2.3 g/kg/día.[36] En virtud del riesgo de hiperazoemia, hiperamonemia y acidosis metabólica, es probable que sea más seguro obtener los efectos de ahorro proteico con el suministro de una prescripción equilibrada de nutrición parenteral.[37] El trabajo experimental con la administración del factor de crecimiento similar a la insulina en pacientes con catabolismo intenso sugiere que ésta puede ser otra forma para reducir la descomposición del músculo esquelético.

Aminoácidos esenciales en los recién nacidos

De los 20 aminoácidos comunes ocho son esenciales, ya que los seres humanos no cuentan con vías enzimáticas para sintetizarlos (cuadro 2-3). Hay tres aminoácidos esenciales más, tal vez cuatro, únicos para el recién nacido porque los mecanismos para sintetizarlos son inmaduros y no se forman cantidades suficientes de estas moléculas. Esto resultó evidente con el desarrollo de deficiencias de cisteína, taurina y tirosina después de la administración crónica de formulaciones parenterales para adultos a los neonatos.[38,39] Lo más probable es que las deficiencias se deban a niveles bajos de la actividad de hidroxilasa de fenilalanina y cistationasa (fig. 2-2).[40] Hace poco tiempo se sugirió que la prolina es un aminoácido esencial en el recién nacido prematuro, aunque aún deben comprobarlo otros investigadores.[41] La administración de una fórmula pediátrica de diseño especial permite la normalización de los niveles plasmáticos de aminoácidos en el neonato.[42,43] A pesar de las declaraciones de que estas fórmulas mejoran el aumento de peso y el equilibrio del nitrógeno y disminuyen la incidencia de ictericia relacionada con la nutrición parenteral, ningún estudio controlado ha comprobado estas afirmaciones.[44] Un beneficio sustancial de una fórmula especializada con complementación de taurina es la prevención de los cambios degenerativos de la retina.[45]

Aunque hay dos aminoácidos más, la glutamina y la arginina, que no se definen como esenciales, parecen tener funciones especiales relevantes para el metabolismo y pueden clasificarse como relativamente esenciales.

Cuadro 2-3. Aminoácidos esenciales

Treonina	Metionina	Cistina†
Leucina	Fenilalanina	Prolina†
Isoleucina	Triptófano	Glutamina‡
Valina	Histidina*	Arginina‡
Lisina	Tirosina†	

*Esencial sólo en el lactante.
†Puede ser esencial en el lactante prematuro.
‡Puede ser esencial en periodos de estrés y demandas energéticas excesivas.

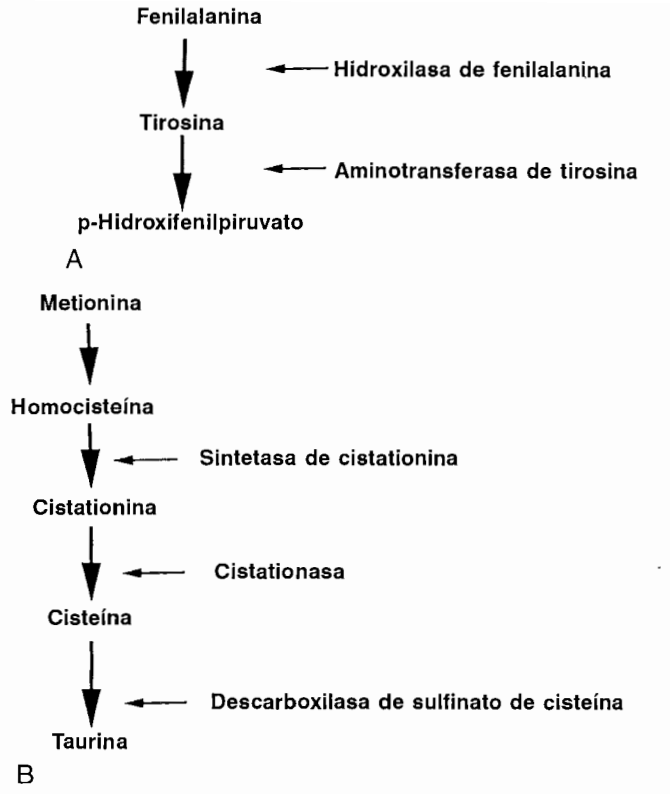


Fig. 2-2. Vías metabólicas que demuestran dos enzimas deficientes en los recién nacidos. *A*, vía metabólica para la formación de tirosina y p-hidroxifenilpiruvato. Al parecer, los neonatos carecen de hidroxilasa de fenilalanina suficiente, lo que hace que la tirosina sea un aminoácido relativamente esencial en este grupo de edad. *B*, vía metabólica para la formación de cisteína y taurina. Los recién nacidos parecen no contar con la actividad suficiente de cistationasa, lo que convierte a la cisteína y la taurina en aminoácidos relativamente esenciales en este grupo de edad.

La glutamina es una fuente vital de proteína y energía para varios órganos.[46] Es el aminoácido más abundante en todos los tejidos y la sangre; también es el vehículo más importante para la transferencia de nitrógeno para la síntesis renal de amoniaco y la síntesis hepática de urea. Es asimismo un precursor esencial para la biosíntesis de ácidos nucleicos, por lo que resulta indispensable en la proliferación de las células con renovación rápida, como la mucosa intestinal y los linfocitos. El tubo digestivo es el órgano que más utiliza la glutamina,[46-48] que cumple múltiples papeles en el metabolismo, estructura y función intestinales. Las células mucosas del intestino tienen gran actividad de la glutaminasa y el tubo digestivo humano extrae 12 a 13% de la glutamina circulante.[49] Este aminoácido es la principal fuente energética y parece ser más importante que la glucosa para los enterocitos y las células de la mucosa colónica. Aunque es muy accesible en los individuos sanos, es posible que esta homeostasis se pierda en estados fisiopatológicos. Las alteraciones como la sepsis, traumatismos, intervenciones quirúrgicas o choque pueden ocasionar descenso del nivel sanguíneo de glutamina, lo que tal vez indique un mayor

consumo de ésta en algunos tejidos a pesar de la liberación acelerada en el músculo esquelético (fig. 2-3).

Ya se demostró un grado significativo de atrofia de la mucosa intestinal en ratas mantenidas con nutrición parenteral total (NPT) estándar, a diferencia de la NPT complementada con glutamina.[50,51] Otro grupo de investigadores no pudo demostrar que la glutamina previene la atrofia mucosa inducida por la NPT.[52] Además, la retención de nitrógeno también fue mayor en las ratas que recibieron la solución de glutamina al 2%.[47] Los estudios en animales demostraron los beneficios potenciales de la glutamina para reducir la toxicidad por radiación, así como la lesión intestinal por quimioterapia.[46] En un estudio humano bien controlado con pacientes con trasplante de médula ósea, el grupo con dosis altas de glutamina tuvo un mejor equilibrio del nitrógeno.[53] La incidencia de infección, colonización bacteriana y duración de la estancia en el hospital también fueron menores en el grupo con dosis altas de glutamina. Sin embargo, un estudio más reciente en individuos con trasplante no pudo demostrar muchos de estos beneficios.[54] Aunque es muy atractiva, aún debe demostrarse si la glutamina tiene un impacto real sobre la evolución clínica de los pacientes.[55]

En la actualidad no se agrega glutamina a las soluciones de nutrición parenteral porque los seres humanos cuentan con la enzima necesaria para sintetizarla, la sintetasa de glutamina. Esta enzima cataliza la síntesis de glutamina a partir de glutamato y amoniaco. Una razón adicional por la que hoy no se añade glutamina a las formulaciones de aminoácidos es que su solubilidad representa un problema. Los dipéptidos de glutamina, incluidos el *l*-alanil, *l*-glutamina y el *l*-glicil, son más estables y solubles, lo que los hace más prácticos.[50] Existe la esperanza de que la disponibilidad de estos nuevos productos permitirá una mejor evaluación y empleo de glutamina en la nutrición parenteral.

La arginina es un aminoácido dibásico que también se considera esencial durante periodos de estrés metabólico.[2,56] Los estudios demostraron que la complementación con arginina mejora la retención de nitrógeno y la cicatrización de heridas en el periodo posoperatorio y la desnutrición.[57,58] La mejoría se demostró en el estado inmunológico de personas que se mantuvieron con dietas adicionadas con arginina.[59] El mecanismo para las acciones de la arginina aún no se demuestra del todo, aunque parece que su función exige que el eje hipotálamo-hipófisis permanezca intacto. Además, la infusión con arginina induce la secreción de hormona del crecimiento, insulina, prolactina y somatostatina.[59] En los últimos años se examinó en forma extensa la relación entre el metabolismo de la arginina y la for-

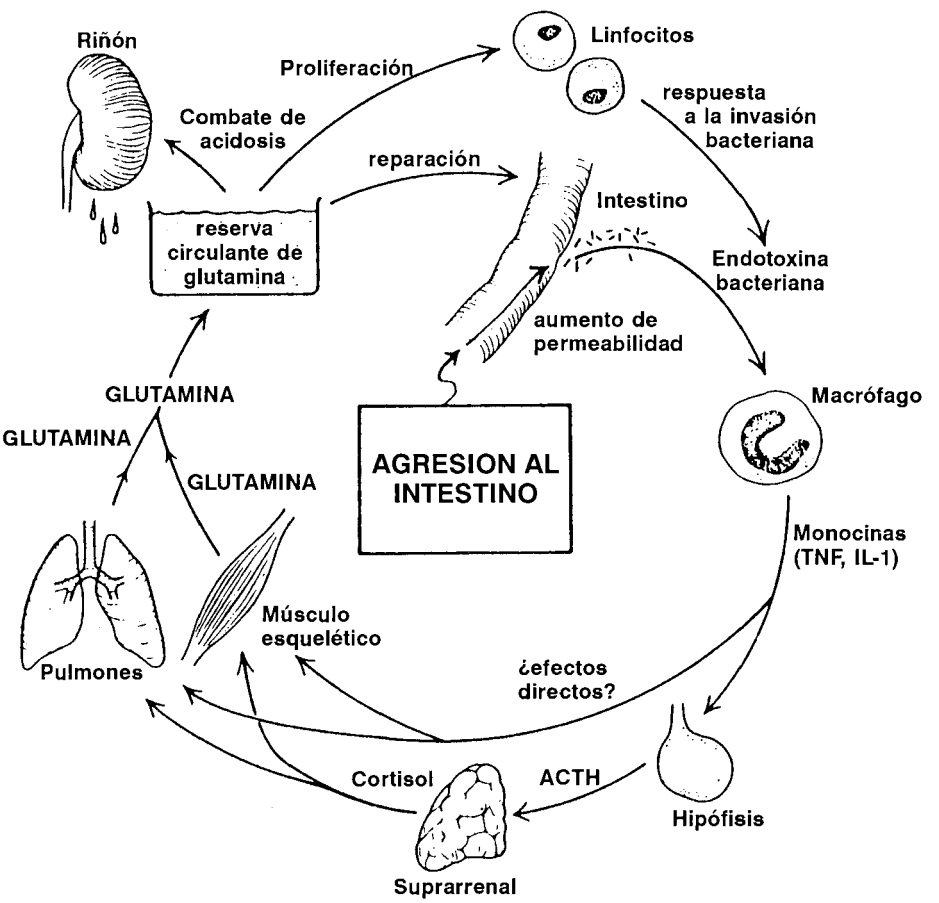


Fig. 2-3. Vías metabólicas en las que se emplea la glutamina durante un fenómeno séptico. Una agresión primaria al intestino altera la permeabilidad intestinal, lo que permite el paso de endotoxina bacteriana al sistema venoso portal; esto induce a los macrófagos a liberar las citocinas, factor de necrosis tumoral e interleucina 1. Estas citocinas actúan sobre múltiples órganos terminales para estimular la producción de glutamina, con la reposición consecuente de la reserva. Tal aumento de la glutamina es necesario para eliminar el ácido por vía renal y para la generación de nuevos linfocitos y enterocitos. Durante los periodos de mayor estrés es probable que disminuya la reserva circulante de glutamina a pesar de este mecanismo, lo que da lugar a una dependencia relativa de fuentes exógenas. ACTH, hormona adrenocorticotropa; TNF, factor de necrosis tumoral; IL-1, interleucina 1. (Tomado de Souba WW, Herskowitz K, Austgen TR, et al: Glutamine nutrition: Theoretical considerations and therapeutic impact. JPEN J Parenter Enteral Nutr 14[5 suppl]: 237S-243S, 1990.)

mación de óxido nítrico.[60] La arginina sirve como sustrato para la síntesis de óxido nítrico. La producción de éste requiere la incorporación celular de arginina y la enzima sintetasa de óxido nítrico, la cual media su formación. Existe un mecanismo de control complejo e interdependiente para la síntesis de arginina y óxido nítrico, en el que la formación de sintetasa de argininosuccinato, enzima que limita la velocidad de la formación de arginina, depende del lipopolisacárido y el interferón gamma, los cuales también inducen la formación de sintetasa de óxido nítrico.[61] La arginina está presente en todas las mezclas comerciales de aminoácidos y las fórmulas pediátricas tienen mayor concentración (alrededor de 123 mg/g de aminoácido) que las de adultos (95 a 99 mg/g de aminoácidos).

REQUERIMIENTOS DE CARBOHIDRATOS

Los carbohidratos proporcionan una fuente nutricional importante por las vías enteral y parenteral. Dado que el cuerpo es capaz de formar azúcares a partir de lípidos y aminoácidos, no hay una cantidad esencial de carbohidratos. Sin embargo, la adición de pequeñas cantidades de carbohidratos reduce la descomposición de fuentes somáticas de proteína, por lo que actúa como un sustrato ahorrador de proteínas.[62]

El cuerpo tiene una capacidad limitada para almacenar glucosa a pesar de una necesidad casi esencial y continua de este sustrato para el sistema nervioso central. Justo después de una comida, la absorción de glucosa contribuye a la mayor parte de la glucosa circulante. Tan sólo cuatro horas después de la comida, estas fuentes se agotan rápidamente y el glucógeno del hígado se convierte en la principal fuente energética durante las siguientes ocho a 12 horas. El recién nacido tiene reservas de glucógeno limitadas (34 g), la mayor parte de las cuales están en el hígado. Por lo tanto, los periodos relativamente cortos de ayuno ocasionan hipoglucemia.[63]

El principal carbohidrato enteral que se aporta a los recién nacidos y lactantes menores es la lactosa. En el intestino, este carbohidrato se descompone en glucosa y galactosa por las disacaridasas (p. ej., lactasa) localizadas en el borde epitelial intestinal. Como la lactosa es el carbohidrato predominante en los niños pequeños, los niveles de lactasa se mantienen lo bastante altos en la mayoría de los lactantes, hasta los dos o tres años de edad por lo menos. Las fórmulas sin lactosa pueden aportar cantidades adecuadas de carbohidratos mediante una base de soya que contiene sacarosa o jarabe de maíz. Es probable que los lactantes prematuros sean incapaces de digerir ciertos carbohidratos, sobre todo la lactosa, porque la actividad intestinal de lactasa no es adecuada. Por ello, para los recién nacidos prematuros son ideales las fórmulas que tienen una mezcla de 50:50 de lactosa y glucosa. Los lactantes estables deben recibir 40 a 45% de la ingestión calórica total en forma de carbohidratos.

La administración excesiva o demasiado rápida de glucosa puede provocar diuresis osmótica y deshidratación porque se rebasa el umbral de resorción tubular renal de glucosa. La alimentación excesiva también se relaciona con supresión inmunológica; se cree que se debe a la inactivación del sistema del complemento.[64] El exceso de glucosa da lugar a niveles demasiado altos de triglicéridos y esteatosis hepática.

Algunas veces es difícil delimitar los requerimientos de carbohidratos en el sujeto sometido a una operación. Es posible que haya hiperglucemia como efecto de un decremento de la concentración de insulina y que se deba en parte al aumento de la gluconeogénesis.[65,66] La hiperglucemia se resuelve pronto en los neonatos; los niveles de glucosa dos veces mayores a la cifra preoperatoria regresan a la basal 12 horas después.[67] La hiperglucemia posoperatoria está estimulada por las catecolaminas y también parece relacionarse con un aumento de la producción de lactato y piruvato.[68] No se ha demostrado que el uso del sustrato se incremente mucho después de una operación en el recién nacido. De hecho, las estimaciones previas de los requerimientos posoperatorios tempranos tal vez sean mucho más altas de lo que sugiere un estudio más reciente.[28] Este estudio mostró que el suministro de calorías 50% por arriba de los niveles del gasto energético en reposo conducía a un estado significativo de sobrealimentación.

La nutrición parenteral para el neonato debe iniciar con 6 a 8 mg/kg/min de glucosa para prevenir la hipoglucemia en el recién nacido pequeño. Los neonatos con mayor edad toleran hasta el doble de glucosa, siempre que se administre a través de un catéter venoso central. Es indispensable la infusión venosa central por la hiperosmolalidad de la solución.

Por último, la alimentación excesiva con el desarrollo consecuente de lipogénesis tiene la capacidad de exacerbar la alteración ventilatoria en un niño grave por el aumento de la producción de dióxido de carbono. La sobrealimentación de estos pacientes graves también causa retención de líquido, lo cual compromete la función respiratoria. A medida que los instrumentos para calorimetría indirecta se vuelvan más accesibles para los pacientes más pequeños, su empleo ayudará a guiar el tratamiento nutricional de estos lactantes.

REQUERIMIENTOS DE GRASA

La dieta del niño casi siempre contiene cantidades suficientes de grasa para proporcionar calorías y aportar los ácidos grasos esenciales. Los requerimientos de grasa en el sujeto operado se establecieron por la experiencia derivada de la nutrición parenteral total. Las grasas intravenosas tienen la mayor densidad calórica de los tres nutrimentos principales (9 kcal/g) y son una fuente energética excelente. En general, las grasas intravenosas deben aportar 30 a 50% de las calorías no provenientes del nitrógeno. El ácido linoleico es esencial para los recién nacidos, así como para los niños mayores; por lo regular, el 2 a 4% de la energía dietética debe provenir de este ácido graso esencial. Las deficiencias de ácido linoleico se desarrollan en poco

tiempo en los recién nacidos. La suspensión de los lípidos en la nutrición parenteral neonatal por un periodo tan breve como dos días puede ocasionar deficiencia de ácidos grasos.[69] Las manifestaciones de esta carencia incluyen piel escamosa, pérdida de pelo, diarrea y alteración de la cicatrización de las heridas.[70] La ausencia de cantidades diminutas de ácido linolénico también pueden ser causa de trastornos visuales y del comportamiento.

En esencia, existen dos tipos de ácidos grasos: los saturados y los insaturados. Los dos ácidos grasos poliinsaturados principales son el ácido linoleico, que es un ácido graso omega 6, y el ácido linolénico alfa, que es un ácido graso omega 3. Estas dos grasas poliinsaturadas son esenciales para el desarrollo de las membranas celulares y el sistema nervioso central, así como para la síntesis de ácido araquidónico y las prostaglandinas relacionadas. Los tromboxanos derivados de los ácidos grasos omega 6 son mediadores potenciales de la agregación plaquetaria, mientras que las prostaglandinas derivadas de los ácidos grasos omega 3 son anticoagulantes potentes. Los ácidos omega 6, que forman el ácido araquidónico, también contribuyen a la síntesis de prostaglandina E_2, un inmunosupresor conocido, mientras que los ácidos grasos omega 3 contribuyen a la síntesis de prostaglandina E_1 y la prostaglandina E_3, que carecen de efecto inmunosupresor (fig. 2-4). Parece que lo ideal es una proporción 50:50 (omega 6: omega 3), de acuerdo con los datos de supervivencia a quemaduras en animales de experimentación.[5] No se dispone de datos acerca de la proporción ideal en neonatos o niños.

Los individuos con esteatorrea necesitan ácidos grasos, ya sea que se aporten en forma de lípidos intravenosos o por adición de triglicéridos de cadena mediana por vía enteral, los cuales se absorben en forma directa por el epitelio intestinal. Sin embargo, los triglicéridos de cadena intermedia no contienen ácidos grasos esenciales. En consecuencia, los lactantes con malabsorción de grasa corren el riesgo de desarrollar deficiencia de ácidos grasos esenciales.

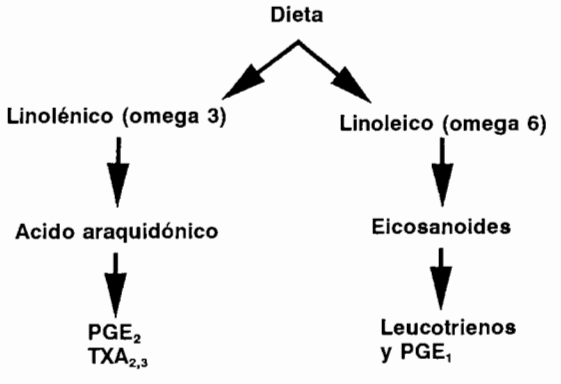


Fig. 2-4. Formación de prostaglandinas y tromboxanos derivados de los ácidos grasos omega 3 y omega 6. Véase el texto para la explicación. PGE, prostaglandina E; TXA, tromboxano.

Se ha examinado en forma extensa la elección entre lípidos al 10% contra una preparación al 20% para la nutrición parenteral. Ambas fórmulas son seguras y efectivas para suministrar lípidos.[71] Cada una de esas emulsiones de lípidos contiene cantidades similares de yema de huevo y fosfolípidos (1 a 2 g/dl), pero difieren en la cantidad de triglicéridos. Por lo tanto, la fórmula con 20% de lípidos contiene una cantidad similar de fosfolípidos, pero dos veces más triglicéridos que la fórmula al 10%.[72] Las cantidades mayores de fosfolípidos inducen niveles más altos de triglicéridos plasmáticos, acumulación de colesterol y lipoproteínas de baja densidad, lo que hace que la fórmula al 20% sea la fuente de preferencia para grasa parenteral. La ventaja adicional de los lípidos al 20% es que añade la misma cantidad de calorías en un menor volumen de líquido.

FACTORES DE CRECIMIENTO Y NUTRIMENTOS ADICIONALES

La carnitina es necesaria para el transporte de los ácidos grasos de cadena larga al interior de la mitocondria. Aunque el hígado es capaz de sintetizar este factor, la carnitina se encuentra en la leche humana y las fórmulas de leche bovina. Se considera que el recién nacido, y en particular el prematuro, tal vez no sean capaces de producir la cantidad suficiente de carnitina.[73] En la actualidad, es difícil establecer si debe administrarse el complemento de carnitina. En general, 5 a 10 mg/kg/día son suficientes para los recién nacidos y pacientes mayores con NPT crónica como dosis de mantenimiento.[74]

Los nucleótidos, que se basan en los compuestos originales de purinas y pirimidinas, son unidades estructurales necesarias para la síntesis de DNA y RNA. Los hallazgos de laboratorio sugieren que los nucleótidos son necesarios para la maduración y función normales de las células T. Se postuló la hipótesis de que el complemento de estas sustancias puede mejorar la función inmunológica y mantener el funcionamiento de la barrera gastrointestinal. El uso clínico de las fórmulas que contienen nucleótidos parece disminuir las complicaciones infecciosas posoperatorias.[75-77] No obstante, dado que las fórmulas usadas en estos estudios también contenían ácidos grasos omega 3, no queda clara la contribución relativa de los nucleótidos.

Existen diversos factores de crecimiento con efectos benéficos sobre el crecimiento intestinal y su ausencia impide el crecimiento normal de un organismo. Muchos de estos factores no se producen en cantidades suficientes durante la administración de nutrición parenteral, por lo que es necesario aportarlos con NPT. Algunos de estos factores se hallan en la leche humana y parecen tener una función relevante en la transición del intestino neonatal sostenido por la madre a la absorción activa de nutrimentos. Además, la desnutrición se acompaña de niveles bajos de factor de crecimiento 1 similar a la insulina. Una posible aplicación de este factor es la prevención de pérdidas de proteínas durante un estado catabólico grave, como la sepsis o las

lesiones por quemaduras, en cuyo caso no es posible compensar las enormes pérdidas proteicas con la administración de aminoácidos. Aun así, el factor de crecimiento 1 similar a la insulina puede inhibir la degradación de proteínas durante este tipo de lesiones y tiene una aplicabilidad clínica potencial muy amplia.[78-79]

☐ Nutrición enteral

La vía ideal de alimentación es la enteral. Incluso las cantidades pequeñas de alimento enteral permiten la conservación de la estructura normal de las vellosidades y microvellosidades intestinales, lo cual ayuda a mantener la función de la barrera epitelial.[80] Esta conservación también ayuda a mantener los procesos normales de absorción y previene la entrada de factores luminales nocivos, como las endotoxinas, al medio interno. Al parecer, la ausencia de alimentación enteral por la administración de NPT propicia una mayor expresión del interferón gamma en el epitelio de la mucosa, que puede ser un mediador de la pérdida de la función epitelial de barrera.[81] Las complicaciones sépticas son mucho más frecuentes en pacientes con nutrición parenteral que en aquéllos con nutrición enteral.[82,83] Es posible que la pérdida de la función intestinal de barrera permita el desarrollo de translocación bacteriana a partir de la luz intestinal y contribuya a la septicemia.[84,85] El aporte de alimentos enterales se acompaña de un índice mucho menor de complicaciones yatrógenas. La nutrición enteral elimina la necesidad de un acceso intravenoso y tiene un menor índice de complicaciones metabólicas. También es más económica: su costo es 10 veces menor que el de la nutrición parenteral.

La ingestión oral temprana es crucial para prevenir la aversión a los alimentos. Puesto que los reflejos de succión y deglución no se desarrollan sino hasta la semana 34ª de gestación, en el lactante prematuro se emplea una sonda de alimentación al principio.[86] En general, la mayoría de los lactantes de término saludables toleran los alimentos orales sin dificultad. Para los sujetos con alteraciones del mecanismo de succión o deglución o que no están lo bastante alerta para deglutir, debe considerarse la colocación de una sonda para alimentación. Es preferible la vía gástrica porque permite un proceso digestivo normal. Los niños que reciben alimentación gástrica toleran una osmolaridad y volumen más altos que los que reciben alimentos en el intestino delgado. Además, el ácido gástrico beneficia la digestión y tiene efecto bactericida, con menor incidencia de complicaciones gastrointestinales.[1] La colocación de una sonda transpilórica debe considerarse en los lactantes con alto riesgo de aspiración y se instala una sonda por gastrostomía en los pacientes que requerirán apoyo nutricional enteral durante más de seis a ocho semanas. La decisión de colocar una sonda de gastrostomía casi siempre requiere una evaluación del individuo en cuanto a la presencia de reflujo gastroesofágico concomitante. Se sabe que los pacientes sin antecedentes clínicos importantes de reflujo rara vez presentan reflujo clínico después de instalar una gastrostomía percutánea, lo que sugiere que no es necesaria una evaluación preoperatoria extensa.[87]

La selección de la fórmula depende de la edad del sujeto y las condiciones de su tubo digestivo. En general, los lactantes de término pueden mantenerse con leche humana o fórmula estándar de 20 kcal/onza (0.67 kcal/ml). El cuadro 2-4 presenta la composición de varias fórmulas. Casi siempre se elige primero una fórmula con lactosa, dado que es la más parecida a la leche humana y la menos costosa. Las fórmulas libres de lactosa o con proteína de soya pueden usarse en los individuos con intolerancia a la lactosa. Las calorías se proporcionan con aumento del volumen, incremento de la concentración de la fórmula o complementación. Es segura la adición hasta de 2 g de Polycose o 1 g de aceite por onza de alimento.

La leche humana tiene varias ventajas sobre las fórmulas comerciales. La leche materna proporciona nutrición, así como protección inmunológica pasiva al neonato. Contiene 87% de agua y suministra 0.64 a 0.67 kcal por mililitro. El contenido de grasa es bastante alto, 3.4 g/dl. Su contenido proteico (0.9%) es menor al de la leche bovina, pero parece que se absorbe mucho mejor por las grandes cantidades de suero que contiene. La caseína, que predomina en la leche de vaca, es un complejo de proteína y calcio. La fracción de suero contiene principalmente lactalbúmina y lactoferrina, una proteína para unión con hierro que es bacteriostática para *Staphylococcus aureus* y *Escherichia coli* porque restringe la disponibilidad del hierro.[88] La leche humana contiene niveles elevados de cisteína, la cual tal vez sea esencial para el recién nacido, y de taurina, que es necesaria para la excreción de sales biliares y el desarrollo neurológico y retiniano. A pesar de las cantidades similares de elementos traza, la leche humana permite una absorción más eficiente de estos nutrimentos que las fórmulas comerciales.

Las ventajas inmunológicas de la leche materna incluyen la transmisión de factores humorales y celulares al recién nacido. Confiere inmunidad pasiva por el paso de inmunoglobulina A secretoria. También contiene factor *bifidus*, que fomenta el crecimiento de *Lactobacillus bifidus* e inhibe el crecimiento de los patógenos potenciales, lisocima, lactoferrina e interferón.[89] La mayor concentración de inmunoglobulina A se encuentra en el calostro, durante la primera semana después del nacimiento. Los niveles alcanzan el punto máximo el primer día después del parto, alrededor de 160 μg/g de proteína, y disminuyen para el quinto día a 20 o 30 μg/g de proteína, nivel en el que se mantienen durante los primeros seis meses.[90] Los factores celulares incluyen macrófagos y linfocitos que el lactante ingiere. El número de células se aproxima a 3×10^6 células/ml el primer día después del parto y disminuye a la décima parte en los días siguientes. Los linfocitos provienen del tejido linfoide relacionado con el intestino de la madre y se alojan de manera específica en la glándula mamaria para su secreción durante la producción de leche.[91]

Cuadro 2-4. Fórmulas para alimentación infantil

	Leche humana madura	*Enfamil con hierro**	*Pregestimil*	*RFC†*	*Nursoy*	*Enfamil Prematuro*	*Leche entera de vaca‡*	*Peptamen Junior*
Proteína§	1.1	1.4	1.9	1.8	2.1	2.0	3.6	3.0
Caseína	40%	40%				40%	82%	
Suero	60%	60%				60%	18%	
Soya				100%	100%			100%
Caseína hidrolizada			100%					
Osmolaridad (mosm/kg H_2O)	300	270	320	70	296	260	290	260
Grasa§	3.9	3.5	2.7	3.7	3.6	3.4	3.7	3.9
TCL	100%	100%	60%	100%	100%	60%	100%	40
TCM	—	—	40%	—	—	40%	—	60%
Carbohidrato§	7.2	7.3	9.0	0	6.9	7.4	4.8	13.8
Tipo de fórmula	Lactosa	Lactosa	Almidón parcialmente hidrolizado		Sacarosa	Lactosa, polímero de glucosa	Lactosa	Maltodextrina, almidón
Mineral seleccionado (mg/L)								
Sodio¶	150	180	315	320	200	260	520	460
Potasio**	550	720	730	950	700	690	1 480	1 320
Calcio	340	520	630	710	600	400	1 220	1 080
Fósforo	140	350	415	510	420	550	960	800
Hierro	0.5	12	12.5	12	12	12	0.6	14
Energía (kcal/30 ml)	20	20	20		20	20		30
Indicación			Malabsorción, hipoalergénica; también para intestino corto y atresia biliar	Intolerancia a carbohidratos (se agregan carbohidratos según la tolerancia)	Intolerancia a la lactosa	Para prematuro, hasta que el lactante alcance el peso de término		Para niños con disfunción gastrointestinal, de 1 a 6 años
Fórmulas similares		Similac con hierro (Carnation)	Nutramigen* Portagen Alimentum	3232A	Isomil Prosobee 1-Soyalac	Similac Special Care		

*Carece de triglicéridos de cadena mediana (TCM).

†Fórmula Ross Carbohydrate Free. En la forma en que se comercializa, no es una fórmula completa y no contiene carbohidratos. Es ideal para la intolerancia a los carbohidratos, sobre todo en lactantes con malabsorción o enteritis grave. El carbohidrato puede reiniciarse como dextrosa, hasta 7 g/dl, y cambiar gradualmente de dextrosa a sacarosa.

‡Sólo para fines comparativos. La leche entera de vaca no debe usarse para alimentar a los lactantes hasta que tengan por lo menos seis meses de edad y hayan llegado a la madurez renal.

§Los valores presentados son porcentajes de peso por volumen. Los porcentajes son los relativos de triglicéridos de cadena larga (TCL) contra triglicéridos de cadena mediana.

¶Para obtener las cifras en meq/L, dividir entre 23.

**Para obtener las cifras en meq/L, dividir entre 39.1.

La composición de la leche humana cambia con la edad gestacional y la edad posparto del lactante. La leche de las madres de lactantes prematuros contiene mayores cantidades de calorías, grasa, proteínas, inmunoglobulina A y sodio.[92] Esto representa una ventaja para el lactante prematuro; sin embargo, es probable que requiera consumir 180 a más de 200 ml/kg diarios para recibir la complementación nutricional adecuada. Además, las demandas de calcio, fósforo, electrólitos y elementos traza no pueden cubrirse con la leche humana sola. Por todo ello, deben añadirse elementos fortificantes a la leche materna que se administra a los lactantes prematuros. La adición debe mantenerse hasta que el paciente alcance el peso de un lactante de término.

La alimentación enteral posoperatoria es tolerable una vez que se resuelve el íleo posoperatorio. El niño grave puede soportar la pérdida de una porción significativa de la función intestinal de absorción. Los síntomas casi siempre se manifiestan por cólico, diarrea o vómito. No es raro que la intolerancia se deba a deficiencia de lactasa, la que a menudo mejora con una dieta libre de lactosa. Otras modificaciones dietéticas también mejoran la tolerancia al alimento. Primero, el tubo digestivo casi siempre tolera el aumento de volumen con más facilidad que el incremento de la osmolaridad. Por lo tanto, estos síntomas pueden evitarse si se inicia la alimentación con una fórmula diluida a la octava o la cuarta parte y se progresa lentamente hasta alcanzar la concentración de la fórmula. Segundo, la administración de la fórmula por goteo continuo es más tolerable que los bolos. Así se reduce el peligro de reflujo gastroesofágico, vómito y la aspiración consecuente. Tercero, debe tenerse cuidado para asegurar que la fórmula enteral no se contamine, ni durante la preparación ni junto a la cama del individuo. Deben observarse los periodos de caducidad. Por último, los sujetos que perdieron una porción significativa de la longitud intestinal requieren pectina, *psyllium*, difenoxilato, paregórico o loperamida. Una forma sencilla de valorar la absorción intestinal es la prueba del pH de sustancias reductoras en heces. Un pH fecal menor de 5.5 o una concentración de sustancias reductoras mayor a 0.5% indica que hay carbohidratos sin absorber en las heces y que la fórmula debe diluirse. Una alternativa útil es cambiar el tipo de fórmula, por ejemplo de una con predominio de lactosa a otra con sacarosa o con polímeros de glucosa (cuadro 2-4). También es útil la detección de malabsorción de grasa con una prueba cualitativa o cuantitativa de grasa fecal; sin embargo, la malabsorción aislada de grasa es poco frecuente, a menos que se deba a insuficiencia pancreática (p. ej., fibrosis quística).

☐ Nutrición parenteral

La decisión de iniciar la nutrición parenteral para disminuir la morbilidad y mortalidad debe compararse con el riesgo de complicaciones graves de la técnica, en especial la sepsis. Hay dos abordajes generales posibles para la alimentación intravenosa de lactantes y niños. Son la infusión venosa central de una solución de glucosa hipertónica o la infusión periférica de una solución de glucosa hipertónica moderada.

La nutrición parenteral (NP) es la forma ideal para mantener la nutrición en los lactantes y niños incapaces de tolerar los alimentos enterales. En el periodo neonatal, los lactantes muy inmaduros deben recibir NP después de las primeras 24 a 48 horas de vida extrauterina. El lactante de término amerita apoyo nutricional parenteral si los periodos de inanición duran más de cuatro o cinco días. Otros lactantes que necesitan este tipo de apoyo nutricional son aquéllos en quienes se anticipa un estado de inanición prolongada. Los niños mayores y los adultos casi nunca requieren NP, a menos que los periodos de inanición sean mayores de siete a 10 días. Los individuos con longitud intestinal insuficiente necesitan nutrición parenteral a largo plazo. Otras indicaciones son la malabsorción o diarrea crónica, enfermedad intestinal inflamatoria y radioterapia o quimioterapia, con disfunción gastrointestinal consecuente.

El tipo de acceso venoso varía de acuerdo con las necesidades nutricionales del paciente. Para menos de 10 a 14 días, la NPT es una alternativa ideal. La nutrición parenteral periférica tiene la ventaja de una cantidad relativamente baja de complicaciones graves y cada catéter intravenoso dura dos o tres días. La cantidad de calorías que puede aportarse con la NP periférica es limitada porque las soluciones de glucosa con concentración superior al 12.5% producen grados variables de esclerosis venosa. Las emulsiones de lípidos son tolerables y tienen un efecto protector sobre el endotelio venoso.

La NP venosa central puede administrarse mediante un catéter de silastic instalado en un túnel. En fecha reciente se inició el uso del catéter venoso central percutáneo en una gran proporción de pacientes con NPT. El mantenimiento de todos estos catéteres requiere limpieza del segmento cutáneo con una solución antiséptica y cambio de vendaje seco en días alternos.[93] Las mangueras y las bolsas de infusión se cambian cada 72 horas, junto con un nuevo filtro milimétrico (0.22 μm) que se coloca en línea para eliminar las partículas, como sales de calcio o microorganismos que puedan contaminar la solución. Se utiliza un filtro de 1.2 μm cuando se administran lípidos en una mezcla 3:1. Las mangueras de los lípidos deben cambiarse cada 24 horas. Para mantener estas líneas en forma adecuada y prevenir una infección se precisan cuidados meticulosos, ya que estos catéteres son una causa frecuente de sepsis en el neonato muy pequeño.[94]

COMPOSICION DE LAS SOLUCIONES PARENTERALES

Por lo general, los recién nacidos se mantienen con una solución de glucosa y electrólitos (p. ej., glucosa al 10%, salina normal y 20 meq de KCl en cada litro) a ritmo de mantenimiento (120 ml/kg/día durante el pri-

mer día de vida extrauterina, 100 ml/kg/día el segundo día) y luego se inicia la NP 48 horas después del nacimiento. El neonato pequeño es un poco intolerante a las grandes cantidades de glucosa o aminoácidos durante los primeros dos o tres días de vida. Las concentraciones de glucosa casi siempre se inician en 10 a 12.5% y se aumentan lentamente cada día hasta llegar a 20 o 25%. En general, el recién nacido pequeño tiene reservas limitadas de glucógeno, por lo que necesita un mantenimiento aproximado de 8 mg/kg/min de glucosa. El suministro de glucosa en el recién nacido casi nunca es superior a 12 o 15 mg/kg/min. La administración de aminoácidos se inicia con 0.5 a 1.0 g/kg/día y la dosis se aumenta en incrementos de 0.5 a 1.0 g/kg/día hasta un objetivo máximo de 2.5 a 3.0 g/kg/día, lo que parece el límite ideal para la mayoría de los recién nacidos. Los niveles mucho mayores elevan el nivel de nitrógeno ureico en sangre y producen aminoaciduria. La administración de lípidos se inicia con 0.5 a 1 g/kg/día y se aumenta también hasta un total de 3.9 g/kg/día. Los niños casi siempre toleran bien esta cantidad de lípidos. A esta solución de NP se agregan las cantidades estándar de electrólitos, elementos traza y vitaminas (cuadro 2-5). Además, también puede añadirse heparina a la solución en concentración de 0.5 U/ml.

Cuadro 2-5. Nutrición parenteral total en lactantes*

Constituyente	*Cantidad (g/kg/24 h)*
Glucosa	150-30 g
Proteína	2.0-3.5 g
Sodio	2.4 meq
Potasio	2.4 meq
Cloro	3-6 meq
Magnesio	0.5-1.0 meq
Calcio	0.5-3.0 meq
Fosfato	0.5-1.0 mmol
Elementos traza†	0.2 ml
Infusión multivitamínica‡	
< 1 750 g de peso corporal	2 ml
> 1 750 g de peso corporal	3 ml
Heparina	1.0 UI/ml
Volumen de glucosa-proteína	60-114 ml
Grasa	1-4 g
Volumen de emulsión de grasa al 10%	10-40 ml
Volumen total	70-154 ml
Kilocalorías totales	70-154 kcal

*Cada 1 000 ml de solución estándar se preparan al mezclar 500 ml de glucosa al 50% en agua con 500 ml de aminoácidos al 7% para obtener una concentración final de glucosa al 25% y aminoácidos al 3.5%. Se agregan las cantidades apropiadas de electrólitos, vitaminas y elementos traza de acuerdo con el peso del paciente.

†Cada 0.1 ml de solución de elementos traza (*American Regent Laboratories*) contiene 100 μg de cinc, 20 μg de cobre, 10 μg de manganeso, 0.2 μg de cromo y 1.2 μg de selenio. Una solución de oligoelementos especial para recién nacido contiene 300 μg de cinc en 0.3 ml y las mismas cantidades de los otros elementos.

‡Cada ampolleta (diluida hasta 3 ml) de infusión multivitamínica pediátrica contiene 2 300 UI de vitamina A, 400 UI de vitamina D, 80 UI de ácido ascórbico, 1.2 mg de tiamina (vitamina B_1), 1.4 mg de riboflavina (vitamina B_2), 17 mg de niacinamida, 1 mg de piridoxina (vitamina B_6), 5 mg de dexpantenol, 7 UI de vitamina E, 140 μg de ácido fólico, 1 μg de cianocobalamina (vitamina B_{12}), 200 μg de fitonadiona (vitamina K_1) y 200 μg de biotina.

La adición de heparina es benéfica porque reduce los fenómenos trombóticos, aunque es probable que interfiera con la absorción de medicamentos.[95,96] Es probable que los neonatos no sean capaces de metabolizar bien los lípidos si se agregan grandes cantidades de heparina a la solución de NP, aunque en general la heparina permite una mejor utilización de los lípidos.[97] Más aún, el uso de lípidos en lactantes con hiperbilirrubinemia indirecta ya no se considera una contraindicación[97] y pueden agregarse medicamentos como los bloqueadores H_2 a la solución de NP. El cuadro 2-1 muestra los objetivos nutricionales para el aporte energético total.

VIGILANCIA DE VALORES DE LABORATORIO

La vigilancia de los valores de laboratorio es esencial, ya que las anomalías de éstos son frecuentes en los lactantes y niños pequeños, sobre todo al inicio de la NP. Es preciso obtener una biometría hemática completa al iniciar la NPT. La glucosa, nitrógeno ureico en sangre, creatinina y electrólitos (sodio, potasio, cloro, bicarbonato) se miden al principio y luego cada dos semanas. Las pruebas de función hepática (fosfatasa alcalina, transaminasa de alanina, transaminasa de aspartato, deshidrogenasa láctica, fosfatasa alcalina y bilirrubina directa y total) y los niveles de magnesio, albúmina, calcio y fósforo deben medirse al principio y luego cada semana hasta que se estabilicen. Los niveles de triglicéridos se miden hasta que el niño llegue al objetivo de la ingestión de grasa.

COMPLICACIONES DE LA NUTRICION PARENTERAL

La *sepsis* es una de las complicaciones más frecuentes y graves de la NPT. Los catéteres venosos centrales de larga permanencia son fuentes de bacteriemia y septicemia. Los microorganismos casi siempre infectan el catéter porque entran en los sitios de conexión o migran a lo largo del trayecto subcutáneo.[98,99] Otra posibilidad es que el patógeno viaje por la corriente sanguínea desde un sitio séptico distante. Los factores más importantes para disminuir la incidencia de complicaciones sépticas son la colocación de catéteres bajo condiciones asépticas estrictas y una atención meticulosa cuando se "ingresa" a los catéteres. Debe emplearse un nuevo vendaje seco estándar cada 48 horas. Además, el uso del catéter solo para NP, con cuidado estricto para evitar la extracción de sangre, administración de productos sanguíneos o medicamentos por el mismo catéter, minimiza el riesgo de contaminación y falla mecánica. El establecimiento de equipos para NP y el uso de protocolos estandarizados permitieron un descenso notable de los índices de sepsis. La mayoría de las series publica una incidencia de 0.5 a 2.0 infecciones por cada 1 000 días de catéter para los pacientes sin compromiso inmunitario con un catéter venoso central.[100,101] Para los pacientes inmunosuprimidos (p.

ej., individuos hematológicos u oncológicos), casi siempre se refiere un índice de dos a tres infecciones por cada 1 000 días de catéter.[102,103] En los niños con síndrome de intestino corto el índice de infecciones es mucho más alto y varía de siete a nueve infecciones por 1 000 días de catéter.[94,104]

La principal indicación de sepsis por catéter en un sujeto que recibe NP es la fiebre. También es probable que haya leucocitosis y glucosuria inexplicable.[100] La infección se confirma con el cultivo de microorganismos en la sangre extraída por el catéter venoso central o por otro sitio venoso. Aunque antes se pensaba que la presencia de múltiples microorganismos se debía a contaminación, ya se demostró que se identifican hasta en el 25% de las infecciones por catéteres.[105] Si el paciente no está en estado tóxico, el catéter debe conservarse durante las primeras 48 horas de evaluación, ya que casi el 50% de los individuos febriles con catéteres centrales tiene otra causa de fiebre. En general, si no se encuentra otro origen de la sepsis, debe suponerse que el catéter es la fuente. Se inician antibióticos intravenosos a través del catéter después de obtener las muestras adecuadas para cultivo. Si el sujeto se halla estable y mejora con los antibióticos correctos, debe intentarse salvar el catéter. En la mayoría de los casos (80 a 90%), puede salvarse con siete a 10 días de antibióticos intravenosos. Los antibióticos iniciales deben ser vancomicina y gentamicina. Después de 48 horas de tratamiento ya se cuenta con los resultados de las pruebas de sensibilidad y los antibióticos pueden modificarse de acuerdo con éstos. El uso prolongado o inadecuado de vancomicina puede dar lugar a enterococos resistentes a ésta, por lo que debe evitarse esta práctica.[106] Aunque al principio se pensaba que era útil, la adición de irrigaciones con urocinasa no es benéfica en el tratamiento de los catéteres infectados.[107] Otra técnica para tratar las infecciones de catéteres venosos centrales es la técnica de cierre antibiótico. Esta técnica permite instituir dosis mucho más altas de antibiótico dentro del catéter mismo y dejarlas mientras no está en uso.[108,109] Esto permite usar antibióticos que en otras condiciones serían ineficaces si se administraran en forma sistémica porque sus concentraciones mínimas inhibitorias son demasiado altas (p. ej., nafcilina para una infección por estafilococos). Los métodos de cierre antibiótico se usan en forma habitual en algunos centros, pero tal vez alcancen su mayor utilidad en los pacientes que no toleran los aminoglucósidos o la vancomicina.

Puesto que a menudo los pacientes febriles son los que más necesitan el apoyo nutricional, es importante contar con un protocolo para el manejo de catéteres centrales en estas personas de alto riesgo. La nutrición parenteral nunca es un procedimiento de urgencia y el individuo febril debe someterse a una investigación minuciosa para identificar la fuente séptica antes de iniciar la NP central. Si se prescribe el apoyo nutricional mientras el paciente aún tiene fiebre, deben obtenerse hemocultivos periódicos hasta que el sujeto permanezca afebril.

En la mayoría de las series, las micosis representan 3 a 15% de todas las infecciones en catéteres y va en aumento. Los patógenos más frecuentes son las especies de *Candida*, que representan morbilidad y mortalidad considerables. La mayoría de las infecciones por *Candida* obligan al retiro del catéter de silastic por el alto riesgo (25%) de mortalidad y la baja probabilidad de lograr la eliminación de la infección si se conserva el catéter (13%).[110] Sólo es necesario un curso corto (siete a 14 días) de antimicótico después de retirar el catéter y debe confirmarse que los hemocultivos son negativos.[111] En el caso inusual que se pierda el acceso venoso central por la colocación previa de catéteres múltiples, puede intentarse una prueba con antimicóticos sin retirar el catéter. Un hongo menos común relacionado con la NPT es *Malassezia furfur*. Este microorganismo prolifera en un ambiente rico en lípidos y casi siempre responde al tratamiento antimicótico sin retirar el catéter, siempre que se suspendan los lípidos.

Falla del catéter

La oclusión o fractura del catéter es la segunda razón para retirarlo. Aunque las fracturas externas de los catéteres de silastic pueden repararse, las internas pueden ocasionar embolización del catéter o extravasación. En consecuencia, si se detecta una torcedura del catéter en la radiografía torácica casi siempre está indicado el retiro del mismo.[112] Los catéteres de silastic pueden ocluirse por un trombo, precipitados de calcio o depósitos de lípidos. Debe efectuarse una prueba inicial con dos irrigaciones de urocinasa (5 000 U/ml), cada una con un tiempo de permanencia de 20 minutos. Si esta medida falla, se realiza una prueba con dos irrigaciones de ácido clorhídrico 0.1 N con un tiempo de permanencia similar. Si el ácido clorhídrico no tiene éxito, se intenta con etanol al 70%. El ácido clorhídrico disuelve los precipitados de calcio y es el más efectivo en los pacientes con nutrición prolongada. El etanol remueve los depósitos de lípidos, así como la mayoría de los precipitados de fármacos.[113] El volumen de casi todos los catéteres de silastic es pequeño y pueden infundirse volúmenes muy bajos de estos agentes con potencial dañino. Un catéter pediátrico calibre 4 F-Broviac tiene un volumen de 0.004 ml/cm de longitud y uno de calibre 2.7 F-Broviac tiene un volumen de 0.002 ml/cm de longitud.

Complicaciones metabólicas

Se han publicado casi todas las alteraciones metabólicas concebibles durante la NPT. Más adelante se discuten las más frecuentes. Es probable que haya consecuencias graves si no se detectan estas complicaciones durante un periodo prolongado. Sin embargo, la vigilancia cuidadosa con el ajuste apropiado de la solución para NP permite a la mayoría de los pacientes tolerar bastante bien la nutrición parenteral total.

La hiperglucemia no requiere tratamiento, a menos que el nivel de glucosa sea superior a 300 mg/dl o haya diuresis osmótica significativa. En condiciones normales, la producción de insulina compensa la carga creciente de glucosa en un periodo de 48 a 72 horas, lo que normaliza la glucemia. Si no se autorregula la hiperglucemia, puede agregarse insulina humana regular a la infusión. Los lactantes y niños no diabéticos rara vez requieren insulina. Los pacientes estables con la NP y que repentinamente presentan un nivel de glucosa sanguínea superior a 200 mg/dl o que requieren dosis crecientes de insulina deben evaluarse para descartar sepsis. La hiperglucemia alta es muy nociva para el lactante. Aparte de causar diuresis osmótica, conlleva un mayor riesgo de infección porque la sangre se vuelve un medio rico para el crecimiento bacteriano, además de afectar el sistema del complemento.[64] La hiperglucemia produce disociación del efecto de la insulina sobre el transporte del potasio y la glucosa. Por consiguiente, aunque la insulina ayuda al transporte de la glucosa hacia el interior de la célula, el potasio no entra y no se obtiene un beneficio anabólico real.[114] Por último, la hiperglucemia considerable produce desviaciones significativas en los líquidos en el sistema nervioso central, lo cual puede ocasionar hemorragia intracraneal, sobre todo en el lactante prematuro. Estas derivaciones de líquidos también pueden ocurrir en los riñones, con lo que se provoca hemorragia cortical renal. Un grupo con riesgo particular para la hiperglucemia es el de lactantes con peso muy bajo al nacer que tienen umbral renal bajo para la glucosa.[115-117] El uso cuidadoso de una venoclisis con insulina (con 0.01 U/kg/h como dosis inicial) en esta población particular es bastante efectivo y mejora la utilización del carbohidrato y el aumento de peso.[118,119]

Si bien hay informes de síntomas de hipoglucemia como diaforesis, confusión o agitación, cuando se suspende en forma súbita la NP, es raro observar esta complicación en niños, incluso con muchas interrupciones accidentales de la infusión. Sin embargo, siempre debe administrarse glucosa al 10% cuando se interrumpe la solución de NPT por cualquier razón. La nutrición parenteral debe reducirse en forma gradual cuando ya no sea necesaria; lo ideal es disminuir la velocidad a la mitad de la dosis original durante la última hora antes de suspenderla. Esta rutina debe ser la norma para pacientes con NP cíclica.

Los sujetos que se someten a procedimientos quirúrgicos mayores desarrollan a menudo intolerancia a la glucosa por la secreción endógena de hormonas o la resistencia a la insulina. Por lo tanto, se recomienda la disminución rutinaria de la velocidad de infusión de la NP a la mitad, o incluso detenerla, cuando el individuo se lleva al quirófano. La infusión casi siempre puede regresar al ritmo preoperatorio 24 a 48 horas después de la intervención, siempre que la glucosa sanguínea vuelva a límites aceptables después de la primera etapa de convalecencia quirúrgica. Para procedimientos menores, no es necesario interrumpir la nutrición parenteral.

Es posible que haya hipopotasemia cuando un paciente con NP está en fase anabólica y empieza a sintetizar proteínas nuevas. Se administra potasio intravenoso en dosis de 2 a 4 meq/kg/día en lactantes y niños pequeños, o en concentraciones de 40 meq/L en niños mayores y adolescentes. En ocasiones se necesitan dosis más altas en la fase inicial de realimentación, lo cual se torna evidente en la vigilancia de la concentración sérica del potasio.

Asimismo, es posible que el paciente con NP sufra hiperpotasemia si no hay procesos anabólicos significativos. Otras causas de hiperpotasemia son la disminución del funcionamiento renal, acidosis metabólica, necrosis tisular y sepsis sistémica. El potasio debe reducirse o eliminarse de la solución de NP hasta que se resuelva el problema subyacente.

Hay informes de trastornos del calcio y el fósforo en sujetos que reciben NPT porque se agregan cantidades inadecuadas de calcio y fósforo a la infusión. Estos extremos se evitan con la vigilancia cuidadosa de los niveles séricos de calcio y fósforo. Por los requerimientos para el crecimiento, los lactantes y niños necesitan cantidades proporcionales mayores de calcio y fósforo que los adolescentes o los adultos.

La hipomagnesemia induce alucinaciones, vértigo, íleo e hiperreflexia. La adición de cantidades adecuadas de magnesio a la infusión elimina esta complicación.

La deficiencia de ácidos grasos esenciales se detecta en la valoración de laboratorio después de periodos tan cortos como dos o tres semanas de NPT sin grasa y consiste en niveles altos de ácido 5,8,11 eicosatrienoico, niveles bajos de ácidos linoleico y araquidónico y una proporción eicosatrienoico:araquidónico (trieno: tetraeno) mayor de 0.4.[120] Los signos clínicos de la deficiencia de ácidos grasos casi nunca aparecen sino hasta dos o tres meses después de tratamiento sin grasa, excepto en el recién nacido pequeño. Por lo regular se observa un exantema descamativo, eritematoso y papular que casi siempre se limita a las piernas, tórax y cara. Este exantema se corrige con la administración de por lo menos 3% de los requerimientos calóricos diarios del niño en forma de ácido linoleico. Como la mayoría de los pacientes pediátricos que reciben NP también recibe grasa intravenosa en forma rutinaria como parte de su aporte calórico diario, casi se ha eliminado la complicación de la deficiencia de ácidos grasos.

Los niveles de triglicéridos y colesterol son normales en la mayoría de los pacientes que reciben emulsión de lípidos. Unos cuantos que reciben NP durante más de un mes tienen niveles séricos de triglicéridos de 300 a 350 mg/dl (los niveles normales son 50 a 150 mg/dl) y valores séricos de colesterol de 150 a 250 mg/dl (normal, 100 a 150 mg/dl). Parece que estos incrementos tienen pocas consecuencias y se normalizan una vez que se suspende la infusión de grasa.[121] En general, los niveles altos de triglicéridos son más consistentes con el exceso de carbohidratos y no se deben a la administración excesiva de grasas. Otra causa importante de incremento de la concentración de triglicé-

ridos es la deficiencia de carnitina. Esto es muy frecuente en lactantes prematuros, aquéllos que reciben cursos largos de NPT y los que padecen insuficiencia renal. Los niveles totales de carnitina plasmática son la forma más precisa para identificar una deficiencia. La complementación con carnitina en los recién nacidos se emplea si se administra NPT durante más de 10 a 14 días.

La acidosis metabólica casi siempre se presenta porque el cloro adicional es superior a 6 meq/kg/día. El problema es más común en lactantes prematuros incapaces de excretar una cantidad suficiente de ácido por vía renal. El equilibrio del índice cloro:acetato con la solución de NPT es un método útil para corregir o controlar el estado metabólico de un lactante. Además, la administración de cisteína puede derivar en acidosis.

La sobrecarga de líquido en forma de edema pulmonar o insuficiencia cardiaca congestiva es rara en sujetos que se tratan de acuerdo con las técnicas delineadas, siempre que se realicen la selección del paciente y vigilancia adecuadas. Los estudios en la institución donde ejercen los autores que emplearon los marcadores óxido de deuterio y bromuro de sodio demostraron que los volúmenes de agua corporal total y de líquido extracelular durante la NP no aumentan, sino que disminuyen, con el incremento del peso corporal.[17] Los resultados apoyan la hipótesis de que el aumento de peso durante la NP se debe al incremento tisular y no a la retención de agua.

Es factible que la insuficiencia respiratoria en individuos con alteración funcional pulmonar se deba a las grandes cargas de glucosa que implica la NP. Si estos pacientes ya reciben asistencia ventilatoria, tal vez sea difícil separarlos del ventilador. Esta complicación se resuelve mediante la disminución de la carga calórica total.

☐ Nutrición parenteral doméstica

La nutrición parenteral doméstica (NPD) es un área del apoyo nutricional que va en rápido desarrollo. Alrededor de 40 000 pacientes cada año reciben este tratamiento en Estados Unidos y su empleo en este país es cuatro a 10 veces mayor al de otros países desarrollados.[122] El costo de la NPD rebasa los 800 millones de dólares cada año en dicha nación, aparte de los costos adicionales de hospitalizaciones. El costo promedio para mantener a un paciente pediátrico con NPD varía de 100 000 a 150 000 dólares cada año. El diagnóstico más frecuente entre los individuos con este apoyo nutricional es el cáncer, seguido por la enfermedad intestinal inflamatoria y el síndrome de intestino corto.

La NPD para lactantes y niños supone ventajas psicológicas, sociales y económicas bien documentadas sobre la hospitalización continua, siempre que los pacientes y los padres se hayan seleccionado con cuidado y se disponga de apoyo continuo. Está indicada la NPD principalmente cuando a) el diagnóstico primario impide el crecimiento y desarrollo normales sin la nutrición parenteral complementaria y b) cuando existe una necesidad potencial de 14 a 30 días o más de NP convencional. Aunque muchas de las instancias que pagan el servicio médico no están dispuestas a sufragar el tratamiento de pacientes con NPD a corto plazo (< 90 días), muchos pacientes se benefician de modo considerable con esta forma de tratamiento, además de que la terapéutica en casa reduce los costos y mejora el bienestar de la persona. Una vez que se coloca el catéter venoso central de silastic, un protocolo detallado para NPD se adapta a cada paciente y familia, y el método de infusión y los cuidados del catéter se describen paso a paso. Cuando el niño se encuentra estable, con la administración del volumen y concentración óptimos de la NP durante 24 horas, se inicia una fase de adaptación. Esta consiste en disminuir la duración de la infusión en dos horas cada día mientras se mantiene constante el volumen total mediante el aumento adecuado de la velocidad de infusión. Lo ideal para este proceso es una bomba de infusión volumétrica eléctrica que puede programarse para aumentar y disminuir el ritmo de infusión al inicio y término de la NPT. Al final, el paciente tolera la infusión de las necesidades nutricionales de 24 horas en 10 a 12 horas durante la noche. La irrigación del catéter con solución salina heparinizada y el taponamiento del mismo durante el día permiten a los padres y el niño llevar un estilo de vida más normal. La solución nutricional puede prepararla la farmacia del hospital o bien alguno de los diversos proveedores comerciales puede surtirla al paciente en casa.

Un programa de NPD cuesta la mitad o la tercera parte del costo de la NP hospitalaria y lo ideal es que lo instituyan los farmacéuticos, dietistas y enfermeras del equipo de nutrición enteral y parenteral. Por desgracia, las complicaciones aún no están bien documentadas, pero la NPD es al parecer relativamente segura. Con base en un análisis más grande de sujetos con NPD, la Fundación Oley documentó la supervivencia cercana al 92% en los niños.[122] La mayoría de estos individuos alcanzó la rehabilitación hasta la actividad normal y se observó un promedio de 1.8 complicaciones por año de nutrición parenteral doméstica.

☐ Problemas especiales con el apoyo nutricional del paciente quirúrgico pediátrico

ATRESIA BILIAR

El lactante con atresia biliar casi siempre tiene un flujo biliar hacia el intestino menor al normal, incluso después de una portoenterostomía con buenos resultados clínicos. Más tarde, esto conduce a un defecto profundo de la digestión y absorción de grasa.[123] Esta deficiencia ocasiona una deficiencia de ácidos grasos esenciales al niño y absorción insuficiente de vitaminas liposolubles, todo lo cual da lugar a una falta de mineralización ósea y falta de desarrollo. Los objetivos esenciales para estos lactantes son proporcionar las ca-

lorías suficientes con una fórmula que lleve al máximo la ingestión de grasa. El producto Portagen se emplea en la insuficiencia hepática de diversas causas en los lactantes por su alto contenido de triglicéridos de cadena mediana. Estas moléculas se someten a hidrólisis de triglicéridos en la luz intestinal y dependen menos de los ácidos biliares para su absorción que los ácidos grasos de cadena larga. Sin embargo, el Portagen contiene una cantidad limitada de ácido linoleico. Una fórmula más cercana al ideal es el Pregestimil, que pese a su contenido menor de triglicéridos de cadena mediana respecto del primer producto (60 contra 80%), contiene cerca del 11% de sus calorías en forma de ácido linoleico. Por lo tanto, es mejor la provisión de ácidos grasos esenciales. Cuando se requiere la NP, parece que una solución cristalina estándar de aminoácidos es lo mejor. Aunque algunos refieren que son mejores las fórmulas de aminoácidos de cadena ramificada, no se han demostrado beneficios claros en la población pediátrica. Aunque la alimentación al seno materno casi siempre es lo ideal para el lactante, en realidad puede ser nociva para individuos con atresia biliar porque la leche humana tiene mucha más grasa que las fórmulas comerciales. la complementación vitamínica es indispensable en estos pacientes. El cuadro 2-6 presenta las recomendaciones actuales para la administración de vitaminas liposolubles en personas con este trastorno. La vigilancia frecuente de los niveles de vitaminas es esencial para asegurar que la complementación es suficiente. También deben suministrarse vitaminas hidrosolubles en una preparación multivitamínica, además de las vitaminas que contienen las fórmulas infantiles. Es necesario mantener una vigilancia cuidadosa para detectar deficiencias de hierro, cinc y calcio.

Cuadro 2-6. Vitaminas y complementos para niños con enfermedad hepática*

Medicamentos para administrar al momento del diagnóstico	
Vitamina	*Cantidad*
A†	10 000-25 000 UI/día
D	0.05-0.2 μg/kg/día (1,25-dihidroxicolecalciferol)
E	20 UI/kg/día
K	2.5 mg cada dos semanas a 5 mg/día
Posibles deficiencias adicionales en pacientes con atresia biliar	

Hierro: la deficiencia de hierro es frecuente. Complementación: deben administrarse 2 mg/kg una a tres veces al día, según sea el nivel de deficiencia.
Calcio y cinc: ambos disminuyen en casos de malabsorción de grasa y deben vigilarse los niveles.
Complementos adicionales: multivitaminas para lactantes una vez al día.

*Al principio, los niveles de vitaminas deben medirse cada tres meses, luego cada año y se ajusta de acuerdo con los resultados.
†Si los niveles se mantienen bajos, sospechar una deficiencia adicional de cinc.

SINDROME DE INTESTINO CORTO

El apoyo nutricional de un niño con síndrome de intestino corto es complejo y exige un abordaje multidisciplinario que incluya al cirujano pediatra, gastroenterólogo pediatra, farmacéutico y dietólogo. La atención de estos lactantes puede dividirse en tres etapas.[124] La primera inicia después de la reanimación durante el periodo posoperatorio o cuando se establece el diagnóstico de intestino corto. El síndrome se acompaña de mayor gasto gástrico, por la pérdida de retroalimentación negativa intestinal intrínseca, y aumento del gasto fecal, lo que muchas veces induce cambios en líquidos y electrólitos y pérdida de nutrimentos y elementos traza. Durante este periodo es necesario colocar un catéter venoso central de silastic permanente (p. ej., Broviac). Puesto que el niño necesita un acceso venoso a largo plazo, cada sitio de acceso debe tratarse con cuidado y protegerse. La principal o única fuente de calorías es la vía parenteral durante un periodo considerable. Sin embargo, debe iniciarse la alimentación enteral una o dos semanas después del inicio del síndrome de intestino corto. Los alimentos enterales estimulan la adaptación del intestino delgado y previenen el desarrollo de colestasis relacionada con la NP. La solución enteral ideal es la isotónica o casi isotónica, ya que el tubo digestivo la tolera mejor. Los dipéptidos y tripéptidos deben ser la fuente de proteínas predominante, ya que esta fuente proteica se absorbe con más facilidad y eficiencia.[125] La solución debe tener una cantidad pequeña de triglicéridos de cadena mediana, ya que esta forma de grasa se absorbe bien a través de la pared basolateral de los enterocitos. Sin embargo, los triglicéridos de cadena mediana no contienen ácidos grasos esenciales, por lo que estas grasas no pueden ser la única fuente de lípidos en estos individuos. El cuadro 2-4 relaciona las fórmulas recomendadas para niños de diferentes edades. En los lactantes, los autores prefieren iniciar la alimentación con Pregestimil y en niños mayores de un año casi siempre emplean Petamen Junior, que puede administrarse a niños hasta de 10 años. El gasto fecal alto se relaciona con pérdidas excesivas de cinc; por tanto, deben aportarse cantidades de cinc superiores a las necesidades normales en la solución de NP. Por último, en estos sujetos la pérdida de sodio y bicarbonato puede ser enorme y la deficiencia de sodio corporal total se relaciona con falta de progreso, a pesar de la administración de cantidades adecuadas de calorías.[126,127] Una forma sencilla de detectar esta deficiencia es medir el sodio urinario en una muestra aislada; una cifra menor de 10 meq/L indica agotamiento del sodio corporal total y debe suministrarse un complemento oral todos los días.

Durante la segunda fase del apoyo se habrá llegado a una situación más estable, momento en el cual es muy importante la vigilancia del estado nutricional del paciente. Al principio deben valorarse los electrólitos, la función hepática y el estado de las proteínas (albúmina total y capacidad total de unión con hierro); luego se repite la valoración cada semana. Los niveles de vita-

minas liposolubles se miden cada seis meses para comprobar que se absorban cantidades adecuadas de ellas. Se pueden cuantificar los niveles séricos de vitamina A, D y E. El tiempo de protrombina es indicativo de los niveles de vitamina K. Las personas con pérdida significativa de la longitud del íleon terminal deben someterse a valoración del nivel de vitamina B_{12} cada año. Cuando hay deficiencia de vitaminas liposolubles, la complementación debe seguir las recomendaciones descritas en la sección previa sobre atresia biliar. Es necesario efectuar una valoración fecal periódica en cuanto al pH, presencia de sustancias reductoras y análisis cualitativo de grasa fecal. Un pH fecal de 5.5 o menor o un nivel de sustancias reductoras mayor de 0.5% indican malabsorción de carbohidratos. La elevación de las grasas fecales sugiere malabsorción de grasa, la cual necesita una modificación de la dieta enteral del niño (p. ej., aumento del porcentaje de triglicéridos de cadena mediana). Las fórmulas con sacarosa como carbohidrato básico no producen resultados positivos en la prueba de sustancias reductoras a pesar de la malabsorción de carbohidratos.

La fase final del apoyo nutricional consiste en la suspensión gradual de la NP. Durante esta etapa, que puede durar meses o años, deben vigilarse varios factores. Esto incluye la presunción de que el niño desarrolla reflejos normales de succión y deglución y que no presenta aversión a la comida. Además, es preciso vigilar que el crecimiento longitudinal y la ganancia de peso sean normales. Los individuos con colon intacto deben evaluarse en cuanto al desarrollo de cálculos renales de oxalato, por lo que deben evitarse dietas ricas en este mineral.

En últimas fechas surgió un interés por "rehabilitar" el remanente intestinal en estos pacientes. Se intentó el uso de glutamina enteral, una dieta rica en fibra y hormona del crecimiento sistémica en personas con NPT prolongada. Parece que un curso de tres semanas con este régimen mejoró la absorción intestinal de calorías y redujo el gasto fecal.[128] Sin embargo, no hay experiencia con niños y se precisan más estudios con este grupo de pacientes para confirmar estos hallazgos. El trabajo más reciente en esta área no demostró en realidad mejorías de la morfología del intestino delgado, pérdidas fecales o absorción de macronutrientes.[129]

FALTA DE PROGRESO

La desnutrición en la niñez se acompaña de deficiencias del crecimiento y desarrollo. El diagnóstico de la falta de progreso se basa en un peso inferior a más de 2.5 desviaciones estándar (DE) del promedio de las percentilas de peso de ambos padres. La falta de progreso es simétrica, cuando la talla, longitud y desarrollo de otros órganos corporales están por debajo de la quinta percentila, o asimétrica, en cuyo caso el peso es inferior a la quinta percentila, aunque la longitud y el perímetro cefálico estén en límites normales. En general, los pacientes con falta de progreso simétrico tienen una desnutrición más profunda y sufren una deficiencia más grave del desarrollo neurológico respecto de aquéllos con asimetría de la falta de progreso, quienes mantienen un desarrollo cognoscitivo normal. Las investigaciones más recientes demostraron que el desarrollo cognoscitivo anormal en sujetos con falta de progreso bien puede ser consecuencia de un ambiente social desfavorable y a menudo es reversible.[130,131]

El abordaje para alimentar a un paciente con falta de progreso debe incluir una valoración multidisciplinaria de los factores médicos, sociales y psicológicos. Es necesario realizar una evaluación sistemática para descartar alteraciones neurológicas, trastornos de la deglución, aversión al alimento, malabsorción y trastornos metabólicos. Una prueba de alimentación en el hospital identifica con frecuencia un problema en el ambiente doméstico y social del niño. El apoyo nutricional para un lactante debe comenzar con unas 50 kcal/kg/día y avanzar en incrementos de 20 a 25 kcal/kg/día, mientras haya tolerancia gastrointestinal al alimento. El peso de las heces debe ser inferior a 150 g diarios en los lactantes pequeños. La alimentación puede aumentarse a 150-240 kcal/kg/día para alcanzar un crecimiento de recuperación adecuado.[132] También es probable que se requiera potasio adicional en dosis hasta de 5 meq/kg/día durante la primera semana de rehabilitación nutricional. Es necesario vigilar de cerca los niveles de potasio, magnesio y fosfato, ya que caen con rapidez durante el inicio de la alimentación. La siguiente es una fórmula de uso frecuente para estimar el crecimiento de recuperación:[133]

$$\text{Crecimiento de recuperación (kcal/kg/día)} = \frac{\text{Calorías necesarias para el peso a determinada edad (kcal/kg/día)} \times \text{Peso ideal para la edad (kg)}}{\text{Peso real (kg)}}$$

Los requerimientos de proteína también pueden estimarse con una fórmula similar si se sustituye la proteína necesaria (g/kg) por las calorías necesarias. No obstante, esta fórmula muchas veces sobrestima las necesidades nutricionales. Otra fórmula sencilla consiste en proporcionar cinco calorías adicionales al día por cada gramo de aumento de peso tisular deseado.

EL NIÑO CON DISCAPACIDADES

Entre 10 y 20% de los niños en Estados Unidos tiene necesidades especiales de atención a la salud por alguna enfermedad crónica o trastornos del desarrollo.[134] Entre estos trastornos figuran varios en los que los cirujanos pediatras toman parte activa en la atención nutricional, incluidas las alteraciones neurológicas, retraso del desarrollo, parálisis cerebral y diversos síndromes genéticos, como las trisomías 13, 18 y 21, síndromes de Lange y Rett. Muchas veces el cirujano pediatra es responsable de establecer el acceso nutricional en estos pacientes, además de mantener la atención nutricional antes y después de una operación. Los

factores posibles que contribuyen a la nutrición deficiente en estos individuos incluyen trastornos de la alimentación, movimientos linguales descoordinados, reflejos de deglución mal coordinados, reflujo gastroesofágico con pérdida consecuente de nutrimentos y mayor gasto energético por la espasticidad muscular o atetosis. Dado que tal vez sea poco práctico medir el gasto energético en estos niños, las estimaciones de las necesidades energéticas pueden basarse en los estudios previos de gasto energético en reposo. Es posible que los niños con parálisis cerebral de tipo espástico (hipertonía) tengan menores requerimientos energéticos de lo normal. Estos niños con parálisis cerebral poseen necesidades energéticas totales de 1 200 a 1 300 kcal/día durante la adolescencia.[135,136] Los niños con atetosis (consistente en un patrón mixto con exceso y deficiencia del tono muscular) requieren algunas veces una ingestión calórica superior a la normal, en ocasiones más de dos veces superior a la recomendación diaria. Los pacientes con mielomeningocele son bastante inactivos, en comparación con los niños de su edad, por lo que sólo requieren 50 a 60% de la energía estimada para los niños normales (cuadro 2-7).

Con frecuencia, el hábito corporal del niño es muy anormal; en este caso, la estimación energética más adecuada se basa en la superficie corporal, en lugar del peso. Es indispensable realizar valoraciones repetidas del crecimiento infantil durante la complementación nutricional, ya que es frecuente el desarrollo de obesidad en estos niños y eso representa una carga considerable para la familia y las personas que los cuidan por la mayor dificultad para mover a un niño con sobrepeso.

Cuadro 2-7. Lineamientos para estimar las necesidades calóricas a partir de la talla de niños con discapacidades para el desarrollo

Estados	*Recomendaciones calóricas*
Ambulatorio, edades de 5 a 12 años	13.9 kcal/cm de talla
No ambulatorio, edades de 5 a 12 años	11.1 kcal/cm de talla
Parálisis cerebral con actividad muy restringida	10 kcal/cm de talla
Parálisis cerebral con actividad leve a moderada	15 kcal/cm de talla
Parálisis cerebral atetoide, adolescente	Hasta 6 000 kcal/día
Síndrome de Down, niños, edades de 1 a 14 años	16.1 kcal/cm de talla
Síndrome de Down, niñas, de 1 a 14 años	14.3 kcal/cm de talla
Mielomeningocele	Alrededor de 50% de la recomendación diaria para la edad después de la lactancia. Es posible que sólo necesite 7 kcal/cm de talla para mantener el peso normal
Síndrome de Prader-Willi	10-11 kcal/cm de talla (mantenimiento) 8-9 kcal/cm de talla (pérdida de peso)

Adaptado de DeYoung L (ed): Mayo Clinic Diet Manual: A Handbook of Nutrition Practices (7th ed). St. Louis, Mosby-Year Book, 1994.

ENFERMEDAD METABOLICA OSEA EN EL LACTANTE PREMATURO

Con la mejor atención médica y quirúrgica, los cirujanos pediatras atienden cada vez a más lactantes prematuros. La incidencia de enfermedad metabólica ósea en estos sujetos es hasta del 30% en los que pesan menos de 1 500 g y del 70% en aquéllos que pesan menos de 800 g al nacer.[137] Los factores que tienden a exacerbar el desarrollo de raquitismo en los lactantes prematuros incluyen el uso prolongado de la NP, así como la administración de diuréticos tiacídicos. Es indispensable detectar este trastorno con pruebas bioquímicas y valoración radiológica. Las pruebas bioquímicas incluyen mediciones de los niveles de fosfato de calcio, vitamina D y fosfatasa alcalina sérica. A menudo, los niveles de calcio son normales en pacientes con raquitismo; empero, los niveles de fosfato bajos son característicos de estos individuos. Los niveles de fosfatasa alcalina se elevan en muchos lactantes con raquitismo.[138] En virtud de que es posible que las cifras elevadas de fosfatasa alcalina también se deban a la colestasis relacionada con la NP, algunas veces la interpretación es difícil. Los niveles de esta enzima son cinco veces mayores a la cifra normal de los adultos. La fracción de la fosfatasa alcalina ayuda a identificar la causa de su incremento (p. ej., óseo contra hepático). Por desgracia, las radiografías estándar de tórax y extremidades sólo detectan los casos avanzados de raquitismo, mucho después de que el proceso ya alcanzó su desarrollo clínico completo. Se puede realizar una valoración más precisa de la enfermedad con rayos X o absorciometría fotónica.[8]

El tratamiento ideal del raquitismo neonatal empieza con la prevención. Los neonatos que reciben NP a largo plazo deben recibir las cantidades máximas de calcio y fosfato, con una proporción calcio:fosfato de 1.3:1 a 1.7:1, lo cual permite buenos índices de retención con poco o ningún trastorno en la homeostasis mineral.[137] Los incrementos adicionales de la concentración de calcio conllevan el riesgo de precipitación de fosfato de calcio con oclusión del catéter intravenoso o depósito ectópico de calcio.[139] La administración de clorhidrato de cisteína se emplea para mejorar la solubilidad del calcio y el fosfato por disminución del pH de la solución para NP. Los riesgos de agregar esta solución incluyen el desarrollo de acidosis metabólica, así como lixiviación de las sales de calcio del hueso. Tal vez no deban agregarse más de 4 mg/dl de cisteína a la fórmula de NP. En los recién nacidos que reciben alimentación enteral, deben usarse fortificantes líquidos o en polvo de leche humana o una fórmula para lactantes prematuros (cuadro 2-4). Si no se dispone de los fortificantes comerciales, debe agregarse fosfato disódico de calcio a la leche humana o la fórmula estándar. Tanto el nivel como la actividad de la vitamina D

son adecuados en la mayoría de los prematuros, por lo que no se requiere vitamina D adicional. La complementación debe continuar hasta que el lactante alcance un peso de 3 a 3.5 kg (peso del lactante de término).

COLESTASIS RELACIONADA CON LA NUTRICION PARENTERAL

La relación inicial entre la colestasis y la NP se estableció cuatro años antes de que este tratamiento se usara por primera vez en recién nacidos.[140] Desde el punto de vista histológico, el hígado muestra proliferación de conductos biliares en la región de la tríada portal, con la formación subsecuente de grandes trayectos fibrosos entre hepatocitos de apariencia normal.

Se han identificado varios factores de riesgo para la colestasis relacionada con la nutrición parenteral (CRNP). Los factores de riesgo más prominentes son el peso bajo y la premadurez.[141-143] La duración de la NPT también incrementa el riesgo. La CRNP conduce a cirrosis, sepsis y aumento de los índices de mortalidad. Aunque en su etapa temprana puede revertirse, al final la cirrosis se vuelve irreversible; la complicación final clara es la insuficiencia hepática. Los lactantes con NPT prolongada por síndrome de intestino corto son el grupo con mayor riesgo de CRNP. En una serie, la incidencia de sepsis fue de 56% en los lactantes con CRNP, en comparación con 13% en los pacientes con NPT y niveles normales de bilirrubina.[144] Lo más probable es que los altos índices de infección en estos sujetos se expliquen por varias deficiencias inmunológicas que se demuestran en los modelos animales con ligadura del conducto biliar y que incluyen disminución de la función de los linfocitos T y la proliferación linfocítica.[145,146] Los lactantes con CRNP tienen índice de mortalidad del 31%, en comparación con una mortalidad del 3% en aquéllos con NPT sin colestasis.[144] En el grupo de individuos de los autores que padecían síndrome de intestino corto, la mayoría de los que murieron presentó un incremento considerable del nivel de bilirrubina directa a los cuatro meses después del desarrollo del síndrome de intestino corto. Los pacientes que mantuvieron cifras sostenidas de bilirrubina directa mayores de 4 mg/dl durante más de seis meses tuvieron una mortalidad del 80%.

Se desconoce la causa de la colestasis. Es posible que la solución de NP contenga alguna sustancia tóxica para el hígado o que falten uno o más nutrimentos cruciales para prevenir la lesión hepática. Todos los factores posibles incluidos en la fórmula de NP se han relacionado como agentes causales en un momento u otro. Entre los factores más probables está la falta de taurina. La deficiencia de este aminoácido impide la conjugación de las sales biliares, necesarias para la excreción. En unos cuantos estudios se comparó la NPT adicionada con taurina con la NP estándar. Aunque algunos de estos estudios sugirieron una menor incidencia de colestasis en los neonatos que recibieron taurina, no se ha realizado un estudio adecuado.[43] También se sospechó que los fitosteroles que se encuentran en los compuestos lipídicos intravenosos y que provienen de productos vegetales tenían alguna intervención en el desarrollo de la CRNP. Los pacientes con esta complicación tienen altos niveles de fitosteroles[147] y estos niveles pueden acumularse en otros tipos de sujetos con colestasis.[148] Hace poco tiempo se incluyó a los fitosteroles en la patogenia de la CRNP y se utilizó un modelo en conejos.[149] Aunque los lactantes prematuros necesitan metionina, también se la relacionó como causa de la colestasis secundaria a la nutrición parenteral.[150]

Una causa clara de lesión hepática es la alimentación excesiva, casi siempre con abundancia de carbohidratos. Sin embargo, la alteración hepática en estas condiciones es diferente, ya que el único hallazgo es la esteatosis hepática, sin proliferación de conductos biliares. Está claro que con la limitación de la cantidad y tipo de calorías suministradas puede evitarse este problema.

Una causa sugerida en fechas más recientes es la translocación bacteriana, la cual tiene mayor incidencia en los animales en ayuno. Durante el proceso de translocación bacteriana, la liberación de endotoxinas puede inducir la secreción de varias citocinas, como el factor de necrosis tumoral y el interferón alfa, ya sea por los macrófagos peritoneales o por los hepáticos. Estas citocinas pueden ocasionar después la lesión hepática. La administración de antimicrobianos, como el metronidazol, se estableció como hipótesis para disminuir la colestasis al reducir la colonización del tubo digestivo y por tanto la incidencia de translocación bacteriana. En un estudio con ratas que recibieron NPT, se redujo el grado de esteatosis hepática con los antibióticos orales; sin embargo, las cifras de bilirrubina permanecieron elevadas, lo que sugirió que es muy probable que la causa de la esteatosis hepática difiera de la causa de la colestasis.[151]

La última área que se ha considerado en la etiología de la CRNP es la falta de estimulación enteral. Durante los periodos prolongados de ayuno el tubo digestivo carece de los estímulos enterales suficientes para liberar varias hormonas que favorecen el flujo biliar. Tal vez estas hormonas sean cruciales para prevenir la estasis biliar. Se intentó el uso de colecistocinina para aliviar este problema en animales de experimentación y en pruebas clínicas con éxito moderado.[152,153] La administración de colecistocinina próxima al inicio de la NPT parece ser más benéfica para prevenir esta complicación y disminuir la gravedad de la colestasis relacionada con la nutrición parenteral.[154]

Un problema vinculado con el uso prolongado de la NPT es el desarrollo de colelitiasis. Alrededor del 10% de los pacientes con síndrome de intestino corto forma cálculos biliares.[155] Puesto que muchos de estos lactantes no se sometieron a un estudio específico para detectar litiasis biliar, es posible en realidad que la incidencia de esta complicación sea mucho más alta. En general, muchos de estos cálculos desaparecen con el tiempo. Casi todos son asintomáticos y no requieren colecistectomía.

BIBLIOGRAFIA

1. Marian M: Pediatric nutrition support. Nutr Clin Pract 8:199–209, 1993.
2. Rose J, Gibbons K, Carlson SE, Koo WWK: Nutrient needs of the preterm infant. Nutr Clin Pract 8:226–232, 1993.
3. Wright JA, Ashenburg CA, Whitaker RC. Comparison of methods to categorize undernutrition in children. J Pediatr 124:944–946, 1994.
4. Detsky AS, McLaughlin JR, Baker JP, et al: What is subjective global assessment of nutritional status? JPEN J Parenter Enteral Nutr 11:8–13, 1987.
5. Coran AG, Drongowski RA, Wesley JR: Changes in total body water and extracellular fluid volume in infants receiving total parenteral nutrition. J Pediatr Surg 19:771–776, 1984.
6. Coran AG, Drongowski RA: Body fluid compartment changes following neonatal surgery. J Pediatr Surg 24:829–832, 1989.
7. Jensen MD: Research techniques for body composition assessment. J Am Diet Assoc 92:454–460, 1992.
8. Braillon PM, Salle BL, Brunet J, et al: Dual energy X-ray absorptiometry measurement of bone mineral content in newborns: Validation of the technique. Pediatr Res 12:77–80, 1992.
9. Rico HM, Revilla LF, Villa ER, et al: Body composition in children and Tanner's stages: A study with dual-energy X-ray absorptiometry. Metabolism 42:967–970, 1993.
10. Bistrian BR: Interaction of nutrition and infection in the hospital setting. Am J Clin Nutr 30:1228–1235, 1977.
11. Merritt RJ, Kalsch M, Roux LD: Significance of hypoalbuminemia in pediatric oncology patients—malnutrition or infection? JPEN J Parenter Enteral Nutr 9:303–306, 1985.
12. Kenny SE, Pierro A, Isherwood D, et al: Hypoalbuminaemia in surgical neonates receiving parenteral nutrition. J Pediatr Surg 30:454–457, 1995.
13. Katz MD, Lor E, Norris K: Comparison of serum prealbumin and transferrin for nutritional assessment of TPN patients: A preliminary study. Nutr Support Serv 6:22–24, 1986.
14. Roza AM, Tuitt D, Shizgal HM: Transferrin—a poor measure of nutritional status. JPEN J Parenter Enteral Nutr 8:523–528, 1984.
15. Bernstein LH, Leukhardt-Fairfield CJ, Pleban W: Usefulness of data on albumin and prealbumin concentrations in determining effectiveness of nutritional support. Clin Chem 35:271–274, 1989.
16. Spiekerman M: Proteins used in nutritional assessment. Clin Lab Med 13:353–369, 1993.
17. Heird W, Driscoll J, Schullinger J: Intravenous alimentation in pediatric patients. J Pediatr 80:351–355, 1972.
18. Reichman B, Chessex P, Putet G, et al: Diet, fat accretion, and growth in premature infants. N Engl J Med 305:1495–1500, 1981.
19. Baker J, Detsky A, Wesson D: Nutritional assessment: A comparison of clinical judgment and objective measurements. N Engl J Med 306:969–972, 1982.
20. Kaplan AS, Zemel BS, Neiswender KM, Stallings VA: Resting energy expenditure in clinical pediatrics: Measured versus prediction equations. J Pediatr 127:200–205, 1995.
21. Mendeloff E, Wesley J, Deckert R: Comparison of measured resting energy expenditure (REE) versus estimated energy expenditure (EEE) in infants. JEPN J Parenter Enteral Nutr 10(suppl):65–69, 1986.
22. Mitchell IM, Davies PSW, Day JME, et al: Energy expenditure in children with congenital heart disease, before and after cardiac surgery. J Thorac Cardiovasc Surg 107:374–380, 1994.
23. Chwals WJ, Lally KP, Woolley MM: Indirect calorimetry in mechanically ventilated infants and children: Measurement accuracy with absence of audible airleak. Crit Care Med 20:768–770, 1992.
24. Groner JI, Brown MF, Stallings VA, et al: Resting energy expenditure in children following major operative procedures. J Pediatr Surg 24:825–828, 1989.
25. Jones M, Pierro A, Hammond P, Lloyd D: The metabolic response to operative stress in infants. J Pediatr Surg 28:1258–1263, 1993.
26. Anand K, Sippell M, Aynsley-Green A: Randomised trial of fentanyl anaesthesia in preterm babies undergoing surgery: Effects on the stress response. Lancet 1:243–248, 1987.
27. Jones MO, Pierro A, Hashim IA, et al: Postoperative changes in resting energy expenditure and interleukin 6 level in infants. Br J Surg 81:536–538, 1994.
28. Letton RW, Chwals WJ, Jamie A, Charles B: Early postoperative alterations in infant energy use increase the risk of overfeeding. J Pediatr Surg 30:988–993, 1995.
29. Lemons JA: Fetal-placental nitrogen metabolism. Semin Perinatol 3:177–190, 1979.
30. Zlotkin SH, Bryan MH, Anderson GH: Intravenous nitrogen and energy intakes required to duplicate in utero nitrogen accretion in prematurely born human infants. J Pediatr 99:115–120, 1981.
31. Goldman HI, Goldman JS, Kaufman I, Liebman OB: Late effects of early dietary protein intake on low-birth-weight infants. J Pediatr 85:764–769, 1974.
32. Fomon S: Requirements and recommended dietary intakes of protein during infancy. Pediatr Res 30:391–395, 1991.
33. Colle E, Paulsen E: Response of the newborn infant to major surgery. I. Effects on water, electrolyte, and nitrogen balance. Pediatrics 23:1063–1084, 1959.
34. Coran A: Nutrition of the surgical patient. In Welch K (ed): Pediatric Surgery. Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 96–108.
35. Seashore J, Huszar G, Davis E: 1981. Urinary 3-methylhistidine/creatinine ratio as a clinical tool: Correlation between 3-methylhistidine excretion and metabolic clinical states in healthy and stressed premature infants. Metabolism 30:959–969, 1981.
36. Duffy B, Pencharz P: The effects of surgery on the nitrogen metabolism of parenterally fed human neonates. Pediatr Res 20:32–35, 1986.
37. Pierro A, Carnielli V, Filler R, et al: Characteristics of protein sparing effect of total parenteral nutrition in the surgical infant. J Pediatr Surg 23:538–542, 1988.
38. Dahlstrom KA, Ament ME, Laidlaw SA, Kopple JD: Plasma amino acid concentrations in children receiving long-term parenteral nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 7:748–754, 1988.
39. Das JB, Filler PM: Amino acid utilization during total parenteral nutrition in the surgical neonate. J Pediatr Surg 8:793–799, 1973.
40. Zlotkin SH, Anderson SH: The development of cystathionase activity during the first year of life. Pediatr Res 16:65–68, 1982.
41. Miller R, Jahoor F, Jaksic T: Decreased cysteine and proline synthesis in parenterally fed, premature infants. J Pediatr Surg 30:953–958, 1995.
42. Heird WC, Dell RB, Helms RA, et al: Amino acid mixture designed to maintain normal plasma amino acid patterns in infants and children requiring parenteral nutrition. Pediatrics 80:401–408, 1987.
43. Heird WC, Hay W, Helms RA, et al: Pediatric parenteral amino acid mixture in low birth weight infants. Pediatrics 81:41–50, 1988.
44. Okamoto E, Rassin DK, Zucker CL, et al: Role of taurine in feeding the low-birth-weight infant. J Pediatr 104:936–940, 1984.
45. Tyson JE, Lasky R, Flood D, et al: Randomized trial of taurine supplementation for infants less than or equal to 1,300-gram birth weight: Effect on auditory brainstem-evoked responses. Pediatrics 83:406–415, 1989.
46. Souba WW, Herskowitz K, Austgen TR, et al: Glutamine nutrition: Theoretical considerations and therapeutic impact. JPEN J Parenter Enteral Nutr 14:237S–243S, 1990.
47. O'Dwyer S, Smith R, Hwang T, Wilmore D: Maintenance of small bowel mucosa with glutamine-enriched parenteral nutrition. JPEN J Parenter Enteral Nutr 13:579–585, 1989.

48. Alverdy JC: Effects of glutamine-supplemented diets on immunology of the gut. JPEN J Parenter Enteral Nutr 14:109S–113S, 1990.
49. Loch H, Hubl W: Metabolic basis for selecting glutamine-containing substrates for parenteral nutrition. JPEN J Parenter Enteral Nutr 14:114S–117S, 1990.
50. Tremel H, Kienle B, Weilemann LS, et al: Glutamine dipeptide-supplemented parenteral nutrition maintains intestinal function in the critically ill. Gastroenterology 107:1595–1601, 1994.
51. Tamada H, Nezu R, Imamura I, et al: The dipeptide alanylglutamine prevents intestinal mucosal atrophy in parenterally fed rats. JPEN J Parenter Enteral Nutr 16:110–116, 1992.
52. Spaeth G, Gottwald T, Haas W, Holmer M: Glutamine peptide does not improve gut barrier function and mucosal immunity in total parenteral nutrition. JPEN J Parenter Enteral Nutr 17:317–323, 1993.
53. Ziegler TR, Young LS, Benfell K, et al: Clinical and metabolic efficacy of glutamine-supplemented parenteral nutrition after bone marrow transplantation. A randomized, double-blind, controlled study. Ann Intern Med 116:821–828, 1992.
54. Schloerb PR, Amare M: Total parenteral nutrition with glutamine in bone marrow transplantation and other clinical applications (a randomized, double-blind study). JPEN J Parenter Enteral Nutr 17:407–413, 1993.
55. Buchman AL: Glutamine: Is it a conditionally required nutrient for the human gastrointestinal system? J Am Coll Nutr 15:199–205, 1996.
56. Scull CW, Rose WC: Arginine metabolism. I. The relation of the arginine content of the diet to the increments in tissue arginine during growth. J Biol Chem 89:109–121, 1930.
57. Barbul A: Arginine: Biochemistry, physiology and therapeutic implications. J Parenter Enteral Nutr JPEN 10:227–238, 1986.
58. Hibbs JB, Vavrin Z, Taintor RR: L-arginine is required for expression of the activated macrophage effector mechanism causing selective metabolic inhibition in target cells. J Immunol 138:550–565, 1987.
59. Daly JM, Reynolds J, Thom A, et al: Immune and metabolic effects of arginine in the surgical patient. Ann Surg 208:512–528, 1988.
60. Kelly E, Morris S, Billiar T: Nitric oxide, sepsis and arginine metabolism. JPEN J Parenter Enteral Nutr 19:234–238, 1995.
61. Nussler AK, Billiar TR, Liu ZZ, Morris SM Jr: Coinduction of nitric oxide synthase and argininosuccinate synthetase in a murine macrophage cell line: Implications for regulation of nitric oxide production. J Biol Chem 269:1257–1269, 1994.
62. Kien L: 1993. Carbohydrates. In Tsang RC, Lucas A, Vauy R (eds): Nutritional Needs of the Preterm Infant, Scientific Basis and Practical Guidelines. Baltimore, Williams & Wilkins, 1993, pp 47–63.
63. American Academy of Pediatrics Committee on Nutrition: Practical significance of lactose intolerance in children. Pediatrics 86(suppl):643–644, 1990.
64. Hennessey PJ, Black CT, Andrassy RJ: Nonenzymatic glycosylation of immunoglobulin G impairs complement fixation. JPEN J Parenter Enteral Nutr 15:60–64, 1991.
65. Wilmore D: Glucose metabolism following severe injury. J Trauma 21:705–707, 1981.
66. Watters J, Bessey P, Dinarello C: Both inflammatory and endocrine mediators stimulate host response to sepsis. Arch Surg 121:179–190, 1986.
67. Elphick M, Wilkinson A: The effects of starvation and surgical injury on the plasma levels of glucose, free fatty acids, and neutral lipids in newborn babies suffering from various congenital anomalies. Pediatr Res 15:313–318, 1981.
68. Anand K, Sippell W, Schofield N: Does halothane anaesthesia decrease the metabolic and endocrine stress response of newborn infants undergoing operation? Br Med J 296:668–672, 1988.
69. Friedman Z, Danon A, Stahlman MT, Oates JA: Rapid onset of essential fatty acid deficiency in the newborn. Pediatrics 58:640–649, 1976.
70. Feuerstein G, Hallenbeck JM: Leukotrienes in health and disease. FASEB J 1:186–192, 1987.
71. Coran AG, Drongowski R, Sarahan TM, Wesley JR: Comparison of a new 10% and 20% safflower oil fat emulsion in pediatric parenteral nutrition. JPEN J Parenter Enteral Nutr 5:236–239, 1981.
72. Haumont D, Deckelbaum RJ, Richelle M, et al: Plasma lipid and plasma lipoprotein concentration in low birth weight infants given parenteral nutrition with twenty or ten percent lipid emulsion. J Pediatr 115:787–793, 1989.
73. Penn D, Ludwigs B, Schmidt-Sommerfeld E: Effect of nutrition on tissue carnitine concentrations in infants of different gestational ages. Biol Neonate 47:130–135, 1985.
74. Roe C: Clinical experience with carnitine deficiency. J Rare Dis 111:5–11, 1997.
75. Senkal M, Mumme A, Eickhoff U, et al: Early postoperative enteral immunonutrition: Clinical outcome and cost-comparison analysis in surgical patients. Crit Care Med 25:1489–1496, 1997.
76. Schilling J, Vranjes N, Fierz W, et al: Clinical outcome and immunology of postoperative arginine, omega-3 fatty acids, and nucleotide-enriched enteral feeding: A randomized prospective comparison with standard enteral and low calorie/low fat i.v. solutions. Nutrition 12:423–429, 1996.
77. Bower RH, Cerra FB, Bershadsky B, et al: Early enteral administration of a formula (Impact) supplemented with arginine, nucleotides, and fish oil in intensive care unit patients: results of a multicenter, prospective, randomized, clinical trial. Crit Care Med 23:436–449, 1995.
78. Cioffi W, Gore D, Rue L: Insulin-like growth factor-1 lowers protein oxidation in thermally injured patients. Ann Surg 220:310–316, 1994.
79. Fang C, Li B, Wand J, et al: Insulin-like growth factor 1 stimulates protein synthesis and inhibits protein breakdown in muscle from burned rats. JPEN J Parenter Enteral Nutr 21:245–251, 1997.
80. Pang KY, Bresson JL, Walker WA: Development of the gastrointestinal mucosal barrier. Evidence for structural differences in microvillus membranes from newborn and adult rabbits. Biochim Biophys Acta 727:201–208, 1983.
81. Kiristioglu I, Teitelbaum DH: Alteration of intestinal intraepithelial lymphocytes during total parenteral nutrition. J Surg Res 79:91–96, 1998.
82. Kudsk K, Croce M, Favian T, et al: Enteral versus parenteral feeding. Effects on septic morbidity after blunt and penetrating abdominal trauma. Ann Surg 215:503–511, 1992.
83. Moore FA, Moore EE, Kudsk KA, et al: Clinical benefits of an immune-enhancing diet for early postinjury enteral feeding. J Trauma 37:607–615, 1994.
84. Alverdy J, Aoys E, Moss G: Total parenteral nutrition promotes bacterial translocation from the gut. Surgery 104:185–190, 1988.
85. Cummins A, Chu G, Faust L, et al: Malabsorption and villous atrophy in patients receiving enteral feeding. JPEN J Parenter Enteral Nutr 19:193–198, 1995.
86. Groh-Wargo S: Prematurity and low birth weight. In Lang C (ed): Nutrition Support in Critical Care. Rockville, MD, Aspen Publishers, 1987, pp 287–313.
87. Isch JA, Rescorla FJ, Scherer LR III, et al: The development of gastroesophageal reflux after percutaneous endoscopic gastrostomy. J Pediatr Surg 32:321–323, 1997.
88. Motil KJ: 1987. Breast-feeding: Public health and clinical overview. In Grand RJ, Sutphen JL, Dietz WH Jr (eds): Pediatric Nutrition Theory and Practice. Stoneham, MA, Butterworth, 1987, pp 251–263.
89. Wright JA, Walker WA: Breast milk and host defense of the infant. In Grand RJ, Sutphen JL, Dietz WH Jr (eds): Pediatric Nutrition Theory and Practice. Stoneham, MA, Butterworth, 1987, pp 293–303.

90. Ogra SS, Ogra PL: Immunological aspects of human colostrum and milk. J Pediatr 92:550, 1978.
91. Kleinman RE, Walker WA: The enteromammary immune system. Dig Dis Sci 24:876–878, 1979.
92. Gross S, David R, Bauman L, Tomarelli R: Nutritional composition of milk produced by mothers delivering preterm. J Pediatr 96:641–644, 1980.
93. Reed CR, Sessler CN, Glauser FL, Phelan BA: Central venous catheter infections: Concepts and controversies. Intensive Care Med 21:177–183, 1995.
94. Kurkchubasche AG, Smith SD, Rowe MI: Catheter sepsis in short-bowel syndrome. Arch Surg 127:21–25, 1992.
95. Fabri PJ, Mirtallo JM, Ebbert ML, et al: Clinical effect of nonthrombotic total parenteral nutrition catheters. JPEN J Parenter Enteral Nutr 8:705–707, 1984.
96. Yao JD, Arkin CF, Karchmer AW: Vancomycin stability in heparin and total parenteral nutrition solutions: Novel approach to therapy of central venous catheter-related infections. JPEN J Parenter Enteral Nutr 16:268–274, 1992.
97. Spear ML, Stahl GE, Hamosh M, et al: Effect of heparin dose and infusion rate on lipid clearance and bilirubin binding in premature infants receiving intravenous fat emulsions. J Pediatr 112:94–98, 1988.
98. Sitges-Serra A, Puig P, Linares J, et al: Hub colonization as the initial step in an outbreak of catheter-related sepsis due to coagulase-negative staphylococci during parenteral nutrition. JPEN J Parenter Enteral Nutr 8:668–672, 1984.
99. Cercenado E, Ena J, Rodriguez-Creixems M, et al: A conservative procedure for the diagnosis of catheter-related infections. Arch Intern Med 150:1417–1420, 1990.
100. King DR, Komer M, Hoffman J, et al: Broviac catheter sepsis: The natural history of an iatrogenic infection. J Pediatr Surg 20:728–733, 1985.
101. Wurzel CL, Halom K, Feldman JG, Rubin LG: Infection rates of Broviac-Hickman catheters and implantable venous devices. Am J Dis Child 142:536–540, 1988.
102. Dawson S, Pai MKR, Smith S, et al: Right atrial catheters in children with cancer: A decade of experience in the use of tunnelled, exteriorized devices at a single institution. Am J Pediatr Hematol Oncol 13:126–129, 1991.
103. Johnson PR, Decker MD, Edwards KM, et al: Frequency of broviac catheter infections in pediatric oncology patients. J Infect Dis 154:570–578, 1986.
104. Caniano DA, Starr J, Ginn-Pease ME: Extensive short-bowel syndrome in neonates: Outcome in the 1980s. Surgery 105:119–124, 1989.
105. Wang E, Prober C, Ford-Jones L, Gold R: The management of central intravenous catheter infections. Ped Infect Dis 3:110–113, 1984.
106. Goldstein E, Bartholomew W, Parr T, Vickers J: Monitoring vancomycin blood levels: When to start? [letter]. JAMA 270:1426, 1993.
107. La Quaglia MP, Caldwell C, Lucas A, Corbally M: A prospective randomized double-blind trial of bolus urokinase in the treatment of established Hickman catheter sepsis in children. J Pediatr Surg 29:742–745, 1994.
108. Cowan CE: Antibiotic lock technique. J Intraven Nurs 15:283–287, 1992.
109. Messing B, Peitra-Cohen S, Debure A, et al: Antibiotic-lock technique: A new approach to optimal therapy for catheter-related sepsis in home-parenteral nutrition patients. JPEN J Parenter Enteral Nutr 12:185–189, 1988.
110. Eppes SC, Troutman JL, Gutman LT: Outcome of treatment of candidemia in children whose central catheters were removed or retained. Pediatr Infect Dis J 8:99–104, 1989.
111. Donowitz LG, Hendley JO: Short-course amphotericin B therapy for candidemia in pediatric patients. Pediatrics 95:888–891, 1995.
112. Hinke DH, Zandt-Stastny DA, Goodman LR, et al: Pinch-off syndrome: A complication of implantable subclavian venous access devices. Radiology 177:353–356, 1990.
113. Werlin SL, Lausten T, Jessen S, et al: Treatment of central venous catheter occlusions with ethanol and hydrochloric acid. JPEN J Parenter Enteral Nutr 19:416–418, 1995.
114. Shangraw RE, Jahoor F, Miyoshi H, et al: Differentiation between septic and postburn insulin resistance. Metabolism 38:983–989, 1989.
115. Hay WW, Sparks JW: Placental, fetal and neonatal carbohydrate metabolism. Clin Obstet Gynecol 28:473–485, 1985.
116. Lilien DP, Rosenfeld RL, Baccaro MM: Hyperglycemia in stressed, small premature infants. J Pediatr 94:454–459, 1979.
117. Varma S: Homeostatic response to glucose loading in newborn and young dogs. Metabolism 22:1367–1375, 1973.
118. Collins JWJ, Hoppe M, Brown K: A controlled trial of insulin infusion and parenteral nutrition in extremely low birth weight infants with glucose intolerance. J Pediatr 118:921–927, 1991.
119. Ostertag SG, Jovanovic L, Lewis B: Insulin pump therapy in the very low birth weight infant. Pediatrics 78:625–630, 1986.
120. Wesley J, Coran A: Intravenous nutrition for the pediatric patient. Semin Ped Surg 1:212–230, 1992.
121. Coran A, Edwards B, Zaleska R: The value of heparin in the hyperalimentation of infants and children with a fat emulsion. J Pediatr Surg 9:725–732, 1974.
122. Howard L, Ament M, Fleming CR, et al: Current use and clinical outcome of home parenteral and enteral nutrition therapies in the United States. Gastroenterology 109:355–365, 1995.
123. Kaufman SS, Murray ND, Wood P, et al: Nutritional support for the infant with extrahepatic biliary atresia. J Pediatr 110:679–686, 1987.
124. Farrell MM: Nutrition in gastrointestinal disorders of infancy and childhood. In Walberg-Ekvall S (ed): Pediatric Nutrition and Chronic Diseases in Developmental Disorders. New York, Oxford University Press, 1993, pp 293–300.
125. Schmitz J: Malabsorption. In Walker W, Durie P, Hamilton J, et al (eds): Pediatric Gastrointestinal Disease. Vol. 1. Philadelphia, BC Decker, 1991, pp 79–89.
126. Bower TR, Pringle KC, Soper RT: Sodium deficit causing decreased weight gain and metabolic acidosis in infants with ileostomy. J Pediatr Surg 23:567–572, 1988.
127. Sacher P, Hirsig J, Gresser J, Spitz L: The importance of oral sodium replacement in ileostomy patients. Prog Pediatr Surg 24:226–231, 1989.
128. Byrne TA, Morrissey TB, Nattakom TV, et al: Growth hormone, glutamine, and a modified diet enhance nutrient absorption in patients with severe short bowel syndrome. JPEN J Parenter Enteral Nutr 19:296–302, 1995.
129. Scolapio JS, Camilleri M, Fleming CR, et al: Effect of growth hormone, glutamine, and diet on adaptation in short-bowel syndrome: A randomized, controlled study. Gastroenterology 113:1074–1081, 1997.
130. Levitsky DA, Strupp BJ: Malnutrition and the brain: Changing concepts, changing concerns. J Nutr 125:2212S–2220S, 1995.
131. Strupp BJ, Levitsky DA: Enduring cognitive effects of early malnutrition: A theoretical reappraisal. J Nutr 125:2221S–2232S, 1995.
132. Peterson KE, Washington J, Rathbun JM: Team management of failure to thrive. J Am Diet Assoc 84:810–815, 1984.
133. Rathbun J, Peterson K: Nutrition in Failure to Thrive. In Grand R, Sutphen J, Dietz W (eds): Pediatric Nutrition, Theory and Practice. Stoneham, MA, Butterworth, 1987, pp 627–643.
134. Roche A: Growth and assessment of handicapped children. Diet Curr 6:25, 1970.
135. Eddy T, Nicholson A, Wheeler E: Energy expenditures and dietary intakes in cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 7:377–380, 1965.
136. Krick J, Murphy P, Markham J, Shapiro B: A proposed formula for calculating energy needs of children with cerebral palsy. Devel Med Child Neurol 34:481–487, 1992.
137. Greene HL, Hambidge KM, Schanler R, Tsang RC: Guidelines for the use of vitamins, trace elements, calcium, magnesium, and phosphorus in infants and children receiving total parenteral nutrition: Report of the Subcommittee on

Pediatric Parenteral Nutrient Requirements from the Committee on Clinical Practice Issues of The American Society for Clinical Nutrition. Am J Clin Nutr 48:1324–1342, 1988.
138. Lipkin E, Ott S, Klein G: Serum markers of bone formation in parenteral nutrition patients. Calcif Tissue Int 47:75–81, 1990.
139. Hamoudi AC, Singley CT, Teitelbaum DH, et al: Intravascular calcium deposits in a critically ill patient. Light- and electron-microscopic findings. Arch Pathol Lab Med 117:1257–1260, 1993.
140. Peden V, Witzleben C, Skelton M: Total parenteral nutrition [letter]. J Pediatr 78:180–181, 1971.
141. Drongowski RA, Coran AG: An analysis of factors contributing to the development of total parenteral nutrition-induced cholestasis. JPEN J Parenter Enteral Nutr 13:586–589, 1989.
142. Merritt R: Cholestasis associated with total parenteral nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 5:9–22, 1986.
143. Sax HC, Bower RH: Hepatic complications of total parenteral nutrition. JPEN J Parenter Enteral Nutr 12:615–618, 1988.
144. Ginn-Pease M, Pantalos D, King D: TPN-associated hyperbilirubinemia: A common problem in newborn surgical patients. J Pediatr Surg 20:436–439, 1985.
145. Feduccia TD, Scott-Conner CE, Grogan JB: Profound suppression of lymphocyte function in early biliary obstruction. Am J Med Sci 296:39–44, 1988.
146. Maggiore G, De Giacomo C, Scotta MS, et al: Cell-mediated immunity in children with chronic cholestasis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1:385–388, 1982.
147. Clayton PT, Bowron A, Mills KA, et al: Phytosterolemia in children with parenteral nutrition–associated cholestatic liver disease. Gastroenterology 105:1806–1813, 1993.
148. Gylling H, Vuoristo M, Farkkila M, Miettinen TA: The metabolism of cholestanol in primary biliary cirrhosis. J Hepatol 24:444–451, 1996.
149. Iyer K, Spitz L, Clayton P: New insight into mechanisms of parenteral nutrition–associated cholestasis: Role of plant sterols. J Pediatr Surg 33:1–6, 1998.
150. Moss R, Haynes A, Enomoto M, Glew R: Methionine infusion reproduces liver injury of parenteral nutrition cholestasis. Surg Forum 48:642–644, 1997.
151. Pappo I, Bercovier H, Berry EM, et al: Polymyxin B reduces total parenteral nutrition–associated hepatic steatosis by its antibacterial activity and by blocking deleterious effects of lipopolysaccharide. JPEN J Parenter Enteral Nutr 16:529–532, 1992.
152. Rintala RJ, Lindahl H, Pohjavuori M: Total parenteral nutrition-associated cholestasis in surgical neonates may be reversed by intravenous cholecystokinin: A preliminary report. J Pediatr Surg 30:827–830, 1995.
153. Teitelbaum DH, Han-Markey T, Schumacher RE: Treatment of parenteral nutrition–associated cholestasis with cholecystokinin-octapeptide. J Pediatr Surg 30:1082–1085, 1995.
154. Teitelbaum D, Han-Markey T, Drongowski R, et al: Use of cholelcystokinin to prevent the development of parenteral nutrition–associated cholestasis. JPEN J Parenter Enteral Nutr 20:100–103, 1997.
155. Manji N, Bistrian B, Mascioli E, et al: Gallstone disease in patients with severe short bowel syndrome dependent on parenteral nutrition. JPEN J Parenter Enteral Nutr 13:461–464, 1989.

3

CONSIDERACIONES ANESTESICAS

Robert E. Binda, Jr., MD y Peter H. Mestad, MD

☐ Valoración preanestésica

Muchas veces los procedimientos quirúrgicos pediátricos se realizan en forma ambulatoria o los pacientes ingresan provenientes de la unidad de cuidados posanestésicos (UCPA). Como consecuencia, la información que puede usarse para evaluar la disposición del individuo para la intervención se limita a menudo a la que se obtiene en una entrevista telefónica o la recogida el día de la operación. Por lo general, esta cantidad de información es adecuada, pero en ocasiones la aclaración de algunos factores de riesgo obliga a posponer o retrasar el procedimiento. Algunas instituciones están desarrollando centros de evaluación preoperatoria, en los cuales se valora a los sujetos en forma más minuciosa antes del día de la operación. La exposición de los pacientes pediátricos y sus padres a la instalación de salud puede ser súbita e intimidante. Las "fiestas preoperatorias" permiten a los niños y sus familiares conocer el ambiente quirúrgico antes del día de la intervención y suelen aliviar muchas de estas preocupaciones.

Un interrogatorio enfocado brinda información valiosa. Son importantes los antecedentes de deficiencia de seudocolinesterasa, hipertermia maligna o porfiria en algunos miembros de la familia o en el paciente, aunque la ausencia de estas complicaciones no las excluye de la consideración. Por ejemplo, cerca del 33% de las personas que desarrollan hipertermia maligna había tenido un episodio anestésico previo sin contratiempos. Las alergias farmacológicas y las reacciones adversas son frecuentes. Las preguntas enfocadas revelan a menudo alguna alergia que antes se había negado u olvidado. La alergia al látex es un problema creciente que puede ocasionar complicaciones que ponen en riesgo la vida durante un procedimiento quirúrgico. La exposición extensa al látex casi siempre se refiere en el interrogatorio. Los protocolos institucionales que se encargan de la prevención y tratamiento de la alergia y susceptibilidad al látex ayudan a minimizar la confusión y optimizar la atención a este problema. La entrevista preanestésica debe incluir una breve revisión de los sistemas mayores y las afecciones recientes.

Asimismo, la entrevista preanestésica debe ser adecuada para el procedimiento quirúrgico y el estado físico del paciente. Con frecuencia, los niños presentan rinorrea y tos; el sentido común indica si estos sujetos deben someterse a un procedimiento quirúrgico. Si la rinorrea y la tos son problemas crónicos y no existen otros signos o síntomas de enfermedad, es apropiado continuar con la intervención. Sin embargo, si el inicio de la rinorrea es reciente o si el niño tiene otros signos de enfermedad, como disminución de la actividad o el apetito, o temperatura elevada, es mejor posponer la operación hasta que la enfermedad termine su evolución. No se puede ignorar una elevación de la temperatura, ya que a menos que exista un motivo lógico para ésta, es más seguro suponer que existe una enfermedad aguda, obvia o no, y se reprograma la operación. Los niños con infección aguda de las vías respiratorias superiores tienen un riesgo dos a siete veces mayor de sufrir algún fenómeno respiratorio adverso durante el periodo anestésico y la recuperación.[1]

No están indicadas las pruebas de laboratorio de rutina. Se obtiene poca información nueva y, en la mayoría de los casos, las decisiones sobre el manejo no cambian como resultado de las mismas.[2,3] En 1987, la *American Society of Anesthesiologists' House of Delegates* determinó que ninguna prueba de laboratorio de rutina o de detección diagnóstica es necesaria para la valoración preanestésica de los pacientes. Por tanto, las decisiones respecto de la necesidad de pruebas de laboratorio deben basarse en el paciente individual y el procedimiento quirúrgico propuesto. Esto atenúa el impacto para los individuos pediátricos y sus padres y disminuyen los costos de salud porque se elimina la punción venosa.

Muchos niños que se someten a procedimientos quirúrgicos padecen enfermedades preexistentes para las cuales toman medicamentos. Por lo regular, deben continuar los fármacos hasta el momento de la operación. Con ello se espera evitar las exacerbaciones de la afección y que la evolución anestésica sea más segura. La posible excepción es la digoxina para pacientes de cirugía cardiaca.

Muchas veces los niños que presentan anormalidades cardiacas se someten a procedimientos quirúrgicos

extracardiacos. Algunos de ellos están en riesgo de endocarditis bacteriana subaguda. Se han aclarado y simplificado las recomendaciones profilácticas de esta enfermedad.[4] Ahora sólo se recomienda una dosis preoperatoria de antibiótico. Los niños pequeños tienen a menudo un soplo cardiaco audible durante la exploración física. Algunas veces es difícil diferenciar los soplos relevantes de los inocuos. El tipo de operación que se planea y el estado físico del sujeto indican cuándo se requiere una evaluación más minuciosa antes del procedimiento quirúrgico.

La neumonitis por aspiración es una complicación grave ante el uso de cualquier anestésico. Sin embargo, la incidencia y morbilidad han disminuido.[5-7] El ayuno preoperatorio prolongado puede ocasionar deshidratación e hipoglucemia, lo cual acentúa el estrés de los padres y el paciente.[8] Ahora son frecuentes las indicaciones que permiten la ingestión de líquidos claros hasta dos o tres horas antes de la operación y sólidos hasta seis a ocho horas antes en muchas instalaciones pediátricas. La leche y las fórmulas se consideran sólidos.[9] La incidencia de aspiración no aumentó después de la adopción de estos lineamientos y los pacientes y sus padres están más satisfechos. En virtud de la baja incidencia de aspiración significativa, no se justifica el uso habitual de medicamentos que inhiben las secreciones. No obstante, su aplicación está indicada en procedimientos de urgencia.

La administración preoperatoria de fármacos es otro aspecto controvertido. La intención original de los medicamentos preoperatorios era aumentar la seguridad de la anestesia mediante el acortamiento del periodo de excitación durante la inducción anestésica. La anestesia empleada hoy en día tiene un periodo de inducción corto y por tanto un periodo igualmente corto de excitación. Los medicamentos preoperatorios también se usan para reducir el trauma psicológico que experimentan los niños antes de la operación. Aunque un ambiente tranquilo y una visita preanestésica bien presentada reducen la ansiedad en muchos casos, algunas veces se administran muchos agentes por diversas vías. Una técnica que debe abandonarse en la mayoría de los casos es la inyección intramuscular, ya que los fármacos orales tienen el mismo efecto con un trauma menor para el niño.[10] El midazolam en dosis orales de 0.3 a 0.5 mg/kg es efectivo para disminuir la ansiedad sin retraso demostrable del tiempo hasta el despertar o el egreso de la instalación.[11] El suministro de fentanilo en forma de pastillas tiene una efectividad similar, pero en ocasiones se acompaña de efectos colaterales indeseables, como vómito preoperatorio y posoperatorio o prurito facial.[12] Sin importar cuál sea el medicamento prescrito, se necesitan 30 a 45 minutos para que alcance su efectividad máxima. Además, es prudente vigilar la saturación de oxígeno después de la administración y antes de la inducción anestésica. Las habitaciones de inducción, que permiten a los padres estar presentes durante la inducción anestésica, pueden ser tan efectivas como los agentes farmacológicos y por eso se emplean en algunas instituciones.

☐ Atención del paciente quirúrgico externo

La cirugía ambulatoria representa 70% o más de la carga de trabajo en la mayoría de los centros pediátricos. Es necesario evaluar muchos factores para determinar si un niño es candidato para esta forma de atención. La comunicación entre los cirujanos y anestesiólogos es esencial en esta evaluación. Las circunstancias individuales son variables y ningún reglamento se aplica en todas las situaciones. En la mayoría de los casos, los niños no deben padecer enfermedad sistémica grave. Sin embargo, cuando el sujeto externo sufre una enfermedad sistémica, si el proceso patológico se controla bien, no debe afectar en forma adversa la evolución posoperatoria. Los procedimientos quirúrgicos en los que se afectan en forma considerable los sistemas orgánicos principales no son apropiados para una unidad externa. Otro factor que determina si un individuo es candidato para cirugía ambulatoria es la dinámica familiar o social; por ejemplo: ¿el niño será cuidado por un adulto responsable y capaz?, ¿lo atenderá un padre soltero que debe trabajar?, ¿qué tan lejos debe viajar el paciente para recibir atención médica apropiada, en caso necesario? Se deben considerar éstos y otros factores individuales que pueden surgir cuando se valora a un individuo pediátrico para cirugía ambulatoria.

En la actualidad, la anestesia ideal debe tener un inicio de acción rápido, permitir una pronta recuperación con efectos colaterales mínimos o nulos y alcanzar la efectividad máxima con un costo razonable. El énfasis se centra en la disminución al mínimo del tiempo anestésico y la exposición hospitalaria. Estas demandas representan retos para el anestesiólogo y requieren una nueva evaluación acerca del tipo de atención que se ofrece a los pacientes durante el periodo perioperatorio, así como de la manera en que se evalúa la efectividad.[13] Por ejemplo, el ingreso rutinario a la UCPA ya no es necesario con los nuevos anestésicos. De hecho, el control de los ingresos a la UCPA puede ser la única forma de abatir los costos anestésicos.[14] En la actualidad se realizan investigaciones activas al respecto.

Los anestesiólogos cuentan con una amplia selección de anestésicos a su disposición, que son apropiados para uso en sujetos ambulatorios. Los niños les temen a las agujas y el uso de anestésicos por inhalación aún predomina en la mayoría de los centros pediátricos. El halotano es el anestésico volátil más popular. Sin embargo, se ha notificado que dos nuevos agentes, el sevoflurano y el desflurano, tienen menor tiempo de inducción y recuperación.[15] Una ventaja adicional del sevoflurano radica en que posee un olor casi siempre aceptable para la mayoría de los niños. Por otro lado, el desflurano tiene un olor picante que limita su empleo como agente de inducción. Además, la recuperación del desflurano puede acompañarse de agitación y delirio.[16] Cualesquiera que sean las ventajas publicadas que estos nuevos agentes tengan sobre

el halotano, será necesario demostrar beneficios claros antes de sustituir a un agente que posee un registro de 40 años de seguridad y bajo costo.

Los fármacos nuevos hicieron la anestesia intravenosa más atractiva para la pediatría. Los opioides, como el fentanilo y el alfentanilo, se emplean con frecuencia como coadyuvantes de los anestésicos inhalados. El remifentanilo, un opioide de acción ultracorta con una vida media de 11 minutos, se utiliza con más frecuencia por su tiempo corto de emergencia. El propofol se tornó muy aceptado, también por su vida media corta y su falta aparente de efectos colaterales significativos. Este agente en emulsión lipídica se usa como agente de inducción y mantenimiento para procedimientos quirúrgicos y diagnósticos que requieren sedación profunda. Como beneficio adicional, parece actuar como antiemético.[17]

El temor a las agujas limita el uso de los fármacos intravenosos. La administración de medicamentos preoperatorios mitiga este temor en cierta medida. Además, el uso de anestésicos locales, como la crema Emla, ayuda a atenuar el dolor de la inserción de las agujas. Es seguro que los agentes intravenosos conserven su papel en la anestesia pediátrica y hay técnicas en desarrollo constante que garantizarán su mejor aplicación.

Los anestésicos regionales, en especial los bloqueos raquídeos o caudales, se administran en algunas instituciones para procedimientos quirúrgicos ambulatorios.[18] La técnica regional puede usarse sola, con sedación o junto con un anestésico general. La preferencia personal determina la forma de practicar el procedimiento.

Para maximizar la seguridad se debe proporcionar la misma consideración a los pacientes ambulatorios que a los internos en cuanto a la vigilancia y atención posoperatorias. A menudo es útil establecer una vía venosa después de la inducción para rehidratar en forma parcial al individuo, proporcionar una vía para la administración de fármacos y aliviar el dolor posoperatorio en la unidad de recuperación. Se intenta suministrar por lo menos 30 ml/kg de solución cristaloide durante el tiempo en que se mantiene la vía intravenosa. Esta cantidad proporciona hidratación adecuada si se disminuye la vía oral en el posoperatorio y ayuda a reducir la náusea después de la intervención.

☐ Recuperación de pacientes ambulatorios

El periodo de recuperación es más crucial para los pacientes pediátricos y menos para los adultos. Aunque los riesgos de problemas transoperatorios son similares en adultos y niños, 3 a 4% de los lactantes y niños experimenta complicaciones mayores en el periodo de recuperación, en tanto que sólo 0.5% de los adultos sufre estas complicaciones.[19,20]

En virtud de la mayor difusión de la cirugía ambulatoria y la frecuencia de complicaciones posoperatorias en los niños, los médicos deben revalorar algunos de los problemas comunes que se presentan durante la recuperación del procedimiento quirúrgico.

El paciente externo que experimenta dolor se maneja casi de la misma forma que el internado. Los bloqueos con anestésicos locales resultan muy valiosos en el control del dolor posoperatorio de individuos pediátricos externos.[21] La bupivacaína proporciona 12 a 24 horas de alivio razonable, con lo cual disminuye la necesidad de narcóticos en el posoperatorio.

El vómito se presenta en alrededor de 2 a 5% de todos los pacientes quirúrgicos pediátricos.[20] Su incidencia es mucho más elevada en adolescentes, en quienes es dos veces más frecuente para todos los procedimientos,[20] en personas con antecedentes de cinetosis y en las que se someten a ciertos procedimientos, como los de músculos oculares, en quienes se puede presentar en 80% de los casos.[22] Ya no es preciso que los niños dejen de sufrir vómitos y toleren líquidos antes de su alta hospitalaria, ya que hoy en día se reconoce que la ingestión antes del egreso puede provocar vómito.[23] Los autores se aseguran de que los individuos estén bien hidratados antes del alta, por lo general proporcionándoles líquidos intravenosos antes de la operación. También administran antieméticos a niños con antecedentes de vómito posoperatorio y los que se someten a un procedimiento vinculado con una elevada incidencia de náusea y vómito (p. ej., corrección quirúrgica de estrabismo, rehabilitación dental, amigdalectomía, operación de oído medio). Los antieméticos incluyen ondansetrón, droperidol y metoclopramida. El ondansetrón parece ser el tratamiento de elección en muchos centros, pero su alto costo limita su uso.[24-26]

Los problemas de vías respiratorias son comunes en la edad pediátrica y ocasionan muchos de los trastornos en la unidad de recuperación. En un gran estudio de problemas perioperatorios pediátricos se presentaron obstrucciones de vías respiratorias en 3% de los casos en forma global.[11] La incidencia de los autores es similar: 2% de todos sus pacientes. En general, este problema se relaciona con individuos que llegan a la unidad de recuperación aún con anestesia profunda, sin apoyo mecánico para vías respiratorias.

En niños, otro problema común de vías respiratorias es el crup posintubación. Cuando se practicaron por primera vez los procedimientos quirúrgicos ambulatorios en sujetos pediátricos, muchos centros trataban de evitar la intubación por la preocupación que suscitaba el crup. Con frecuencia, si la intubación era necesaria, el paciente no se atendía como paciente externo. Con la experiencia, se observó que este tipo de crup, a diferencia del viral, tenía un tiempo de evolución definido y no se acompañaba de edema de rebote cuando se trataba con adrenalina racémica.[27] En forma gradual, se volvió rutinaria la intubación endotraqueal, siempre que estuviera indicada, y no se aceptó la necesidad de intubación como criterio para la admisión hospitalaria después de la intervención.

El crup posintubación se presenta en alrededor de 1 a 6% de todos los pacientes pediátricos y es más común después de la operación de cabeza y cuello, en

niños entre uno y cuatro años de edad, en la intubación traumática o en los intentos repetidos de intubación y después de tos excesiva o esfuerzo con la sonda endotraqueal.[28] En general, el tratamiento se limita a nebulizaciones con adrenalina racémica (0.5 ml en 2.5 ml de solución fisiológica), aunque algunos investigadores recomiendan esteroides.[29] En la actualidad, la práctica es observar a los pacientes que requieren adrenalina racémica durante dos horas y luego se les permite abandonar el hospital. Se instruye a los padres acerca de los signos y síntomas de aumento de estridor, insuficiencia respiratoria, o ambos, y a quién avisar en caso de que se presenten.

La complicación final que se ha observado en la unidad de recuperación es la reducción de la saturación de oxígeno en alrededor de 3% de los pacientes. La causa más común de esta complicación es la admisión a la unidad de recuperación de un individuo con una vía aérea incorrecta, dado que todavía se encuentra bajo anestesia profunda; empero, algunas personas sufren dificultad para conservar saturaciones adecuadas de oxígeno (95%) con aire ambiente, sin ninguna razón discernible. Estos pacientes se mantienen en observación con oxígeno y vigilancia de su saturación dentro del hospital durante varias horas en el posoperatorio. Si mejoran, se autoriza su egreso; en caso contrario, se hospitalizan durante la noche para instituir oxigenoterapia.

☐ Atención del lactante nacido prematuro

En 1982 se publicaron por primera vez los peligros potenciales de la práctica de la cirugía ambulatoria en lactantes que fueron prematuros.[30] El mayor peligro es la apnea que se presenta en las primeras 12 a 18 horas después del procedimiento quirúrgico. Todavía no se comprenden por completo los factores que contribuyen al riesgo aumentado, pero incluyen desarrollo neurológico inmaduro, en especial del centro respiratorio en el tallo encefálico, y musculatura diafragmática menos desarrollada que causa fatiga fácil.[31] Aún suscita controversia la edad después del nacimiento en la que desaparece el riesgo de apnea, a pesar de numerosos estudios sobre el tema. En 1995 se publicó un metaanálisis de los estudios pertinentes.[32] Los resultados de éste indicaron que hubo una disminución significativa de la incidencia de apnea a las 52 a 54 semanas después de la concepción, de acuerdo con la edad gestacional. El hematócrito inferior a 30% se identificó como un factor de riesgo y se recomendó que los lactantes con este grado de anemia se internaran en el hospital después de la operación para observación, sin importar la edad. Sin embargo, se cuestionó la validez de estas propuestas y es posible que el tamaño de la muestra no fuera lo bastante grande para inferir conclusiones válidas.[33]

Ninguna técnica anestésica parece ser superior a las demás, aunque cierta evidencia sugiere ventajas con la anestesia raquídea.[34] La anestesia general aún es la técnica preferida en la mayoría de las instituciones.[35] De igual forma, no hay medicamentos que puedan prevenir la apnea siempre, aunque la cafeína parece prometedora.[36] Hasta que se estudie a más pacientes en forma sistemática, la elección de las ocasiones en las que los lactantes prematuros pueden operarse en forma ambulatoria queda a juicio y tendencia personal del anestesiólogo y cirujano. Las directrices institucionales más frecuentes mencionan edades de 44 a 46, 50 o 60 semanas después de la concepción. De hecho, un estudio reciente de las prácticas quirúrgicas mostró que casi la tercera parte de los cirujanos esperó hasta 50 semanas de edad y que otro tercio aguardó 60 a partir de la concepción.[35] Los aspectos legales determinan estas prácticas en algunas instituciones. Más importante aún, sin importar cuál sea la edad después de la concepción al momento de la operación, es que el lactante debe internarse en el hospital si hay cualquier duda acerca de la seguridad durante el periodo transoperatorio o el posoperatorio en la unidad de cuidados posanestésicos.

☐ Vigilancia

En 1954, Beecher y Todd fueron los primeros en analizar los factores que conducen a la mortalidad anestésica.[37] Asumieron que el principal riesgo de los contratiempos anestésicos era el uso de fármacos peligrosos y potentes, en este caso el relajante muscular curare. Aunque más tarde se demostró que sus conclusiones eran erróneas, su metodología era sólida y es todavía la base para la mayoría de los estudios médicos de pronóstico. Por ejemplo, fueron los primeros investigadores en usar un denominador para expresar las estadísticas de mortalidad.

Hubo pocos cambios conceptuales sobre los contratiempos anestésicos hasta los años 1970. Fue entonces que los expertos empezaron a atribuir la mayoría de las complicaciones anestésicas a errores humanos[38-43] y no a los fármacos o al equipo usado para administrarlos. Estos hallazgos condujeron a asentar que todas las personas que administraban anestésicos debían mantener una conciencia y vigilancia meticulosas. Un estudio publicó que el 50% de los errores era resultado de la inexperiencia, prisa, falta de atención o fatiga por parte del anestesiólogo.[42] La conclusión lógica fue que el aumento de la vigilancia del paciente podría prevenir muchas de estas complicaciones al alertar al anestesiólogo sobre los cambios de la condición del individuo.

Pronto resultó evidente que aunque los problemas mayores eran de origen humano, muchas veces conducían a fenómenos respiratorios. Las complicaciones identificadas con mayor frecuencia eran la hipoventilación y la hipoxemia. Un estudio de los hospitales de Harvard marcó un hito; investigó sus pérdidas por negligencia y publicó que 82% de todas las demandas relacionadas con la anestesia se debía a causas respiratorias y que el 90% se consideraba susceptible de prevención.[44] Por lo tanto, estos hallazgos iniciaron dos decenios de avances tecnológicos enfocados en la ob-

tención de más información transoperatoria para el anestesiólogo con la esperanza de que se redujeran los resultados adversos.

Antes de 1970, la vigilancia transoperatoria consistía sobre todo en medición no invasiva de la presión sanguínea y la frecuencia cardiaca. La vigilancia invasiva de las presiones arterial, venosa central, arterial pulmonar e intracraneal empezó a aplicarse durante los episodios anestésicos prolongados o cuando los trastornos médicos indicaban que sería provechosa una vigilancia más cuidadosa. Los dispositivos invasivos que se anunciaron como los que proporcionaban información más valiosa (con el menor riesgo) fueron la saturación de oxígeno y la concentración del dióxido de carbono espirado (capnografía).

Lo que a menudo se pasa por alto en las revisiones de la seguridad anestésica es que la experiencia anestésica en realidad se estaba volviendo más confiable antes de la introducción de la vigilancia de alta tecnología.[45] La mejoría de la seguridad anestésica no se ha evaluado en forma crítica; en lugar de ello, tan sólo se ofrece como evidencia de que la mayor vigilancia fue la causante. Es por eso que la experiencia anestésica no sólo se volvía más segura, sino mucho más costosa por el incremento de la vigilancia.

En 1985 y 1986, la *Harvard University* y la *American Society of Anesthesiologists* propusieron normas para la vigilancia (que intentaron codificar el uso de la vigilancia en Estados Unidos). Las compañías aseguradoras asumieron, al igual que la mayoría de los médicos, que la mayor vigilancia aumentaría la seguridad. A medida que los resultados anestésicos mejoraron después, las primas por negligencia disminuyeron notablemente para los anestesiólogos. De nueva cuenta, esto se tomó como evidencia de que la experiencia anestésica se había vuelto más segura sólo por el incremento de la vigilancia. No se realizaron estudios científicos para comprobar la relación entre el mejor pronóstico y la vigilancia.

Sin embargo, varios estudios recientes examinaron el impacto que tuvieron los dispositivos de vigilancia en la seguridad de la anestesia. Uno de los primeros fue un estudio retrospectivo que aseveraba que la principal diferencia de los resultados entre los casos llevados a cabo en los hospitales de la *Harvard University* antes y después de 1985 debió ser efecto de la vigilancia introducida en 1985.[46] Como sucede con la mayoría de los estudios retrospectivos, no se consideraron muchas variables, como los anestésicos nuevos, las técnicas anestésicas vigentes, la mejor atención preoperatoria y posoperatoria y las diferentes técnicas quirúrgicas. Un estudio prospectivo reciente de 20 000 episodios anestésicos concluyó que aunque la detección de hipoxia aumentó 19 veces en el grupo en el que se vigiló la saturación de oxígeno, la incidencia total de complicaciones no fue distinta a la del grupo control sin vigilancia.[47] Las cantidades relativamente menores de este estudio pueden afectar su valor.

Si bien nadie abogaría por el retorno a los días anteriores a la vigilancia, es necesario cuidarse de asumir que mientras se cuente con más información tecnológica, mejor será la atención al paciente. También existe el riesgo de que la información falsa o la interpretación errónea de información correcta lleven a decisiones equivocadas y malas consecuencias para el individuo.[48]

Después de exponer esta larga discusión en contra, es preciso aceptar el hecho que la vigilancia de lactantes y niños durante la intervención quirúrgica llegó para quedarse. Ahora se esboza un breve resumen de esos dispositivos de vigilancia y las bases para su empleo.

El electrocardiograma (ECG) se utiliza sobre todo para identificar ritmos cardiacos anormales y la presencia o ausencia de isquemia miocárdica. Las arritmias de importancia son casi siempre bradiarritmias y extrasístoles que pueden conducir a un fenómeno cardiaco grave. No es raro que niños sanos presenten bradicardia durante procedimientos diversos. En raras ocasiones, algunos niños saludables desarrollan bloqueo cardiaco completo durante la anestesia. Muchas veces, las evaluaciones cardiológicas subsecuentes de estos sujetos revelan defectos de la conducción que no se habían reconocido. La otra aplicación frecuente de la vigilancia ECG es la detección de isquemia miocárdica. Este trastorno no suele ser una consideración relevante en la población pediátrica e incluso en los adultos se estima que los dispositivos de ECG estándar sólo identifican 30% de los fenómenos isquémicos.

Puesto que la mayoría (90%) de los contratiempos anestésicos pediátricos[49] es resultado de fenómenos respiratorios, la detección y corrección de hipoxemia se convirtieron en la base de casi todos los esfuerzos por mejorar de los departamentos de anestesia. El advenimiento de una tecnología práctica y confiable para valorar la saturación de oxígeno se considera un avance notable de la anestesia pediátrica. Cuando se permitió que los anestesiólogos vieran el monitor de saturación, sólo 14% de los casos se acompañó de hipoxemia en algún momento del episodio anestésico.[50] El grupo control, en el que el anestesiólogo no tuvo acceso visual al monitor de oxígeno, evidenció saturaciones inferiores al 90% en 42% de los casos.

La otra parte de la vigilancia respiratoria es la capnografía o espectrometría de masa. Las supuestas ventajas de la capnografía incluyen su capacidad para confirmar la intubación endotraqueal, para medir la $Paco_2$ en forma indirecta y, cuando se controla la ventilación por minuto, para indicar los cambios del flujo sanguíneo pulmonar (gasto cardiaco).

Los instrumentos automáticos no invasivos para la presión sanguínea mejoraron la atención anestésica, sobre todo porque liberaron al anestesiólogo de efectuar mediciones manuales de la presión sanguínea, en especial en las situaciones críticas.

La parte final de la vigilancia es el uso de múltiples alarmas para advertirle al anestesiólogo los cambios de la condición del paciente que rebasan los límites preestablecidos. Todos los dispositivos de signos vitales, y la mayoría de los componentes de la máquina de anestesia (incluidos los ventiladores), ya están equipados

con alarmas. De nueva cuenta, esto aumentaría en teoría la seguridad de la anestesia al funcionar como sistema de advertencia. Por desgracia, como sucede con el resto de los instrumentos descritos, los beneficios de las alarmas no se han comprobado. Un estudio publicó que estas alarmas se activaban un promedio de 10 veces por caso.[51] Además, hasta el 75% de las veces se trataba de activaciones falsas y sólo 3% indicaba un posible riesgo para el paciente. La mayoría de las ocasiones servían como distracciones para el anestesiólogo y otros miembros del equipo quirúrgico. A menudo se ignoraron las alarmas y muchas veces se apagaron.

Para que estos instrumentos justifiquen su costo adicional, es preciso comprobar con actitud crítica su confiabilidad y beneficio real para la atención del paciente. Sin embargo, en la litigante sociedad estadounidense el uso de la vigilancia costosa llegó por desgracia para quedarse, no importa si se prueba o no.

☐ Dolor

Aunque difícil de evaluar en forma objetiva, la incidencia de dolor posoperatorio en la población pediátrica es similar a la del adulto. Por lo tanto, es razonable suponer que alrededor de 75% de los niños refiere dolor de consideración el día de la intervención y 17% experimenta dolor intenso en el primer día posoperatorio.[52]

El tratamiento ineficaz de las molestias posoperatorias en niños casi siempre es resultado de cuatro factores:

1. Los individuos que participan en la atención de niños trabajan con un conocimiento en evolución de los mecanismos del dolor y su transmisión. Las actitudes hacia el tratamiento del dolor en sujetos pediátricos tienen a menudo tendencias por diversas observaciones realizadas en recién nacidos. Desde hace muchos años se sabe que los neonatos lloran durante periodos relativamente breves después de percibir un estímulo nocivo y luego se tranquilizan y duermen sin el uso de analgésicos.[53] Además, el examen microscópico de los haces talamocorticales en el recién nacido mostró falta de mielina, lo que condujo a los investigadores y médicos clínicos a postular que la percepción dolorosa de los recién nacidos es inmadura y rudimentaria.[54] Por último, hay concentraciones más altas de opioides endógenos en el plasma y líquido cefalorraquídeo de los neonatos que en los niños mayores.[55] Este tipo de información derivó en una conclusión errónea según la cual los recién nacidos carecen de una sensación dolorosa normal y por tanto no requieren tratamiento posoperatorio para el dolor. La evidencia actual indica que los recién nacidos experimentan dolor en forma similar a los adultos. Las observaciones elaboradas de patrones de llanto, expresiones faciales, movimientos y variables cardiovasculares permiten documentar las experiencias dolorosas en los más pequeños pacientes.
2. Existen percepciones equivocadas acerca de la farmacocinética de los medicamentos contra el dolor en los niños. Está claro que el neonato tiene diferencias respecto de los niños más grandes y los adultos que deben tomarse en cuenta. Por ejemplo, los recién nacidos parecen mostrar una mayor sensibilidad a los efectos depresores respiratorios de los narcóticos. Esto se explica por el hecho de que hay relativamente menos receptores narcóticos Mu-1 (mediadores de la analgesia) que del tipo Mu-2 (mediadores de la depresión respiratoria) en los recién nacidos que en sujetos mayores.[56] La evidencia también sugiere que para algunos narcóticos, el volumen de distribución es mayor y la vida media de eliminación se prolonga en los neonatos prematuros. La vida media de eliminación del fentanilo es de 129 minutos en el adulto y 230 en el recién nacido. Como consecuencia de estas diferencias, persisten niveles más altos de narcóticos en el líquido cefalorraquídeo durante más tiempo. Muchos expertos consideran que los narcóticos deben usarse en pacientes de cero a seis meses sólo cuando es posible su observación en una unidad de cuidados intensivos o cuando se planea la ventilación posoperatoria.[57]
3. El tratamiento del dolor en la población pediátrica se entorpece por la dificultad para valorar el dolor. Muchos niños responden al dolor mediante aislamiento emocional de su ambiente, lo cual el personal médico y de enfermería puede interpretar como prueba de ausencia de dolor. Además, cuando se les pregunta acerca de la intensidad del dolor, es probable que los niños no proporcionen información por temor a intervenciones dolorosas. Para salvar estas dificultades se desarrollaron varias escalas visuales y verbales para cuantificar las sensaciones dolorosas o describir los comportamientos típicos en presencia de dolor. Estas escalas alcanzaron niveles variables de éxito porque son difíciles de aplicar, su empleo toma tiempo y sólo dependen de la comprensión y cooperación del individuo.
4. Los profesionales médicos que atienden a los niños tienen tendencias individuales. Estas son variables, desde creer que el dolor es una consecuencia natural de las intervenciones quirúrgicas hasta asumir que los riesgos de depresión respiratoria y adicción a los narcóticos rebasan los beneficios relacionados con el tratamiento activo del dolor.

En virtud de estas dificultades para la atención del niño con dolor, ¿qué opciones tiene el médico? El tratamiento principal se basa en narcóticos. No sólo existe un gran número de narcóticos, sino que además los métodos de administración cambian en forma constante.

La depresión respiratoria dependiente de la dosis es común al uso de todos los narcóticos y es inmanente a sus propiedades analgésicas. Otros efectos colaterales

que varían de un agente a otro y entre pacientes son la somnolencia, náusea y vómito, prurito, estreñimiento y retención urinaria. Con el tiempo, los sujetos desarrollan tolerancia, si no a la totalidad, a la mayoría de estos efectos colaterales al tiempo que experimentan sus propiedades analgésicas. Los efectos colaterales pueden tratarse en forma sintomática mientras se desarrolla la tolerancia, lo cual favorece enormemente la comodidad y la atención del individuo. A menudo, el cambio de narcóticos reduce o elimina los efectos colaterales.

La morfina es aún el estándar contra el cual se valora la mayoría de las otras formas terapéuticas. Es necesario comprender algunas de las variables farmacológicas para aumentar la efectividad de administración del fármaco. Aunque la morfina tiene la misma vida media en plasma que otros narcóticos, su duración de acción se considera mayor por su baja solubilidad en lípidos. Existe una variación de cuatro veces la concentración plasmática de morfina a la cual los pacientes se la autoadministran para el dolor.

Dado que no hay una buena relación entre la concentración plasmática de morfina y su efecto analgésico deseado, muchos clínicos consideran que es mejor suministrar la morfina con un instrumento para analgesia controlada por el paciente (ACP). A medida que el sujeto percibe los cambios del nivel de morfina en el sistema nervioso central, puede administrar dosis complementarias.

Las recomendaciones posológicas de la ACP para morfina incluyen una dosis de 0.04 a 0.06 mg/kg seguida por aplicaciones intermitentes de 0.01 a 0.03 mg/kg. El límite que habitualmente se aplica para la morfina es un intervalo de bloqueo de seis a 15 minutos y 0.2 a 0.4 mg/kg cada cuatro horas.

Cuando no se emplean los instrumentos para ACP, la administración intermitente de morfina a los niños que no han recibido opioides debe iniciar con 0.05 a 0.1 mg/kg cada dos a cuatro horas. Si el tratamiento analgésico comienza en la sala de recuperación o la instalación de cuidados intensivos, pueden suministrarse dosis similares cada cinco a 10 minutos hasta que el niño esté cómodo.

En teoría, la eficacia de una infusión continua de fondo con narcóticos, además de la ACP, tendría sentido al mantener un nivel sanguíneo constante del fármaco, sobre todo durante el sueño. Sin embargo, los estudios de infusiones continuas, tanto en niños[58] como en adultos,[59] no pudieron demostrar alguna mejoría de las calificaciones del dolor. Si se observa algún beneficio en los patrones de sueño, sólo podrían identificarse en la primera noche después de la operación.[58] Por lo tanto, aunque en teoría las infusiones continuas adicionales a la ACP parecen benéficas, en realidad sólo sirven para aumentar las complicaciones y las dosis de narcóticos empleadas.[60]

Al parecer, la única indicación para la infusión continua de narcóticos es el control del dolor en niños incapaces de manejar las técnicas de ACP por la edad o su capacidad mental. La dosis recomendada para la infusión continua de morfina es de 0.015 a 0.03 mg/kg/h. Como los controles de retroalimentación no existen con las infusiones continuas, es obligatoria la observación estrecha y la vigilancia respiratoria cuidadosa.

El fentanilo es un narcótico sintético que casi siempre tiene actividad corta por la rápida distribución a la grasa y músculo por su gran solubilidad en lípidos. Con las dosis repetidas parece aumentar la duración de su actividad.[61] Cuando se compara con la morfina, el fentanilo es 100 veces más potente. (Las dosis de este anestésico se calculan en μg, no en mg.) En las comparaciones controladas que emplearon dosis de potencia equivalente, la morfina proporciona las más de las veces mejor analgesia que el fentanilo, pero con más efectos colaterales como prurito, hipotensión, náusea y vómito.[62-64]

Cuando se usa fentanilo para procedimientos es seguro el incremento posológico de 0.25 a 0.5 μg/kg cada cinco minutos. La depresión respiratoria completa ejercida por una sola dosis de fentanilo resulta evidente en cinco minutos por el rápido equilibrio a ambos lados de la barrera hematoencefálica. Se ha notificado que la velocidad de eliminación de una sola dosis de fentanilo es cercana a 1 μg/kg/h.[65] Una dosis acumulativa segura para los procedimiento es de 4 a 5 μg/kg.[66]

Existen otras formulaciones de fentanilo disponibles que tienen aplicaciones clínicas para el tratamiento del dolor. Aunque hoy en día no está aprobado para uso pediátrico, el fentanilo transdérmico en dosis de 25 a 100 μg/h es más eficaz en el tratamiento del dolor crónico que algunas modalidades más tradicionales.[67] En fecha reciente salió al mercado una formulación transmucosa de fentanilo que puede utilizarse para sedación y analgesia en el dolor de corta duración. La dosis recomendada es de 10 a 15 μg/kg.[66]

La hidromorfona es una alternativa bien tolerada para la morfina y el fentanilo; se acompaña de menos prurito y sedación que la morfina y su actividad dura más que la del fentanilo. Es cinco a siete veces más potente que la morfina. El esquema posológico de la hidromorfona por ACP utiliza una dosis de impregnación de 0.005 a 0.015 mg/kg, un bloqueo de seis a 15 minutos, dosis complementarias de ACP de 0.003 a 0.005 mg/kg y un límite de 0.1 mg/kg en cuatro horas.

Conforme se practican más y más intervenciones quirúrgicas pediátricas en forma ambulatoria, crece el interés en el papel de los analgésicos no narcóticos para el tratamiento del dolor posoperatorio.

Muchos médicos objetan la eficacia del acetaminofeno para el alivio de dolor grave, aunque esto puede ser más cuestión de la dosis utilizada. Los investigadores recientes cuestionaron las dosis recomendadas para el acetaminofeno rectal.[68,69] Las dosis analgésicas se basaron en las recomendaciones para el control de la fiebre (10 a 20 mg/kg), pero estas dosis no produjeron niveles séricos efectivos, ni siquiera para reducir la temperatura. Para alcanzar niveles séricos adecuados como analgesia se necesitan dosis de 30 a 40 mg/kg por vía rectal. Una dosis de 30 mg/kg por vía rectal tuvo propiedades analgésicas similares a 1 mg/kg de ketorolac.[70]

Se necesitan más estudios controlados para delinear los beneficios y las dosis de acetaminofeno en el tratamiento del dolor posoperatorio.

El ketorolac es un antiinflamatorio no esteroide que se emplea por vía oral y parenteral y tiene propiedades excelentes para el control del dolor con pocos efectos colaterales. Las dosis recomendadas son 0.5 mg/kg por vía intravenosa cada seis a ocho horas durante 48 horas. Una de las desventajas de este fármaco es la inhibición de la agregación plaquetaria, lo cual induce un aumento de la hemorragia después de amigdalectomía.[71]

Las técnicas anestésicas regionales que se aplican en conjunto con la anestesia general han reaparecido, sea en pacientes adultos o pediátricos. Estas técnicas incluyen infiltración local de la herida, bloqueos nerviosos periféricos (p. ej., bloqueo ilioinguinal) y bloqueos epidural o raquídeo. El objetivo es prevenir la sensibilización de los sistemas nerviosos central y periférico, lo cual podría causar dolor posoperatorio prolongado o excesivo. Este abordaje se conoce a menudo como analgesia preventiva. Aún no se resuelve si existe la analgesia preventiva en los niños.[72] Algunos informes anecdóticos de mejoría y prolongación de la analgesia durante el periodo posoperatorio, cuando se usaron técnicas anestésicas regionales en forma preventiva, esperan todavía su validación científica.

Los pacientes pediátricos deben recibir el máximo alivio del dolor, ya sea que se sometan a una operación ambulatoria o se internen en el hospital. El desarrollo reciente y la comprensión de las técnicas para alivio del dolor ponen este objetivo al alcance de todos los médicos que atienden a niños durante el periodo posoperatorio.

Reconocimiento

Los autores agradecen la ayuda de Denise Gardonia para la preparación de este manuscrito.

BIBLIOGRAFIA

1. Cohen M, Cameron C: Should you cancel the operation when a child has an upper respiratory tract infection? Anesth Analg 72:282–288, 1991.
2. Roizen MF: Preoperative laboratory testing—what is necessary? International Anesthesia Research Society Review Course Lectures, 1989, pp 29–35.
3. Leonard JV, Clayton BE, Colley JRT: Use of biochemical profile in children's hospital: Results of two controlled trials. Br Med J 21:662–665, 1975.
4. Dajan A, Taubert K, Wilson W, Bolger A, et al: Prevention of bacterial endocarditis—recommendations of the American Heart Association. Circulation 96:358–366, 1997.
5. Olson GL, Hallen B, Hambraeus-Jonzon K: Aspiration during anesthesia: A computer-aided study of 185,358 anaesthetics. Acta Anaesthesiol Scand 30:84–92, 1986.
6. Tiret L, Hivoche Y, Halton F, et al: Complications related to anesthesia in infants and children. A prospective survey of 40,240 anaesthetics. Br J Anaesth 61:263–269, 1988.
7. Borland L, Woelfel S, Saitz M, et al: Pulmonary aspiration in pediatric patients under general anesthesia: Frequency and outcome [abstract]. Anesthesiology 83:A1150, 1995.
8. Welborn LG, McCail WA, Hannallah RS, et al: Perioperative blood glucose concentrations in pediatric outpatients. Anesthesiology 65:543–547, 1986.
9. Schreiner M, Nicholson S: Pediatric Ambulatory Anesthesia: NPO—before or after surgery? J Clin Anesth 7:589–596, 1995.
10. Nicholson S, Betts E, Jobes D, et al: Comparison of oral and intramuscular preanesthetic medication for pediatric inpatient surgery. Anesthesiology 71:8–10, 1989.
11. Weldon B, Watcha M, White P: Oral midazolam in children: Effect of time and adjunctive therapy. Anesthesia and Analgesia: 75, 51–55, 1992.
12. Epstein R, Mendel H, Witwaski T, et al. The safety and efficacy of oral transmucosal fentanyl citrate for preoperative sedation in young children. Anesth Analg 83:1200–1205, 1996.
13. Fisher D: Surrogate end points—are they meaningful? Anesthesiology 81:795–796, 1994.
14. Dexter F, Tinker J: Analysis of strategies to decrease postanesthesia care unit costs. Anesthesiology 82:94–101, 1995.
15. Welborn L, Hannallah R, Norden J, et al: Comparison of emergence and recovery characteristics of sevoflurane, desflurone and halothane in pediatric ambulatory patients. Anesth Analg 83:917–920, 1996.
16. Davis P, Cohen I, McGowan F, Letta K: Recovery characteristics of desflurane versus halothane for maintenance in pediatric ambulatory patients. Anesthesiology 80:298–302, 1994.
17. Hanannallah R, Bulton J, Schaefer P, et al: Propofol anesthesia in pediatric ambulatory patients: A comparison with thiopental and halothane. Can J Anaesth 41:12–18, 1994.
18. Broadman LM: Regional anesthesia for the pediatric outpatient. Anesth Clin North Am 5:53–72, 1987.
19. Cohen MM, Duncan P, Pope W, Wolkenstein C: A survey of 112,000 anesthetics at one teaching hospital (1975–1983). Can Anaesth Soc J 33:22–31, 1986.
20. Cohen MM, Cameron C, Duncan P: Pediatric morbidity and mortality in the perioperative period. Anesth Analg 70:160–167, 1990.
21. Shandling B, Steward DJ: Regional analgesia for postoperative pain in pediatric outpatient surgery. J Pediatr Surg 15:477, 1980.
22. Abramowitz MD, Elder P, Friendly D, et al: Antiemetic effectiveness of intraoperatively administered droperidol in pediatric strabismus outpatient surgery. Anesthesiology 53:5323, 1980.
23. Schreiner M, Nicholsen S, Martin T, Whitney L: Should children drink before discharge from day surgery? Anesthesiology 76:528–533, 1992.
24. Davis P, McGowen F, Landsman I, et al: Effect of antiemetic therapy on recovery and hospital discharge time: A double blind assessment of ondansetron, droperidol and placebo in pediatric patients undergoing ambulatory surgery. Anesthesiology 83:956–960, 1995.
25. Watcha M, Smith I: Cost effectiveness analysis of antiemetic therapy for ambulatory surgery. J Clin Anesth 6:370–377, 1994.
26. Ummenhofer W, Frie F, Urwyler A, et al: Effects of ondansetron in the prevention of post operative nausea and vomiting in children. Anesthesiology 81:804–810, 1994.
27. Koka BY, Jean I, Andre J, et al: Postintubation croup in children. Anesth Analg 56:501, 1977.
28. Gregory G (ed): Pediatric Anesthesia (2nd ed). New York, Churchill Livingstone, 1989, p 635.
29. Goddard JE: Betamethasone for prophylaxis of postintubation inflammation. Anesth Analg 46:348, 1967.
30. Steward DJ: Preterm infants are more prone to complications following minor surgery than are term infants. Anesthesiology 56:304–306, 1982.
31. Rigatto H, Brady JP: Periodic breathing and apnea in preterm infants. Evidence for hypoventilation possibly due to central respiratory depression. Pediatrics 50:202–218, 1972.
32. Cote C, Zaslavsky A, Downe J, et al: Postoperative apnea in former preterm infants after inguinal herniorraphy: A combined analysis. Anesthesiology 82:809–822, 1995.
33. Fisher D: When Is the ex-premature infant no longer at risk for apnea? Anesthesiology 82:807–808, 1995.
34. Welborn L, Rice L, Hannallah R, et al: Postoperative apnea

in former preterm infants: Prospective comparison of spinal and general anesthesia. Anesthesiology 72:838–842, 1990.
35. Wiener E, Touloukian R, Rodgers B, et al: Hernia survey of the section on surgery of the American Academy of Pediatrics. J Pediatr Surg 31:1166–1169, 1996.
36. Welborn LG, Hannallah RS, Fiwle R, et al: High-dose caffeine suppresses postoperative apnea in former premature infants. Anesthesiology 71:347–349, 1989.
37. Beecher HK, Todd DP: A study of the deaths associated with anesthesia and surgery based on a study of 599,458 anesthesias in ten institutions, 1948–1952, inclusive. Ann Surg 140:2–35, 1954.
38. Dripps RD, Lamont A, Eckenhoff J: The role of anesthesia in surgical mortality. JAMA 178:261–266, 1961.
39. Macintosh RR: Deaths under anesthetics. Br J Anaesth 21:107–136, 1948.
40. Wylie WD: "There, but for the grace of God . . ." Ann R Coll Surg Engl 56:171–180, 1975.
41. Marx G, Mateo C, Orkin L: Computer analysis of postanesthetic deaths. Anesthesiology 39:54–58, 1973.
42. Cooper JB, et al: Preventable anesthesia mishaps. Anesthesiology 49:399–406, 1978.
43. Green WA, Taylor TH: An analysis of anesthesia medical liability claims in the United Kingdom 1977–1982. Int Anesthiol Clin 22:73–90, 1984.
44. Eichhorn JH: Standards for patient monitoring during anesthesia at Harvard Medical School. JAMA 256:1017–1020, 1986.
45. Orkin FK: Practice standards. The Midas touch or the emperor's new clothes? Anesthesiology 70:567–571, 1989.
46. Eichhorn JH: Prevention of intraoperative anesthesia accidents and related severe injury through safety monitoring. Anesthesiology 70:572–577, 1989.
47. Moller JT, Johannessen NW, Espersen K, et al: Randomized evaluation of pulse oximetry in 20,802 patients: Perioperative events and postoperative complications clinical investigation. Anesthesiology 78:445–453, 1993.
48. Keats A: What do we know about anesthetic mortality? Anesthesiology 50:387–392, 1979.
49. Morray JP, Geiduschek JM, Caplan RA: A comparison of pediatric and adult anesthesia closed malpractice claims. Anesthesiology 78:461–467, 1993.
50. Cote CJ, Goldstein EA, Cote MA, et al: A single-blind study of pulse oximetry in children. Anesthesiology 68:184–188, 1988.
51. Kestin IG, Miller BR, Lockhart CH: Auditory alarms during anesthesia monitoring. Anesthesiology 69:106–109, 1988.
52. Mather L, Mackie J: The incidence of postoperative pain in children. Pain 15:271–282, 1983.
53. Hatch DJ: Analgesia in the neonate [editorial] Br Med J 294:920, 1987.
54. Tilney F, Rossett J: The value of brain lipoids in an index of brain development. Bull Neurol Inst N Y 1:28–71, 1931.
55. Orlowski JP: Cerebrospinal fluid endorphines and the infant apnea syndrome. Pediatrics 78:233–237, 1986.
56. Pasternak GW, Zhang A, Tecott L: Developmental differences between high and low affinity opiate binding sites: Their relationship to analgesia and respiratory depression. Life Sci 27:1185–1190, 1980.
57. Lloyd-Thomas AR: Pain management in paediatric patients. Br J Anaesth 64:85–104, 1990.
58. Doyle E, Harper I, Morton NS: Comparison of patient-controlled analgesia with and without a background infusion after lower abdominal surgery in children. Br J Anesth 71:670–673, 1993.
59. Parker RK, Holtmann B, White PF: Patient-controlled analgesia. Does a concurrent opioid improve pain management after surgery? JAMA 266:1947–1952, 1991.
60. McNeely JK, Trentadue NC: Comparison of patient-controlled analgesia with and without nighttime morphine infusion following lower extremity surgery in children. J Pain Symptom Manage 13:268–273, 1997.
61. Kay B, Rolly G: Duration of action of analgesia supplement of anesthesia. A double-blind comparison between morphine, fentanyl, and sufentanil. Acta Anaesthesiol Belg 28:25–32, 1977.
62. Claxton AR, McGuire G, Chung F, Cruise C: Evaluation of morphine versus fentanyl for postoperative analgesia after ambulatory surgical procedures. Anesth Analg 84:509–514, 1997.
63. Sanford TJ Jr, Smith NT, Dec-Silver H, Harrison WK: A comparison of morphine, fentanyl, and sufentanil anesthesia for cardiac surgery: induction, emergence, and extubation. Anesth Analg 65:259–266, 1986.
64. Lejus C, Roussiere G, Testa S, et al: Postoperative extradural analgesia in children: Comparison of morphine with fentanyl. Br J Anesth 72:156–159, 1994.
65. Kastrup EK, Hebel SK, Rivard R, et al: Narcotic agonist analgesics. Facts and Comparisons, 1997 Edition. St. Louis, 1997, pp 1316–1318.
66. Hill K, Anderson C: Pediatric pain management: Clinical aspects for the nineties. Semin Anesth 16:136–151, 1997.
67. Ahmedzai S, Brooks D: Transdermal fentanyl versus sustained release morphine in cancer pain: preference, efficacy, and quality of life. The TTS-Fentanyl Compatative Trial Group. J Pain Symptom Manage 13:254–261, 1997.
68. Birmingham PK, Tobin MJ, Henthom TK, Fisher DM, et al: Twenty-four hour pharmacokinetics of rectal acetaminophen in children. Anesthesiology 87:244–252, 1997.
69. Montgomery CJ, McCormack JP, Reichert CC, Marsland CP: Plasma concentrations after high-dose (45 mg·kg-1) rectal acetaminophen in children. Can J Anaesth 42:982–986, 1995.
70. Rusy LM, Houck CS, Sullivan LJ, et al: A double-blind evaluation of ketorolac tromethamine versus acetaminophen in pediatric tonsillectomy: Analgesia and bleeding. Anesth Analg 80:226–229, 1995.
71. Gunter JB, Varughese AM, Harrington JF, et al: Recovery and complications after tonsillectomy in children: A comparison of ketorolac and morphine. Anesth Analg 81:1136–1141, 1995.
72. Ho JW, Khambatta HJ, Pang LM, et al: Preemptive analgesia in children—does it exist? Reg Anesth 22:12–130, 1997.

4

INSUFICIENCIA RENAL

Stanley Hellerstein, MD, Uri S. Alon, MD y Bradley A. Warady, MD

☐ Regulación de líquidos corporales

La función renal efectiva conserva el volumen y la composición normales de los líquidos corporales, aunque existe una amplia variación del consumo dietético y los gastos no renales de agua y solutos. El equilibrio de agua y electrólitos se logra mediante la excreción de orina con un volumen y una composición definidos por las necesidades fisiológicas. Este efecto es resultado de la ultrafiltración glomerular del plasma junto con la modificación del ultrafiltrado mediante la resorción y secreción tubular.[1,2] La orina que se excreta es un filtrado glomerular modificado y corresponde al pequeño residuo del gran volumen de ultrafiltrado no selectivo, el cual altera los procesos de transporte que operan a lo largo de la nefrona. Los capilares glomerulares permiten el paso libre de agua y solutos de bajo peso molecular, en tanto que restringen elementos formados y macromoléculas. La pared de los capilares glomerulares funciona como una barrera a la filtración de macromoléculas, según sean su tamaño y forma y las características de las cargas. La modificación del filtrado glomerular durante su paso a través de los túbulos se realiza mediante un transporte activo de ciertos solutos hacia dentro y fuera de los líquidos luminales y mediante transporte pasivo en relación con el equilibrio osmótico y electroquímico y las propiedades de permeabilidad de los segmentos específicos de la nefrona. Los sistemas de transporte iónico en las células del epitelio renal sirven para mantener el agua global, la sal y el equilibrio acidobásico, no tanto para regular los procesos celulares locales, por ejemplo el volumen y la ingestión del sustrato metabólico, tal y como lo hacen las células epiteliales no renales.

Un volumen adecuado de filtrado glomerular es esencial para que el riñón regule en forma efectiva el equilibrio de agua y solutos. El flujo sanguíneo renal representa 20 a 30% del gasto cardiaco. Del flujo plasmático renal total, 92% atraviesa el tejido excretor funcionante y se conoce como *flujo plasmático renal efectivo* (FPRE). Por lo general, la tasa de filtración glomerular (TFG) es alrededor de una quinta parte del FPRE y proporciona una fracción de filtración de aproximadamente 0.2.

La tasa de ultrafiltración a través de los capilares glomerulares, la TFG, depende de las mismas fuerzas que determinan el movimiento transmural de líquido en otras redes capilares.[3] Estas fuerzas son los gradientes de presión osmótica e hidráulica transcapilar y las características de la permeabilidad de la pared capilar. Un mecanismo autorregulador permite al riñón conservar una constancia relativa del flujo sanguíneo en presencia de presión arterial sistémica y presión de perfusión renal cambiante.[1] Este mecanismo autorregulador renal intrínseco parecen mediarlo las nefronas individuales por una retroalimentación tubuloglomerular que incluye la mácula densa (región en la primera porción del túbulo distal yuxtapuesta al glomérulo) y las arteriolas aferentes y eferentes. Una disminución de la resistencia arteriolar en la arteriola aferente, con la conservación de la resistencia en la eferente, sostiene la presión hidráulica glomerular, a pesar de un descenso de la presión arterial renal y sistémica.

En condiciones normales, la resorción de agua y la resorción y secreción de solutos durante el paso del filtrado a través de la nefrona son necesarios para la conservación de la homeostasia de los líquidos corporales. En personas sanas que no están en crecimiento, el consumo y gasto de agua y solutos son iguales y el equilibrio del ion hidrógeno es cero. Las funciones reguladoras renales pueden ser alteradas o modificadas por las enfermedades sistémicas y renales y asimismo los medicamentos, desde los vasopresores y vasodilatadores hasta los antiinflamatorios no esteroides, diuréticos y antibióticos. La hipoxia y la hipoperfusión renal parecen ser los sucesos que más se relacionan con una disfunción renal posoperatoria.

☐ Valoración de la función renal

La valoración de la función renal se inicia con un historial clínico completo y un examen físico y luego con estudios de laboratorio para calcular la tasa de filtración glomerular y valorar la función tubular renal. Un patrón de micción anormal o una alteración considerable de la capacidad de concentración del riñón son evidentes a partir de los antecedentes del historial clínico. El examen del sedimento urinario proporciona

datos directos de enfermedad renal, intersticial o glomerular. Los valores de electrólitos, calcio y fósforo séricos son útiles en la detección de trastornos renales tubulares. En la clínica, para valorar la TFG, el examen de laboratorio más útil es la determinación de la concentración de la creatinina sérica, aunque la creatinina no sólo se filtra en los capilares glomerulares sino que la secretan los túbulos renales. La dieta también afecta la concentración de ésta.

VOLUMEN URINARIO

El volumen de orina apropiado de un paciente depende del estado de los líquidos corporales, su ingestión y pérdidas extrarrenales y la carga de solutos renales obligatorios. Para la excreción de la carga obligatoria de solutos renales los sujetos con defectos de la capacidad de concentración renal requieren un volumen urinario mínimo mayor que los individuos con una capacidad normal de concentración renal.

Aunque el cálculo de un volumen urinario apropiado es complejo en la mayoría de las situaciones clínicas, la determinación se basa en la estimación del volumen urinario mínimo necesario para excretar la carga obligatoria de solutos renales. Se realiza el cálculo por 100 ml de agua de mantenimiento para obtener una cifra aplicable para los pacientes de todos los tamaños. Los requerimientos comunes de agua de mantenimiento para este propósito se calculan en forma conveniente con el método de Holliday y Segar (cuadro 4-1).[4] Un requerimiento de agua de conservación de 100 ml/kg/24 h se aplica sólo a un sujeto de 10 kg de peso corporal. El niño de 15 kg tiene un requerimiento de agua de conservación de 1 250 ml/kg/24 h y el niño de 30 kg un requerimiento de agua de conservación de 1 700 ml/kg/24 h.

El volumen urinario mínimo para excreción renal de la carga obligatoria de solutos se deriva de las siguientes presuposiciones:

1. La carga obligatoria de solutos renales en el paciente con insuficiencia renal isquémica aguda (IRAI) es mayor que la carga mínima de solutos renales endógenos de 10 a 15 mosm por 100 ml de agua de mantenimiento y probablemente menor de 40 mosm/100 ml de agua de mantenimiento generados por la dieta común.[4] Se aceptan alrededor de 30 mosm de los solutos renales obligatorios por 100 ml de agua de mantenimiento como carga obligatoria de solutos renales en niños de dos meses de edad y mayores.

Cuadro 4-1. Requerimientos habituales de agua para mantenimiento

Peso (kg)	*Agua de mantenimiento*
2.5-10	100 ml/kg
10-20	1 000 ml + 50 ml/kg > 10 kg
20	1 500 ml + 20 ml/kg > 20 kg

2. La capacidad de concentración urinaria aumenta con rapidez en el primer año de vida y alcanza el nivel del adulto de 1 200 a 1 400 mosm/kg en el segundo año.[5,6] La máxima capacidad de concentración urinaria del lactante de término entre una semana a dos meses de edad varía de 600 a 1 100 mosm/kg. Para los 10 a 12 meses de edad, la osmolalidad urinaria máxima promedio es un poco mayor de 1 000 mosm/kg. El cuadro 4-2 muestra una estimación de los volúmenes urinarios mínimos que permiten la excreción de la carga obligatoria de solutos renales, suponiendo una respuesta fisiológica apropiada a la hipoperfusión renal. Por lo general, los volúmenes urinarios mucho menores se presentan en la insuficiencia renal isquémica aguda. Los volúmenes urinarios se calculan con la siguiente fórmula:

$$\text{Volumen urinario} = \frac{\text{Carga de solutos (mosm)}}{\text{Concentración de solutos (mosm/kg)}}$$

La presencia de insuficiencia renal oligúrica, con base en el volumen urinario, se diagnostica sólo en el individuo hidratado con presión arterial normal para que tenga lugar la perfusión renal y no exista obstrucción de las vías urinarias. Es posible que no exista insuficiencia renal isquémica aguda en un lactante de dos meses de edad con un volumen urinario igual o mayor de 1.25 ml/h/100 ml de agua de mantenimiento o un sujeto mayor con un volumen urinario igual o mayor de 1.0 ml/h/100 ml de agua de mantenimiento. Volúmenes urinarios menores que éstos exigen mayor valoración para insuficiencia renal oligúrica. La insuficiencia renal no oligúrica es una entidad importante que se presenta casi con la misma frecuencia que la oligúrica. Se diagnostica cuando una persona con un volumen urinario normal evidencia otros datos de disminución de la TFG, es decir, una concentración elevada de creatinina sérica o depuración de creatinina reducida.

TASA DE FILTRACION GLOMERULAR

La tasa de filtración glomerular (TFG) es el índice más útil de la función renal porque refleja el volumen de ultrafiltrado plasmático que reciben los túbulos.[7] La disminución de la TFG es la principal anormalidad funcional en la insuficiencia renal aguda y la crónica. La valoración de la TFG es importante no sólo para la valoración del paciente respecto de la función renal, sino también como guía de la administración de antibióticos y otros fármacos.

La depuración de insulina, que es la prueba habitual aceptada para la medición de la TFG, es muy lenta e inconveniente para la valoración clínica de la mayoría de los individuos. La concentración sérica de nitrógeno ureico muestra una variación tan grande con el consumo dietético de nitrógeno, que no es un índice satisfactorio de la TFG. Casi por exclusión, la concentración de creatinina sérica y la depuración de la creatinina se han convertido en las mediciones clínicas

Cuadro 4-2. Volúmenes urinarios mínimos para la excreción renal obligatoria de solutos

	Presuposiciones		*Volumen urinario*	
Edad	*Carga de solutos renales (mosm/100 cal)*	*Concentración urinaria máxima (mosm/kg)*	*ml de orina por 100 ml (por 24 h)*	*Agua de mantenimiento (por h)*
1 semana a 2 meses	25 (?)	800	31.3	1.3
2 meses a 2 años	30 (?)	1 000	25.0	1.0
2 años	30	1 200	20.8	1.0

usuales para calcular la TFG. Se deben tomar varias precauciones cuando se utiliza la creatinina para estimar la TFG. Por ejemplo, la ingestión de una comida que contenga gran cantidad de proteínas animales incrementa las concentraciones séricas de creatinina más o menos 0.25 ml/100 ml en dos horas y la tasa de excreción de creatinina hasta 75% en las primeras tres a cuatro horas.[8] De esto se desprende que la concentración de creatinina sérica debe medirse con el paciente en ayuno. Se evita la dieta rica en carne roja, aves y pescado cuando se colecta orina para medición de la depuración de creatinina. En ocasiones, las concentraciones séricas de creatinina aumentan por medicamentos como el trimetoprim, que compite con la creatinina en la secreción tubular a través de una vía secretora de base. El trimetoprim no altera la TFG, únicamente la concentración de creatinina sérica. La elevación de la concentración de creatinina sérica inducida por el trimetoprim puede causar confusión en la valoración de una persona con función renal alterada, ya que la fracción de la creatinina urinaria derivada de la secreción tubular se incrementa al disminuir la tasa de filtración glomerular.

Durante la primera semana de vida, la concentración de creatinina sérica en el recién nacido refleja la concentración materna. Después de este tiempo, la concentración de creatinina sérica desciende. Si no sucede esto, se lleva a cabo una evaluación más exhaustiva de la función renal. De las dos semanas hasta los dos años de edad, la concentración de creatinina sérica es en promedio de 0.4 ± .04 mg/dl (35 ± 3.5 μmol/L).[9] La concentración sérica de creatinina es bastante constante, porque el aumento de la producción endógena de creatinina, que se correlaciona en forma directa con la masa muscular, se vincula directamente con el incremento de la TFG. Durante los primeros dos años, la TFG se eleva de 35 a 45 ml/min/1.73 m^2 hasta los valores normales del adulto de 80 a 170 ml/min/1.73m^2. Los límites normales de la concentración de creatinina sérica aumentan a partir de los dos años hasta la pubertad, aunque la TFG permanece constante cuando se expresa por unidad de área de superficie corporal. Esto ocurre porque el crecimiento durante la niñez se acompaña de una mayor masa muscular y por tanto de más producción de creatinina, que es superior al aumento de la TFG por unidad de peso corporal. En el cuadro 4-3 se muestran los valores promediados y las concentraciones plasmáticas o séricas de creatinina a diferentes edades.

EXCRECION FRACCIONAL DE SODIO (EF_{Na}) Y BICARBONATO (EF_{HCO3})

Las excreciones fraccionales son índices de la función renal útiles en la valoración de situaciones clínicas específicas. Una excreción fraccional es la fracción

Cuadro 4-3. Concentraciones plasmáticas de creatinina a diferentes edades

		Creatinina plasmática verdadera (mg/dl)*	
Edad	*Talla (cm)*	*Media*	*Variación (± 2 DE)*
Sangre del cordón		0.75	0.51-0.99
0-2 semanas	50	0.50	0.34-0.66
2-26 semanas	60	0.39	0.23-0.55
26 semanas-1 año	70	0.32	0.18-0.46
2 años	87	0.32	0.20-0.44
4 años	101	0.37	0.25-0.49
6 años	114	0.43	0.27-0.59
8 años	126	0.48	0.31-0.65
10 años	137	0.52	0.34-0.70
12 años	147	0.59	0.41-0.78
Varón adulto	174	0.97	0.72-1.22
Mujer adulta	163	0.77	0.53-1.01

*Factor de conversión μmol/L = mg/dl × 88.4.

Adaptado a partir de Chantler C, Barratt TM: Laboratory evaluation. In Holliday MA (ed): Pediatric Nephrology (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, pp 282-299.

de la cantidad filtrada de una sustancia que se excreta en la orina. Las excreciones fraccionales se calculan a partir de la depuración de creatinina, para calcular la TFG, y las concentraciones séricas y urinarias de la sustancia estudiada. La cantidad de la sustancia filtrada es la TFG multiplicada por la concentración sérica de la sustancia evaluada y la cantidad excretada se toma como la concentración en orina multiplicada por el volumen de orina. La excreción fraccional de sodio se calcula de la siguiente manera:

$$\%EF_{Na} = \frac{\text{Na excretado}}{\text{Na filtrado}} \times (100)$$
$$= \frac{(U_{Na} \times V)\,(100)}{(P_{Na})\,\dfrac{(U_{Cr} \times V)}{(P_{Cr})}}$$
$$= \frac{U_{Na}}{P_{Na}} \times \frac{P_{Cr}}{U_{Cr}} \times 100$$

en la que U_{Na} y U_{Cr} = concentraciones urinarias de sodio y creatinina, respectivamente, y P_{Na} y P_{Cr} = concentraciones plasmáticas o séricas de sodio y creatinina, respectivamente.

Se eliminan los volúmenes; la excreción fraccional se calcula a partir de la determinación de las concentraciones de sodio y creatinina en muestras de sangre y orina obtenidas casi al mismo tiempo.

Excreción fraccional de sodio

En general, la EF_{Na} es menor de 1% pero se puede elevar con el consumo mayor de sal, la adaptación a la insuficiencia renal crónica y la administración de diuréticos.[10] Con una caída de la presión de perfusión renal, que es común en el agotamiento de volumen extracelular o la insuficiencia cardiaca congestiva, la respuesta renal normal da como resultado un aumento marcado de la resorción tubular de sodio y agua y excreción de un pequeño volumen de orina concentrada. La respuesta fisiológica a la presión renal disminuida es una EF_{Na} menor de 1%. La EF_{Na} en general es mayor de 2% en la insuficiencia renal isquémica aguda.

Cuando se utiliza la EF_{Na} como auxiliar en la diferenciación entre la hiperazoemia prerrenal y la insuficiencia renal aguda, es esencial que no se haya instituido tratamiento reciente con diuréticos. La hiperazoemia prerrenal se presenta en sujetos con enfermedad crónica preexistente, que tienen concentraciones de EF_{Na} mayores de 1% como resultado de la adaptación a la insuficiencia renal crónica. Cuando estas personas presentan volumen deficiente circulante, las concentraciones séricas elevadas de nitrógeno ureico, creatinina y la EF_{Na} elevada responden parcialmente al volumen. La EF_{Na}, así como otros índices diagnósticos utilizados para diferenciar la hiperazoemia prerrenal de la insuficiencia renal isquémica aguda, no son patognomónicos de cualquiera de los trastornos. Sin embargo, la EF_{Na} proporciona información útil cuando se integra en la valoración clínica global.

Excreción fraccional de bicarbonato

La *acidosis tubular renal* (ATR) es un término que describe un grupo de trastornos en los cuales ocurre acidosis metabólica como resultado de una alteración de la resorción del HCO_3^- filtrado o un defecto de la excreción del ion hidrógeno renal en ausencia de reducción significativa de la TFG.[11] En forma típica, la ATR se diferencia de la acidosis metabólica por una brecha aniónica sérica normal (acidosis metabólica hiperclorémica) y un pH urinario mayor de 6.0. En el paciente con ATR proximal, la cual se debe a disminución de la resorción del HCO_3^- filtrado, el pH urinario puede ser menor de 6.0 cuando la concentración plasmática de HCO_3^- está por debajo del umbral renal disminuido para la resorción de HCO_3^-. Otra excepción respecto del pH urinario se observa en la ATR de tipo IV, una forma de ATR distal en la cual la acidosis metabólica con una brecha aniónica sérica normal se acompaña de hiperpotasemia y orina ácida (véase más adelante). En la ATR proximal, la concentración de HCO_3^- plasmático se normaliza al administrar suficientes álcalis, el HCO_3^- inunda la nefrona distal y la orina se vuelve altamente alcalina. El diagnóstico de un defecto de la resorción tubular proximal de HCO_3^- se establece al demostrar que la EF_{HCO3} es mayor de 15% cuando la concentración sérica de HCO_3^- aumenta hasta los límites normales. La EF_{HCO3} se calcula como el EF_{Na} pero con HCO_3^- sérico y urinario sustituido por Na. Una persona normal que ingiere una dieta común resorbe todo el HCO_3^- filtrado y la EF_{HCO3} es cero. Un pH urinario de 6.2 o menor indica que la HCO_3^- urinaria es mínima.

P_{CO_2} URINARIA U ORINA MENOS P_{CO_2} SANGUINEA (U-P_{CO_2} S)

La ATR distal típica se debe a un defecto de la secreción de H^+ por las células de la nefrona distal. Se caracteriza por acidosis metabólica hiperclorémica, orina con un pH mayor de 6.0 con concentraciones séricas normales o bajas de HCO_3^- y una EF_{HCO3} de menos de 5% cuando el HCO_3^- sérico es normal.[11,12] Por lo regular, las células de la nefrona distal secretan H^+ hacia la luz donde, en presencia del HCO_3^- filtrado, se forma ácido carbónico (H_2CO_3). La deshidratación lenta del H_2CO_3 en $CO_2 + H_2O$ en los conductos colectores medulares, pelvicillas renales y vejiga urinaria inducen una P_{CO_2} mayor de 80 mmHg o (U-P_{CO_2} S) mayor de 30 mmHg. La P_{CO_2} urinaria se valora después de la administración de una dosis única de $NaHCO_3$ (2 a 3 meq/kg) o acetazolamida (17 ± 2 mg/kg) para inundar la nefrona distal con HCO_3^-. Se debe emplear bicarbonato de sodio en lugar de acetazolamida en un paciente con concentraciones séricas de HCO_3^- muy reducidas en el momento de la prueba. La valoración de la P_{CO_2} urinaria sólo se practica después que el pH urinario excede 7.4 o la concentración urinaria de HCO_3^- supera los 40 meq/L, o ambas cosas. El defecto de la secreción de H^+ en la nefrona distal se diagnostica si el

U-Pco_2 S es mayor de 20 mmHg o la Pco_2 urinaria menor de 60 mmHg.

La ATR de tipo IV, una forma de ATR distal que se acompaña de un pH urinario bajo (<6.0) e hiperpotasemia,[11,12] afecta la secreción de H^+ y K^+ en el túbulo distal y se relaciona con una falla para resorber sodio. Lo anterior favorece el desarrollo de un potencial negativo en la luz tubular (es decir, un defecto dependiente del voltaje). Esta forma de ATR es tal vez el tipo que más a menudo se reconoce en adultos y niños. La hiperpotasemia inhibe la síntesis de amoniaco y da como resultado disminución del amonio, el cual actúa como amortiguador urinario. Por lo tanto, el pH urinario baja a pesar de la secreción reducida de H^+ ($NH_3 + H^+ = NH_4^+$). La ATR de tipo IV equivale desde el punto de vista fisiológico a la deficiencia de aldosterona, que es una causa del trastorno. En niños puede reflejar hiperaldosteronismo verdadero, pero es mucho más común en el daño renal parenquimatoso, en especial la uropatía obstructiva. En pacientes pediátricos, la alteración de ATR de tipo IV se corrige en pocas semanas a meses después del alivio del trastorno obstructivo.

☐ Aspectos médicos del tratamiento del paciente con alteración posoperatoria de la función renal

FISIOPATOLOGIA DE LA INSUFICIENCIA RENAL AGUDA

La insuficiencia renal aguda (IRA) se distingue por una disminución súbita de la función renal. Puesto que esto se debe a una reducción de la tasa de filtración glomerular (TFG), las manifestaciones clínicas iniciales son elevación de las concentraciones séricas de nitrógeno ureico y creatinina y, con frecuencia, menor diuresis. Con la mejoría de la atención neonatal y pediátrica se redujo la incidencia de IRA relacionada con enfermedades médicas y padecimientos quirúrgicos. Entre los pacientes pediátricos quirúrgicos, la alteración de la función renal es más común en los que se someten a procedimientos cardiopulmonares.[13,14]

El factor más importante de la patogenia de la insuficiencia renal posoperatoria es la disminución de la perfusión renal. En la fase temprana, la reducción del flujo sanguíneo renal ocasiona reducción de la TFG. La función tubular intacta provoca una resorción aumentada de sodio y agua. Este trastorno clínico se reconoce como hiperazoemia prerrenal. El análisis de la orina del paciente muestra osmolalidad urinaria mayor de 300 mosm/kg H_2O, relación de concentración de urea urinaria-plasmática mayor de 5 y concentración de sodio urinario mayor de 20 meq/L. El índice más útil de la respuesta tubular a la hipoperfusión renal con función renal intacta es la prueba de EF_{NA}, que no es válida si los pacientes reciben diuréticos antes de obtener la muestra urinaria. Cuando la función renal está intacta en el estado de hipoperfusión, la EF_{Na} se halla por debajo de 1% en los lactantes de término y niños y es menor de 2.5% en prematuros.[15] En la mayoría de los sujetos con hiperazoemia prerrenal, el agotamiento del volumen intravascular es evidente en la clínica. Sin embargo, en personas con gasto cardiaco disminuido (insuficiencia de la bomba), el reconocimiento clínico de la perfusión renal reducida puede ser difícil porque el peso corporal y la presión venosa central sugieren sobrecarga de líquidos. En general, el volumen intraarterial efectivo reducido es evidente a partir de la presión arterial sistémica disminuida, taquicardia y tiempo de llenado capilar prolongado.

La hiperazoemia prerrenal se mejora al corregir la perfusión renal, ya sea con la restitución del volumen de líquido intravascular o la mejoría del gasto cardiaco. La función renal mejorada se reconoce por un aumento de la producción de orina y la normalización de las concentraciones séricas de nitrógeno ureico y creatinina. Sin embargo, si persiste la hipoperfusión renal durante un periodo significativo, o si existen otros factores nefrotóxicos, puede aparecer una insuficiencia renal parenquimatosa. Los factores que predisponen al paciente a la insuficiencia renal aguda son anormalidades congénitas preexistentes de riñones y sistema colector, septicemia, hipoxemia, hemólisis, rabdomiólisis e hiperuricemia, toxicidad por fármacos y uso de agentes de radiocontraste.

TRATAMIENTO MEDICO

El niño con oliguria y concentración de creatinina sérica elevada en el posoperatorio debe valorarse en busca de hiperazoemia prerrenal. Si el sujeto está hipovolémico, se administra por vía intravenosa una carga rápida de 20 ml/kg de solución salina isotónica o plasma. Sin embargo, desde el punto de vista fisiológico, en la mayoría de los casos es útil proporcionar una solución en la cual el bicarbonato ocupe 25 a 40 meq/L de los aniones en el bolo de líquido (1/2 NaCl isotónico en glucosa al 5%, más 25 a 40 meq/L de 1 M de $NaHCO_3$). Si no se observa respuesta y el niño todavía está deshidratado, se puede repetir la dosis. Cuando la diuresis es satisfactoria después de los líquidos de restitución, el niño debe recibir líquidos apropiados de conservación y sustitución y someterse a vigilancia. Se deben cuidar peso corporal, volumen urinario y concentraciones séricas de nitrógeno ureico, creatinina y electrólitos.

Si la diuresis es inadecuada después de la carga rápida con líquidos, es posible administrar furosemida por vía intravenosa en dosis en bolo de 1 mg/kg. Los pacientes con insuficiencia renal requieren dosis mayores, hasta de 5 mg/kg. Si no se presenta respuesta después de la administración intravenosa inicial de furosemida, se repite una segunda dosis más alta después de una hora. Algunos individuos requieren furosemida cada cuatro a ocho horas para conservar un volumen urinario satisfactorio. Se ha empleado con éxito un protocolo de administración intravenosa constante de furosemida en niños oligúricos después de operación cardiaca.[16] Se infundió furosemida, 0.1 mg/kg/h IV, y la dosis se aumentó 0.1 mg después de dos

horas, si el volumen urinario aún era menor de 1 ml/kg/h. La dosis máxima es de 0.4 mg/kg/h. El gasto urinario se incrementa con el uso de agentes vasoactivos como la dopamina; sin embargo, no está bien estudiada su eficacia para alterar la evolución de la IRA.[17]

Es esencial la vigilancia cuidadosa del estado de líquidos y electrólitos del paciente. Los niños que no responden a la furosemida están en riesgo de sobrecarga de líquidos. La administración excesiva de líquidos durante la anestesia y la operación y el suministro frecuente de grandes volúmenes de líquidos para el control de la hipoperfusión persistente, además de una diuresis disminuida, pueden ocasionar hipervolemia, hipertensión, insuficiencia cardiaca y edema pulmonar. En casos extremos, se reduce la administración de líquidos al mínimo necesario para la aplicación de medicamentos esenciales. En casos menos graves, y en pacientes euvolémicos con disfunción renal, el consumo total de líquidos debe ser igual a las pérdidas insensibles de agua, volumen urinario y pérdidas de líquido extrarrenales importantes. La diuresis se vigila, se registra cada hora y se revalora el control de líquidos cada cuatro a 12 horas, según esté clínicamente indicado. Se obtiene información valiosa acerca del estado global de los líquidos mediante vigilancia cuidadosa de la presión arterial, pulso y peso corporal. La determinación de los valores preoperatorios de estos parámetros es una referencia de base para la valoración posoperatoria. En forma ideal, se debe valorar continuamente el estado hemodinámico con un catéter venoso central para cuidar la presión venosa central. En personas con problemas cardiacos complicados debe utilizarse un catéter de Swan-Ganz que vigila la presión pulmonar en cuña.

La sobrecarga de líquidos causa hiponatremia. Dado que en la mayor parte de los casos el sodio corporal total permanece normal o elevado, la mejor forma para normalizar la concentración sérica de sodio es la restricción del consumo de líquidos y el aumento de la diuresis.[18] En los individuos con hiponatremia sintomática aguda, la administración intravenosa cuidadosa de solución de NaCl al 3% (512 meq Na/L o 0.5 meq/ml) corrige la hiponatremia. En general, la corrección rápida a una velocidad de 1 a 2 meq/h en dos a tres horas, con una elevación de la concentración sérica de sodio de 4 a 6 meq/L, se tolera bien y es adecuada. La administración intravenosa de 6 ml/kg de NaCl al 3% aumenta la concentración sérica de sodio alrededor de 5 meq/L. La hiponatremia crónica, presente durante más de 24 a 48 horas, no se debe corregir a una velocidad mayor de 0.5 meq/L/h.

Muchas veces los niños con insuficiencia renal aguda desarrollan hiperpotasemia. Los signos tempranos de cardiotoxicidad consisten en ondas T acuminadas en el electrocardiograma. Las concentraciones mayores de potasio sérico pueden causar fibrilación ventricular y paro cardiaco. En el cuadro 4-4 se muestran los medios para tratar la hiperpotasemia en un paciente con IRA. El tratamiento de urgencia de esta alteración está indicado cuando la concentración de potasio sérico alcanza 7.0 meq/L o cuando se observan cambios electrocardiográficos.

Los niños con IRA desarrollan acidosis metabólica con rapidez. A causa de la función renal disminuida, se excreta menos ion hidrógeno; entonces los ácidos orgánicos se acumulan en el cuerpo y causan reducción de la concentración sérica de bicarbonato. Aunque un niño con capacidad ventilatoria sin alteraciones es capaz de hiperventilar y lograr una compensación parcial, un niño con función pulmonar comprometida o estado hipercatabólico presenta el riesgo de acidosis profunda. Por lo general, la acidosis metabólica se trata con la administración de bicarbonato de sodio; sin embargo, se debe dirigir la atención hacia la carga de sodio excesiva vinculada con esta forma de tratamiento. Puesto que muchos pacientes con IRA también desarrollan hipocalcemia, el tratamiento con álcalis se realiza con cuidado para protegerlos de la tetania hipocalcémica. No es necesario corregir por completo la acidosis metabólica para evitar los efectos indeseables de la acidemia. Es satisfactorio el aumento de la concentración sérica de bicarbonato hasta 15 meq/L.[19]

DIALISIS

La incapacidad para controlar en forma médica los trastornos hidroelectrolíticos o acidobásicos secundarios a insuficiencia renal amerita el inicio del tratamiento con diálisis.

Indicaciones para diálisis aguda

Las indicaciones para la diálisis aguda son las siguientes:

Oligoanuria prolongada
Hiperpotasemia
Acidosis metabólica
Sobrecarga de líquidos

Cuadro 4-4. Tratamiento de la hiperpotasemia

Protección cardiaca
Gluconato de calcio al 10%, 0.5 a 1.0 ml/kg de peso corporal administrado por vía intravenosa lentamente en 5 a 10 min con vigilancia continua de la frecuencia cardiaca
Movilización del potasio hacia el compartimiento intracelular
Bicarbonato de sodio, 1 a 2 meq/kg de peso corporal por vía intravenosa en 10 a 20 min, siempre y cuando la sobrecarga de sal y agua no sea un problema
Glucosa, 1 g/kg de peso corporal, e insulina, 1 unidad por cada 4 g de glucosa, por vía intravenosa en 20 a 30 min
Estimulantes de los receptores adrenérgicos $beta_2$, como salbutamol, por vía intravenosa o inhalación
Eliminación del exceso de potasio
Resina de intercambio de cationes, sulfonato poliestireno sódico, 1 g/kg de peso corporal, administrado por vía oral o rectal en sorbitol al 20 a 30%, o glucosa al 10%, 1 g de resina/4 ml
Se puede administrar además miel de sorbitol al 70%, en caso de estreñimiento
Diálisis peritoneal o hemodiálisis

Trastornos graves de electrólitos y minerales
Síndrome urémico

La indicación más común para la diálisis en el niño en el posoperatorio es la hipervolemia secundaria a los intentos repetidos de recuperación con líquidos, administración de medicamentos y nutrición parenteral total. Los lavados repetidos de catéteres y la sonda endotraqueal pueden añadir una cantidad importante de agua y solutos al consumo total.[20] La sobrecarga de líquidos en el paciente posoperatorio puede ocasionar edema pulmonar y, con menor frecuencia, hipertensión.

Terapéutica con diálisis

Las tres modalidades de tratamiento incluyen hemodiálisis, hemofiltración y diálisis peritoneal; esta última es la que más se emplea en niños. Los factores intrínsecos que afectan la eficacia de la diálisis peritoneal son el flujo sanguíneo peritoneal, la permeabilidad vascular peritoneal y el área de superficie peritoneal.[21] Aunque la eliminación de hasta 50% del área de superficie peritoneal no parece interferir con la eficacia de la diálisis,[22] la hipoperfusión de la vasculatura de las membranas peritoneales hace inefectiva la diálisis.[23] En el paciente posoperatorio es posible la diálisis incluso en presencia de peritonitis o justo después de un procedimiento quirúrgico abdominal mayor.[24,25] La presión intraabdominal aumentada secundaria a la administración de líquido peritoneal puede causar alteración respiratoria y favorece la fuga de líquido por los sitios de las incisiones quirúrgicas y la entrada del catéter peritoneal. En estas circunstancias, se emplea el tamaño más pequeño efectivo, el cual se puede aumentar en forma gradual con el paso del tiempo, después de la intervención quirúrgica. Las complicaciones comunes relacionadas con la diálisis peritoneal son peritonitis, infección del sitio de salida, fuga de la solución de la diálisis, obstrucción del catéter y hernia de la pared abdominal. La perforación de un órgano abdominal es una complicación rara.[26]

La solución de la diálisis con una concentración de glucosa al 1.5% tiene una osmolalidad de 350 mosm/kg H_2O, que es moderadamente hipertónica en relación con el plasma normal (280 a 295 mosm/kg H_2O). Con el incremento de la concentración de glucosa en la solución de la diálisis aumenta la tonicidad de la solución hasta 490 mosm/kg H_2O con glucosa al 4.25%, que es la concentración más elevada disponible en el comercio. Con otros factores iguales, a mayor tonicidad de la solución de la diálisis, mayor ultrafiltrado (líquido eliminado del cuerpo). Debido al movimiento rápido de agua y glucosa a través de la membrana peritoneal, el efecto de la diálisis peritoneal sobre la eliminación de líquido es máximo cuando se utilizan ciclos breves de diálisis de 20 a 30 minutos. Cuando se administran soluciones que contienen concentraciones de glucosa mayores de 1.5% es necesaria la vigilancia estrecha de la glucemia. Si se desarrolla hiperglucemia mayor de 200 mg/dl, se controla agregando insulina a la solución de la diálisis o mediante goteo de insulina intravenosa. El volumen de líquido eliminado por diálisis en un periodo de 24 horas se debe limitar a 500 ml en el recién nacido, 500 a 1 000 ml en lactantes pequeños, 1 000 a 1 500 ml en niños mayores y 3 000 ml en sujetos que pesan más de 30 kg.[27] El efecto de la diálisis en la eliminación de solutos depende sobre todo del tiempo de duración en la cavidad peritoneal y el peso molecular de los solutos. Las siguientes son las sustancias comunes respecto de sus velocidades relativas de difusión:[28]

Urea > potasio > sodio > creatinina > fosfato > ácido úrico > calcio > magnesio

Las soluciones estándar de diálisis no contienen potasio. Por lo tanto, el control de la hiperpotasemia se logra con pocas horas de diálisis peritoneal efectiva.

En los niños no susceptibles de diálisis peritoneal se consideran como opciones la hemodiálisis y la hemofiltración. Se prefiere la segunda, en especial en los individuos hemodinámicamente inestables.[29] El método más común de hemofiltración es la venovenosa continua asistida con bomba. Cuando está indicado se combina con diálisis.

☐ Insuficiencia renal aguda en el recién nacido

La IRA ocurre en 23% del total de los pacientes admitidos en la unidad de cuidados intensivos neonatales.[30] Se considera IRA en el recién nacido si el nivel de creatinina sérica se encuentra sobre 1.5 mg/dl por más de 24 horas en caso que la madre curse con función renal normal.[31] Se asume IRA de tipo oligúrico cuando la elevación de la creatinina sérica se acompaña de gasto urinario menor de 1 ml/kg/h después de las primeras 24 horas de vida y cuando el gasto urinario no mejora en respuesta a la carga con líquidos. En contraste, algunos pacientes desarrollan retención de solutos, lo cual se manifiesta por elevación del nivel de creatinina sérica con flujo urinario normal (>1.0 ml/kg/h): se diagnostica IRA no oligúrica.[32] El tipo no oligúrico es muy común en los neonatos con IRA secundaria a asfixia perinatal y al parecer tiene mejor pronóstico que el tipo oligúrico.[32] Se puede dejar de lado el diagnóstico de IRA no oligúrica si el paciente en riesgo de desarrollar insuficiencia renal se vigila en forma exclusiva con el gasto renal sin valoraciones repetidas de la creatinina sérica.

Las causas de IRA se dividen tradicionalmente en tres categorías: prerrenales, intrínsecas y posrenales (cuadro 4-5). Esta división, basada en el sitio de la lesión, tiene implicaciones importantes, ya que la valoración, tratamiento y pronóstico de los tres grupos son muy diferentes.

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA PRERRENAL

La alteración de la perfusión renal es la causa de 70% de la IRA en el periodo neonatal.[30,31] La IRA prerre-

Cuadro 4-5. Causas principales de insuficiencia renal aguda en el recién nacido

Insuficiencia prerrenal

Hipovolemia sistémica: hemorragia fetal, hemorragia neonatal, choque séptico, enterocolitis necrosante, deshidratación
Hipoperfusión renal: asfixia perinatal, insuficiencia cardiaca congestiva, operación cardiaca, síndrome de angustia respiratoria, fármacos (tolazolina, captopril, indometacina)

Insuficiencia renal intrínseca

Necrosis tubular aguda
Manifestaciones congénitas: agenesia bilateral, displasia renal, enfermedad de riñones poliquísticos, detención de la maduración glomerular
Infección: congénita (sífilis, toxoplasmosis), pielonefritis
Vascular renal: trombosis de la arteria renal, trombosis de la vena renal, coagulación intravascular diseminada
Nefrotoxinas: aminoglucósidos, indometacina, anfotericina B, medio de contraste
Obstrucción intrarrenal: nefropatía por ácido úrico, mioglobinuria, hemoglobinuria

Insuficiencia renal posrenal (obstructiva)

Malformaciones congénitas: prepucio imperforado, constricción ureteral, válvulas uretrales posteriores, divertículo uretral, reflujo vesicoureteral primario, ureterocele, megauréter por megaquistes, síndrome de Eagle-Barrett, obstrucción de la unión ureteropélvica
Compresión extrínseca: teratoma sacrococcígeo, hematocolpos
Obstrucción intrínseca: cálculo renal, micosis
Vejiga neurógena

Adaptado a partir de Karlowicz MG, Adelman RD. Acute renal failure in the neonate. Clin Perinatol 19:139-158, 1992.

nal puede ocurrir en cualquier individuo con hipoperfusión de un riñón por lo demás normal. Aunque habitualmente la rápida corrección del estado de baja perfusión revierte la alteración de la función renal, el retardo de la restitución de líquidos puede ocasionar daño al parénquima renal.

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA INTRINSECA

La IRA intrínseca se reconoce en 6 a 8% de las admisiones a la unidad de cuidados intensivos neonatales y supone la presencia de daño celular renal, así como alteración de la función renal.[31] La IRA intrínseca pertenece a una de las siguientes cuatro categorías: isquémica (necrosis tubular aguda), nefrotóxica (antibióticos aminoglucósidos, indometacina), por anormalidades renales congénitas (enfermedad renal poliquística infantil [autosómica recesiva]) y por lesiones vasculares (trombosis de la vena o arteria renales, sobre todo en el riñón único).[33]

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA POSRENAL

La IRA posrenal es resultado de la obstrucción del flujo urinario de ambos riñones o de un riñón único. Las causas más comunes de IRA en los recién nacidos son válvulas uretrales posteriores y obstrucción de la unión ureteropélvica bilateral.[34] Aunque este tipo de obstrucción es en general reversible, los recién nacidos con obstrucción intrauterina de larga evolución tienen grados variables de alteración permanente de la función renal. Esta alteración puede deberse no sólo a la presencia de displasia renal, sino también al daño celular secundario a la insuficiencia renal aguda.

CUADRO CLINICO

Con frecuencia, el cuadro clínico del recién nacido con IRA refleja el trastorno que precipitó el desarrollo de la insuficiencia renal. Pueden estar presentes sepsis, choque, deshidratación, síndrome de insuficiencia respiratoria grave y otros padecimientos relacionados. A menudo hay también síntomas inespecíficos relacionados con la uremia, como escaso apetito, letargo, emesis, convulsiones, hipertensión y anemia.

VALORACION DIAGNOSTICA

La valoración del recién nacido con IRA debe incluir historial clínico completo con antecedentes personales y familiares y examen físico. Por lo regular, cuando se sospecha una causa prerrenal de oliguria aguda, se instituye expansión de volumen con o sin furosemida, con fines diagnósticos y terapéuticos. Si esa conducta no genera un aumento de la diuresis, está indicada una valoración más extensa de la función renal.

Los estudios de laboratorio son un componente esencial de la valoración e incluyen biometría hemática completa, concentraciones séricas de nitrógeno ureico, creatinina, electrólitos, ácido úrico, calcio y fósforo. El valor de la creatinina sérica durante los primeros días de vida es un reflejo del valor materno. En los recién nacidos de término se espera un valor de 0.4 a 0.5 mg/dl después de la primera semana de vida.[35] Se obtiene un análisis de orina para valorar la presencia de eritrocitos, proteínas y cilindros que sugieren enfermedad renal intrínseca.

Los índices urinarios son de ayuda para distinguir la insuficiencia renal intrínseca de la hiperazoemia prerrenal en el paciente oligúrico. En general, el índice más útil es la EF_{Na}. Este factor se basa en la presuposición que los túbulos renales de los riñones mal perfundidos resorben sodio con avidez, en tanto que el riñón con enfermedad intrínseca y daño tubular es incapaz de hacerlo. Por consiguiente, en la mayoría de los casos de insuficiencia renal oligúrica neonatal secundaria a enfermedad intrínseca, la EF_{Na} es mayor de 2.5%.[36] Se debe medir la EF_{Na} antes de administrar furosemida. Además, los resultados se deben interpretar con precaución en los lactantes muy prematuros que habitualmente tienen una EF_{Na} alta (p. ej., > 5%).[37]

La ultrasonografía es el estudio imagenológico inicial indicado. Se debe valorar el sistema urinario en busca de uno o dos riñones, su tamaño, forma y localización. Debe ser evidente la dilatación del sistema colector y el tamaño y aspecto de la vejiga urinaria. También puede ser necesario un cistouretrograma de micción, en especial cuando se considera el diagnóstico de

válvulas uretrales posteriores y reflujo vesicoureteral. Puede requerirse pielografía anterógrada para valorar la obstrucción de la unión ureterovesicular. En el recién nacido, la TFG y la función tubular renal limitadas dificultan la visualización de riñones y vías urinarias en la pielografía intravenosa durante las primeras semanas de vida. Los agentes de radiocontraste pueden ser nefrotóxicos.[38] La valoración radiológica de la función renal debe practicarse con gammagrafía con radioisótopos y empleo de agentes como el ácido de ^{99m}-tecnecio dimercaptosuccínico o ^{99m}-MAG-3.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la IRA neonatal se instituye en forma simultánea con los estudios diagnósticos. Una prueba con líquidos, con o sin tratamiento subsecuente con furosemida, suele aumentar el flujo urinario y propicia una mejoría de la función renal en un lactante con oliguria prerrenal. La colocación de una sonda vesical es un buen tratamiento inmediato para las válvulas uretrales posteriores, en tanto que se puede necesitar un drenaje quirúrgico alto para otras lesiones obstructivas en el recién nacido. La prueba con líquidos debe consistir en 20 ml/kg IV de una solución isotónica que contenga 25 meq/L de bicarbonato de sodio suministrada en una a dos horas. En ausencia de una diuresis inmediata de 2 ml o más de orina por kilogramo en una a dos horas, es útil la furosemida intravenosa, en dosis de 2 a 5 mg/kg. No está claro el papel de la dopamina como tratamiento en la IRA oligúrica neonatal por su facultad para causar vasodilatación renal.[39] Si se usa, la dosis inicial es de 1 μg/kg/min y no debe exceder los 5 μg/kg/min por su capacidad para inducir vasoconstricción a dosis altas.[40] El fracaso para lograr una mayor diuresis, después de la expansión del volumen en el recién nacido con gasto cardiaco adecuado (es decir, perfusión renal) y una vía urinaria no obstruida, indica la presencia de enfermedad renal intrínseca y la necesidad de tratamiento apropiado para la insuficiencia renal oligúrica o anúrica.

La conservación de un equilibrio hídrico normal es la preocupación primaria en la atención del paciente con IRA. El consumo diario de líquidos debe ser igual a las pérdidas insensibles de agua, diuresis y pérdida de líquidos a partir de fuentes no renales. En los recién nacidos de término, las pérdidas insensibles de agua alcanzan 30 a 40 ml/kg/día, en tanto que los prematuros pueden perder hasta 50 a 100 ml/kg/día.[37,41] Es esencial una valoración frecuente del peso corporal del niño para el control de los líquidos. El contenido de electrólitos de los líquidos administrados debe guiarse por los estudios frecuentes de laboratorio. Las pérdidas insensibles de agua están libres de electrólitos y se deben sustituir con solución glucosada.

Los trastornos sistémicos importantes secundarios a la IRA incluyen hiperpotasemia, hiponatremia, hipertensión, hipocalcemia, hiperfosfatemia y acidosis metabólica. En los individuos con IRA deben suspenderse todas las fuentes exógenas de potasio; aun así, muchos desarrollan concentraciones elevadas de potasio sérico, que deben tratarse en forma radical a causa de su posible toxicidad cardiaca.[42] El tratamiento se inicia con una resina de intercambio de sodio-potasio (sulfonato de poliestireno sódico en sorbitol, 1 g/kg por enema), si se observa un aumento progresivo de la concentración sérica de potasio (cuadro 4-4). Una conducta más rápida para prevenir o tratar la arritmia cardiaca consiste en bicarbonato sódico intravenoso (1 a 2 meq/kg), solución de gluconato de calcio al 10% (0.5 ml/kg) y glucosa (0.5 a 1.0 g/kg) seguida de insulina (0.1 a 0.2 U/kg).

En el niño oligúrico es más frecuente la relación de hiponatremia e hipertensión sistémica con la sobrehidratación e inicialmente se debe tratar con restricción de líquidos. Puede ser útil añadir una dosis alta de furosemida intravenosa (5 mg/kg). La cantidad aproximada de sodio necesaria para la corrección de la hiponatremia sintomática en los neonatos se calcula como sigue:

$$Na^+ \text{ (meq)} = ([Na^+] \text{ deseado} - [Na^+] \text{ actual}) \times \text{peso (kg)} \times 0.8$$

El tratamiento de la hipertensión persistente incluye hidralacina por vía parenteral (0.2 a 0.4 mg/kg/dosis), labetalol (0.25 a 2 mg/kg/h como bolo o infusión constante) o enalapril (0.005 a 0.05 mg/kg/dosis) para el paciente asintomático. El tratamiento de la persona con la presión muy elevada o refractaria incluye diazóxido IV (5 mg/kg), nitroprusiato de sodio (0.5 a 8 mg/kg/min) y labetalol o nifedipina oral (0.25 a 0.5 mg/kg/dosis). Es preciso tener cuidado al iniciar el tratamiento con captopril (dosis inicial oral, 0.03 a 0.15 mg/kg) por la profunda hipotensión que ocurre en los recién nacidos vinculada con dosis altas.[43]

La hiperfosfatemia (concentración sérica de fósforo >7 mg/dl), que a menudo es causa de la hipocalcemia acompañante, amerita el uso de una fórmula láctea para lactantes baja en fósforo (Similac PM 60/40) y carbonato de calcio como ligador de fosfato (50 a 100 mg/kg/día).[44] Está contraindicado el hidróxido de aluminio como ligador en virtud de su relación con toxicidad por aluminio en lactantes y niños con insuficiencia renal.[45]

En la IRA suele ocurrir hipocalcemia, que se manifiesta por disminución del nivel total del calcio sérico y se acompaña de hipoalbuminemia. Son menos comunes los síntomas por reducción del nivel del calcio ionizado. En estos casos se infunde gluconato de calcio al 10% IV hasta que el nivel del ion alcance la normalidad.

La acidosis metabólica puede surgir como resultado de la retención de iones de hidrógeno y puede requerir bicarbonato sódico para su corrección. La dosis de este último se calcula como sigue:

$$(\text{Bicarbonato deseable} - \text{bicarbonato observado}) \times \text{peso (kg)} \times 0.5 = \text{meq de bicarbonato de sodio por administrar}$$

Esta dosis puede suministrarse por vía oral o agregarse a los líquidos parenterales y se infunde en varias horas.

Se debe proporcionar nutrición adecuada, de 100 a 120 calorías y 1 a 2 g de proteínas/kg/día, por vía intravenosa u oral. Para los recién nacidos que toleran líquidos por vía oral se recomienda una fórmula baja en fósforo y aluminio, como Similac PM 60/40. Una nutrición intensiva contribuye a la recuperación renal al suministrar la energía necesaria a nivel celular.[42]

Aunque la mayoría de los recién nacidos con IRA se puede tratar en forma conservadora, algunos requieren diálisis peritoneal, hemofiltración arteriovenosa continua o hemofiltración venovenosa continua para el tratamiento de las complicaciones metabólicas de la sobrecarga de líquidos.[24,27] La tasa de mortalidad en este grupo de pacientes excede el 60%. Veintitrés sujetos que se trataron con diálisis peritoneal en el *Children's Mercy Hospital* durante el periodo neonatal tuvieron una mortalidad de 35% a un año.[46] La mortalidad baja que se refiere refleja la mejor evolución de los recién nacidos con anormalidades estructurales del riñón que conducen a la insuficiencia renal (17% de mortalidad), en comparación con los niños que sufren padecimientos multisistémicos. En un informe reciente de 12 recién nacidos que desarrollaron IRA después de una intervención cardioquirúrgica, sometidos a hemofiltración continua venovenosa, siete (59%) sobrevivieron sin complicaciones relacionadas con este último procedimiento.[47]

☐ Uropatía obstructiva

En el recién nacido, la uropatía obstructiva es casi siempre producto de válvulas uretrales posteriores u obstrucción de la unión ureteropélvica.[34] La obstrucción también representa un factor importante de la enfermedad renal terminal (ERT) en los niños y es el factor etiológico en casi 90% de los menores de cuatro años de edad.[48] En consecuencia, la detección y el tratamiento tempranos de estas lesiones son esenciales debido a los efectos adversos que la obstrucción tiene sobre la función renal. En forma independiente, después de la intervención quirúrgica y el alivio de la obstrucción puede haber irregularidades de la TFG, flujo sanguíneo renal y función tubular renal.[49] De manera específica, la lesión tubular renal altera la capacidad de resorción de sodio, la concentración de orina y la secreción de potasio e hidrógeno, todo lo cual puede tener implicaciones clínicas profundas. Asimismo, se afecta la resorción de otros solutos, como magnesio, calcio y fósforo.[49]

La capacidad de los túbulos renales para resorber sales y agua después de la corrección de la obstrucción depende de si ésta fue unilateral o bilateral. En el primer caso, los túbulos proximales de las nefronas yuxtamedulares son incapaces de resorber al máximo sales y agua, en tanto que la resorción fraccional de sales y agua está aumentada en las nefronas superficiales.[49] Sin embargo, la cantidad de sodio excretado por el riñón antes obstruido no es diferente de la del riñón contralateral, ya que se conserva el equilibrio tubuloglomerular. En cambio, el alivio de la obstrucción bilateral induce una marcada elevación de la cantidad absoluta de la pérdida de sodio y agua. En parte, estos cambios son resultado de una diuresis osmótica secundaria a los solutos retenidos, como la urea.[50] También influye el factor natriurético auricular, cuyo nivel plasmático se incrementa durante la obstrucción, así como la mayor síntesis de prostaglandinas.[49,51] La disminución de la tonicidad medular renal y la permeabilidad hidráulica reducida de los conductos colectores ante el estímulo de la hormona antidiurética contribuyen a modificar la capacidad de concentración del riñón.[52]

Los trastornos clínicos que acompañan a estas anormalidades son la diabetes insípida nefrógena secundaria y la deshidratación hiponatrémica. De modo correspondiente, el tratamiento debe asegurar la provisión de cantidades adecuadas de líquido y sal. El consumo de líquidos debe ser igual a las pérdidas insensibles, diuresis y pérdidas no renales y guiarse por valoraciones frecuentes del peso corporal. El consumo de sodio se vigila mediante determinaciones de electrólitos séricos y urinarios.

La obstrucción ureteral produce irregularidades de la secreción de hidrógeno y potasio y desencadena el síndrome de acidosis metabólica hiperclorémica hiperpotasémica, o acidosis tubular renal de tipo IV.[53,54] Esta situación clínica parece depender del deterioro de la bomba de sodio-potasio o de la respuesta atenuada de los túbulos renales distales a las acciones de la aldosterona. En algunos pacientes con este cuadro clínico, la FE_{Na} es normal y la FE_K es baja, en relación con la concentración sérica elevada. El objetivo del tratamiento es la corrección quirúrgica de la anormalidad obstructiva subyacente, así como la administración de bicarbonato de sodio para aliviar la acidosis metabólica y la hiperpotasemia.

En niños mayores y adultos, la corrección de la obstrucción ureteral bilateral genera un incremento inespecífico de la excreción de potasio. En parte, este efecto se relaciona con el mayor ingreso de sodio al túbulo distal, lo que resulta en un intercambio sodio-potasio acelerado.[41] Es necesaria la vigilancia estrecha de la concentración sérica de potasio para detectar la necesidad del tratamiento de sustitución y evitar el desarrollo de hipopotasemia.

BIBLIOGRAFIA

1. Brenner BM, Dworkin LD, Kchikawa L: Glomerular ultrafiltration. In Brenner BM, Rector FC Jr (eds): The Kidney. Vol. 1 (3rd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1986, pp 124–144.
2. Hogg RJ, Stapleton FB: Renal tubular function. In Holliday MA, Barratt TM, Vernier RL (eds): Pediatric Nephrology (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, pp 59–77.
3. Yared A, Ichikawa I: Renal blood flow and glomerular filtration rate. In Holliday MA, Barratt TM, Vernier RL (eds): Pediatric Nephrology (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, pp 45–58.
4. Holliday MA, Segar WE: The maintenance need for water in parenteral fluid therapy. Pediatrics 19:823–832, 1957.
5. Edelmann CM Jr, Barnett HL: Role of the kidney in water metabolism in young infants. J Pediatr 56:154–179, 1960.

6. Polacek B, Vocel J, Neugebauerova L, et al: The osmotic concentrating ability in healthy infants and children. Arch Dis Child 40:291–295, 1965.
7. Chantler C, Barratt TM: Laboratory evaluation. In Holliday MA, Barratt RM, Vernier RL (eds): Pediatric Nephrology (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, pp 282–299.
8. Hellerstein S, Hunter JL, Warady BA: Creatinine excretion rates for evaluation of kidney function in children. Pediatr Nephrol 2:419–424, 1988.
9. Hellerstein S, Holliday MA, Grupe WE, et al: Nutritional management of children with chronic renal failure. Pediatr Nephrol 1:195–211, 1987.
10. Steiner RW: Interpreting the fractional excretion of sodium. Am J Med 77:699–702, 1984.
11. Halperin ML, Goldstein MB, Stinebaugh BJ, Richardson RMA: Renal tubular acidosis. In Maxwell MH, Kleeman CR, Narins RG (eds): Clinical Disorders of Fluid and Electrolyte Metabolism (4th ed). New York, McGraw-Hill, 1987, pp 675–689.
12. Rodriguez-Soriana J, Vallo A: Renal tubular acidosis. Pediatr Nephrol 4:268–275, 1990.
13. Rigden SPA, Barratt TM, Dillon MJ, et al: Acute renal failure complicating cardiopulmonary bypass surgery. Arch Dis Child 57:425–430, 1982.
14. Gomez-Campadra FJ, Maroto-Alvaro E, Galinanes M, et al: Acute renal failure with cardiac surgery. Child Nephrol Urol 9:138–143, 1989.
15. Siegel NJ, Gaudio KM: Pathogenesis and treatment of acute renal failure. Pediatr Clin North Am 34:771–787, 1971.
16. Singh N, Kissoon N, Al-Mofada S, et al: Furosemide infusion versus furosemide bolus in the postoperative pediatric cardiac patient. Pediatr Res 27:35A, 1990.
17. Alkhunaaizi AM, Schrier RW: Management of acute renal failure: New perspectives. Am J Kidney Dis 28:315–328, 1996.
18. Trachtman H: Sodium and water homeostasis. Pediatr Clin North Am 42:1343–1363, 1995.
19. Feld LG, Cachero S, Springate JE: Fluid needs in acute renal failure. Pediatr Clin North Am 37:337–350, 1990.
20. Noble-Jamieson CM, Kuzim P, Airede KI: Hidden sources of fluid and sodium intake in ill newborns. Arch Dis Child 61:645–696, 1986.
21. Gruskin AB, Morgenstern BZ, Perlman S: Kinetics of peritoneal dialysis in children. In Fine RN, Grustin AB (eds): End Stage Renal Disease in Children. Philadelphia, WB Saunders, 1984, pp 95–117.
22. Alon U, Bar-Maor JA, Bar-Joseph G: Effective peritoneal dialysis in an infant with extensive resection of the small intestine. Am J Nephrol 8:65–67, 1988.
23. Erbe RW, Greene JA Jr, Weller JM: Peritoneal dialysis during hemorrhagic shock. J Appl Physiol 22:131–135, 1967.
24. Fine RN: Peritoneal dialysis update. J Pediatr 100:1–7, 1982.
25. Tzamaloukas AH, Garella S, Chazan JA: Peritoneal dialysis for acute renal failure after major abdominal surgery. Arch Surg 106:639–643, 1973.
26. Matthews DE, West KW, Rescoria FJ, et al: Peritoneal dialysis in the first 60 days of life. J Pediatr Surg 25:111–116, 1990.
27. Chan JCM: Peritoneal dialysis for renal failure in childhood: Clinical aspects and electrolyte changes as observed in 20 cases. Clin Pediatr 17:349–354, 1978.
28. Miller RB, Tassistro CR: Peritoneal dialysis. N Engl J Med 17:945–948, 1969.
29. Evans ED, Greenbaum LA, Ettenger RB: Principles of renal replacement therapy in children. Pediatr Clin North Am 42:1579–1602, 1995.
30. Norman ME, Asadi FK: A prospective study of acute renal failure in the newborn infant. Pediatrics 63:475–479, 1979.
31. Stapleton FB, Jones DP, Green RS: Acute renal failure in neonates: Incidence, etiology and outcome. Pediatr Nephrol 1:314–320, 1987.
32. Karlowicz MG, Adelman RD: Nonoliguric and oliguric acute renal failure in asphyxiated term neonates. Pediatr Nephrol 9:718–722, 1995.
33. Blowey DL, Ben-David S, Koren G: Interactions of drugs with the developing kidney. Pediatr Clin North Am 42:1415–1431, 1995.
34. Elder JS, Duckett JW: Management of the fetus and neonate with hydronephrosis detected by prenatal ultrasonography. Pediatr Ann 17:19–28, 1988.
35. Feldman H, Guignard J-P: Plasma creatinine in the first month of life. Arch Dis Child 57:123–126, 1982.
36. Karlowicz MG, Adelman RD: Acute renal failure in the neonate. Clin Perinatol 19:139–158, 1992.
37. Anand SK: Acute renal failure. In Taeusch HW, Ballard RA, Avery ME (eds): Diseases of the Newborn. Philadelphia, WB Saunders, 1991, pp 894–895.
38. Gruskin AB, Oetliker O, Wolfish NM, et al: Effects of angiography on renal function and histology in infants and piglets. J Pediatr 76:41–50, 1970.
39. Tulassay T, Seri I, Machay T, et al: Effects of dopamine on renal functions in premature infants with respiratory distress syndrome. Int J Pediatr Nephrol 4:19–23, 1983.
40. Roberts RJ: Drug Therapy in Infants: Pharmacologic Principles and Clinical Experience. Philadelphia, WB Saunders, 1984, pp 165–166.
41. Roy NR, Sinclair JC: Hydration of the low birth weight infant. Clin Perinatol 2:393–410, 1975.
42. Gaudio KM, Siegel NJ: Pathogenesis and treatment of acute renal failure. Pediatr Clin North Am 34:771–787, 1987.
43. Tack ED, Periman JM: Renal failure in sick hypertensive premature infants receiving captopril therapy. J Pediatr 112:805–810, 1988.
44. Alon U, Davidai G, Bentur L, et al: Oral calcium carbonate as phosphate binder in infants and children with chronic renal failure. Miner Electrolyte Metab 12:320–325, 1986.
45. American Academy of Pediatrics, Committee on Nutrition. Aluminum toxicity in infants and children. Pediatrics 97:412–416, 1996.
46. Blowey DL, McFarland K, Alon U, et al: Peritoneal dialysis in the neonatal period: Outcome data. J Perinatol 13:59–64, 1993.
47. Leyh RG, Nötzold A, Kraatz EG, et al: Continuous venovenous haemofiltration in neonates with renal insufficiency resulting from low cardiac output syndrome after cardiac surgery. Cardiovasc Surg 4:520–525, 1996.
48. Minoja M, Hirschman G, Jones C, et al: Incidence and causes of ESRD in children in the USA [abstract]. J Am Soc Nephrol 6:396, 1995.
49. Klahr S, Harris K, Purkerson ML: Effects of obstruction on renal functions. Pediatr Nephrol 2:34–42, 1988.
50. Harris RH, Yarger WE: The pathogenesis of postobstructive diuresis: The role of circulating natriuretic and diuretic factors, including urea. J Clin Invest 56:880–887, 1975.
51. Peters CA: Obstruction of the fetal urinary tract. J Am Soc Nephrol 653–663, 1997.
52. Hanley MJ, Davidson K: Isolated nephron segments from rabbit models of obstructive nephropathy. J Clin Invest 69:165–174, 1982.
53. Rodriguez-Soriano J, Vallo A, Oliveros R, et al: Transient pseudohypoaldosteronism secondary to obstructive uropathy in infancy. J Pediatr 103:375–380, 1983.
54. Yarger WE, Buerkert J: Effect of urinary tract obstruction on renal tublar function. Semin Nephrol 2:17–30, 1982.

5

Coagulopatías y enfermedad de células falciformes

Brian M. Wicklund, MD, CM, MPh y Gerald M. Woods, MD

El cirujano pediatra atiende a sujetos que sufren enfermedades hematológicas, por ejemplo hemofilia, púrpura trombocitopénica inmunitaria, enfermedad de células falciformes y esferocitosis. Los niños con hemofilia y enfermedad de células falciformes representan la población más grande que estudia el hematólogo. Si bien desde el punto de vista fisiopatológico no hay relación entre la hemofilia y la enfermedad de células falciformes, se discuten estas dos entidades en virtud de los retos quirúrgicos únicos que suponen para el cirujano pediatra, hematólogo pediatra y otros médicos.

☐ Coagulopatías

El sistema hemostático detiene la hemorragia de los vasos sanguíneos dañados y previene la pérdida sanguínea de los vasos intactos. Asimismo, impide la formación de coágulos indeseables y los disuelve si ya cumplieron su función. Para mantener la hemostasia interviene un complejo sistema que consta de tres partes: proteínas, plaquetas y vasos. Los efectos patológicos de este sistema regulador ocasionan hemorragia o trombosis cuando el coágulo es insuficiente o excesivo o si la disolución de éste no tiene lugar con propiedad.

Es muy importante obtener un historial clínico completo del paciente y su familia para anticipar las enfermedades de la coagulación. Los exámenes de laboratorio ayudan a identificar y caracterizar los problemas que no se detectan en el interrogatorio. El cirujano pediatra que no dispone del historial puede quizás operar a un paciente que no deja de sangrar.

BIOQUIMICA Y FISIOLOGIA DE LA HEMOSTASIA

Tres estructuras distintas toman parte en el proceso de la hemostasia: vasos sanguíneos, plaquetas y proteínas hemostáticas circulantes. La conjunción de éstas da lugar a los sistemas de coagulación, de anticoagulación natural y fibrinolítico. Estos sistemas sirven para amplificar el estímulo que activa la coagulación y controlan la magnitud de la respuesta al estímulo inicial. La coagulación se activa con rapidez para detener la pérdida sanguínea del vaso lesionado, pero el coágulo sanguíneo formado debe permanecer localizado para que no interfiera con el paso de sangre en la circulación sin daño. El sistema de anticoagulación previene la extensión del coágulo en formación más allá del sitio dañado. El sistema fibrinolítico remueve el exceso de material hemostático que se libera en la circulación y disuelve con lentitud el coágulo una vez que ya no es necesario.

El estímulo inicial para la formación de un coágulo proviene de la interrupción de las células endoteliales, lo cual expone la colágena y los tejidos subendoteliales. La reacción hemostática a la lesión se induce en cuatro etapas. En la primera, la vasoconstricción por la contracción del músculo liso en la pared del vaso dañado reduce el flujo sanguíneo y promueve la activación más efectiva de las plaquetas y otras secuencias de la coagulación. En la segunda, las plaquetas se adhieren al endotelio expuesto, se agregan y liberan su contenido granular. Esta actividad estimula más vasoconstricción y agrega más plaquetas; la hemostasia primaria resulta de la oclusión plaquetaria del defecto en el vaso sanguíneo y detiene el escape de sangre. Durante la tercera, los sistemas de coagulación intrínsecos y extrínsecos se activan para formar fibrina, la cual estabiliza las plaquetas y previene su separación. Por último, en la cuarta fase se observa la fibrinólisis por liberación de activadores del plasminógeno de la pared dañada del vaso. Estos activadores limitan el proceso de coagulación y, una vez que ocurre la curación, empiezan a disolver el coágulo formado para que se restablezca la permeabilidad vascular.[1]

Células endoteliales

Estas células forman parte de la luz de todos los vasos sanguíneos, mantienen su integridad e impiden la salida de sangre hacia los tejidos contiguos.[1] Cuando el vaso está intacto, se provee una superficie tromborresistente que previene la activación del sistema de coa-

gulación. Los proteoglicanos endoteliales confieren la tromborresistencia pasiva, sobre todo el sulfato de heparina. Esta es un compuesto anticoagulante que actúa como cofactor para la conversión de antitrombina III en un inhibidor potente de los factores de coagulación activados. La tromborresistencia activa se logra a través de varios mecanismos que incluyen la síntesis y liberación de prostaciclina (PGI_2).[1,2]

Esta última provoca vasodilatación potente e inhibe la adhesión y agregación plaquetarias. Se opone a la vasoconstricción que ocasiona el tromboxano A_2 y estimula el funcionamiento de la adenilciclasa en la membrana plaquetaria para aumentar la producción de monofostato cíclico de adenosina (AMPc). Este suprime la expresión de los receptores de fibrinógeno y la de los factores VIII:von Willebrand en la membrana plaquetaria, reduciendo así la adhesión y agregación plaquetarias. Las dos acciones de la prostaciclina sirven para prevenir el exceso de acumulación de plaquetas y limitar la duración de la vasoconstricción. La síntesis y liberación de ésta ocurren en respuesta a la trombina y otras sustancias que se producen en el sitio de la lesión tisular.[2]

El endotelio intacto inactiva o elimina el difosfato de adenosina (ADP), algunas aminas vasoactivas proagregatorias y la trombina.[3] El endotelio produce trombomodulina, un cofactor de la activación de la proteína C dependiente de la trombina. La activación de esta proteína lleva a la destrucción de los factores Va y VIIIa y por tanto disminuye la formación de fibrina a través de las vías intrínseca y común. Las células endoteliales sintetizan y liberan el activador tisular del plasminógeno (t-PA) y el inhibidor del activador tisular del plasminógeno (t-PAI), que controlan la activación del sistema fibrinolítico.[4] La liberación de t-PA y t-PAI controla la magnitud de la reacción del sistema de coagulación y limita la propagación del coágulo.

Cuando se lesiona el endotelio se produce factor tisular (tromboplastina) y se promueve con rapidez la formación local de trombina.[5] El factor tisular se une al factor VII y lo convierte en VIIa. La producción de este último es el primer paso de la activación de la vía extrínseca de la coagulación que, cuando tiene lugar, estimula la vía común y ello conduce a la formación de fibrina.[6] La aportación de estos procesos para el control de la hemorragia depende del tamaño del vaso dañado. Los capilares sellan con poca dependencia del sistema hemostático, pero las arteriolas y vénulas requieren la presencia de las plaquetas para formar un tapón oclusivo. En las arterias y venas, la hemostasia depende de la contracción vascular y la formación del coágulo alrededor de un tapón hemostático primario oclusivo.[7]

Plaquetas

En el estado de reposo, las plaquetas circulan en forma de disco y son células sin núcleo que liberan los megacariocitos en la médula ósea. Son de 2 a 3 μm de tamaño, tienen volumen de 10 fl y circulan por un lapso de ocho días a menos que participen en reacciones de coagulación, se unan a un coágulo formado o las secuestre el bazo.[8] Las plaquetas tienen un citoesqueleto circunferencial de microtúbulos y filamentos de actina que les otorga un sistema contráctil y, a través de esta proteína, participan en la retracción del coágulo. Contigua a la membrana superficial de la plaqueta existe otra de aspecto esponjoso con canalículos abiertos que se aproxima a un sistema tubular denso que no se conecta con la superficie. En el estado de reposo, las plaquetas no se unen al endotelio intacto y liberan factores de crecimiento que facilitan la proliferación de células del endotelio vascular y músculo liso. Estas células juegan un papel significativo en la restitución de la estructura de los vasos sanguíneos lesionados.[8]

Adhesión plaquetaria

Una vez que las plaquetas se unen al tejido lesionado y se activan, su forma discal cambia; luego se diseminan en el tejido conectivo subendotelial y se desgranulan. Esta última función ocurre cuando las plaquetas se contraen desde su parte interna y expulsan su contenido granular almacenado en el sistema canalicular abierto. Los gránulos densos liberan serotonina, ADP, calcio y trifosfato de adenosina (ATP). Los gránulos alfa liberan factor V, fibrinógeno, factor VIII:von Willebrand, fibronectina, factor plaquetario IV, tromboglobulina beta y factores de crecimiento.[8,9] El material que liberan estos gránulos se aglutina y favorece la agregación de más plaquetas de la circulación a las ya adheridas.

Cuando se daña el vaso ocurre adhesión plaquetaria por la unión de la colágena y el factor de von Willebrand presentes en el subendotelio de la membrana plaquetaria. Para que se agreguen las plaquetas tienen que expresar receptores específicos para glucoproteínas Ib de su superficie y unirse al complejo del factor de von Willebrand. Si falta esta glucoproteína específica, las plaquetas son incapaces de adherirse en las áreas dañadas.[10] En el síndrome de Bernard-Soulier las plaquetas carecen de glucoproteína Ib y son incapaces de agregarse y formar el tapón hemostático inicial.[11] Si el factor de von Willebrand es defectuoso o insuficiente, las plaquetas no se adhieren en los sitios con daño vascular. El resultado es la enfermedad de von Willebrand, de la cual se conocen varios tipos y subtipos.[12,13] Si se practica un procedimiento quirúrgico en presencia del síndrome de Bernard-Soulier o la enfermedad de von Willebrand, sin el reemplazo de la cantidad y tipo de plaquetas o de este factor, se produce hemorragia intensa por la incapacidad para formar un tapón inicial hemostático de plaquetas. La concentración muy alta de PGI_2 inhibe la adhesión de plaquetas al subendotelio expuesto.[7]

Después de la adherencia plaquetaria, además de la desgranulación y aumento de la concentración local de ADP, se forman cantidades pequeñas de trombina y se activa la fosfolipasa de la membrana plaquetaria para generar tromboxano A_2. Este y la serotonina que se liberan de los gránulos densos estimulan la vasocons-

tricción e inducen la exposición de los receptores de membrana al fibrinógeno (glucoproteínas IIb/IIIa). La unión del fibrinógeno con las plaquetas estimuladas induce la agregación.[8]

Agregación plaquetaria

Esta es una reacción compleja que implica la liberación de gránulos plaquetarios, separación de los fosfolípidos de membrana por las fosfolipasas A_2 y C, alteración del nivel intracelular de AMPc, movilización del calcio intracelular y expresión de los receptores de fibrinógeno en la superficie plaquetaria. Si están ausentes los receptores de fibrinógeno (glucoproteínas IIb y IIIa) o el fibrinógeno, las plaquetas no se agregan.[14] La trombastenia de Glanzmann sobreviene por deficiencia de glucoproteínas IIb y IIIa, en la cual las plaquetas se adhieren con normalidad pero no se agregan. Estos pacientes sufren una seria y duradera alteración hemorrágica.[9]

Después de la agregación, las plaquetas estimulan la formación de trombina. La membrana de éstas provee sitios específicos de unión para los factores Xa y V. El resultado es un sitio eficiente para la formación del complejo protrombinasa, que convierte la protrombina en trombina.[8] La formación de trombina crea un tapón hemostático estable compuesto por la agregación plaquetaria rodeado por una red de filamentos de fibrina.

Producción de trombina

El daño a los tejidos induce la activación del sistema de coagulación plasmático, lo que lleva a la producción de trombina a partir de protrombina. La trombina es la enzima causante de la transformación de sangre líquida en gel de fibrina. La activación inicial del factor VII por los tejidos (tromboplastina) conduce a la producción de trombina por el sistema extrínseco. El factor tisular se libera después del daño a las células endoteliales, pero no se expresa en la superficie celular.[3]

La mayor parte de la producción de trombina se debe a la activación del sistema de coagulación intrínseco, no del extrínseco. El subendotelio expuesto convierte el factor XII en XIIa y activa la vía intrínseca. Le sigue la activación de los factores XI y IX; el factor IX activado, en combinación con el VIII, calcio y fosfolípidos plaquetarios, activa a su vez el factor X. El Xa y el V dividen la protrombina en la molécula activa trombina. Cuando ésta se libera de la membrana plaquetaria, convierte el fibrinógeno en fibrina.[3,6]

Formación de fibrina

Cuando la trombina actúa en el fibrinógeno, la liberación proteolítica de fibrinopéptidos A y B produce monómeros de fibrina. La fibrina monomérica se polimeriza en gel.[3,6] El factor XIII estabiliza aún más este gel y luego la fibrina circunda y estabiliza a su vez el tapón de plaquetas. Este proceso torna a los polímeros de fibrina más resistentes a la digestión de la plasmina y completa la formación y estabilización de los coágulos sanguíneos.[15]

Varias proteínas estabilizadoras actúan para focalizar la formación de trombina en la superficie del vaso sanguíneo. Las células endoteliales tienen receptores para la proteína C, que es anticoagulante (la de origen plasmático se une a estos receptores). La trombomodulina es una proteína de la superficie endotelial que actúa en combinación con la trombina para activar la captación de proteína C. La activación de ésta degrada los factores Va y VIIIa, que a su vez inhiben la formación de trombina.[16]

Las moléculas anticoagulantes parecidas a la heparina están presentes en las células endoteliales y actúan en combinación con la antitrombina III para inhibir los factores XIIa, XIa, IXa y Xa y la trombina. La supresión de estos factores previene la diseminación del coágulo a los vasos adyacentes no lesionados y el bloqueo de vasos más grandes por exceso de la formación de coágulo.[3,16] Como se mencionó antes, las células endoteliales producen PGI_2, que es un vasodilatador potente e inhibidor de la agregación y adhesión plaquetarias.

Fibrinólisis

El sistema regulador que disuelve la fibrina y preserva la permeabilidad del vaso se llama *fibrinólisis*. El plasminógeno circulante se convierte en plasmina por los activadores del plasminógeno de los tejidos. Estos proceden de la pared del vaso en el sitio de formación del coágulo sanguíneo y se unen al coágulo de fibrina y convierten el plasminógeno en plasmina, la cual degrada por medio de enzimas a la fibrina, fibrinógeno y otras proteínas plasmáticas; este proceso da lugar a la disolución del coágulo formado.[3,16]

EVALUACION CLINICA

No existe en la actualidad un examen de escrutinio hemostático que sea confiable para la evaluación preoperatoria de los pacientes.[17] El historial clínico meticuloso, que incluya antecedentes familiares, es aún el mejor método para identificar cualquier problema hemorrágico, por ejemplo la enfermedad de von Willebrand o las anomalías cualitativas de las plaquetas. Estas enfermedades escapan con facilidad a los exámenes de laboratorio habituales, como el tiempo de protrombina (TP), tiempo parcial de tromboplastina activada (TPTa), cuenta plaquetaria y tiempo de sangría. Sin embargo, los pacientes con manifestaciones hemofílicas discretas sin antecedentes de intervención quirúrgica y problemas hemorrágicos se identifican en la etapa preoperatoria sólo si se realiza TPTa. Cualquiera de las situaciones clínicas mencionadas se relaciona con riesgo quirúrgico de hemorragia excesiva, lo cual puede ser lo bastante grave como para recomendar la razonable combinación de interrogatorio, examen físico y exámenes de laboratorio indicados.[18,19] Es importante considerar el historial clínico como el más sensible de estos tres pro-

cedimientos e investigar exhaustivamente cualquier antecedente de sangrado inusual, incluso si los exámenes de laboratorio son normales. Por el contrario, los exámenes preoperatorios de coagulación solicitados en ausencia de un historial clínico sugestivo pueden arrojar resultados falsopositivos.[20] Algunos estudios han valorado la utilidad del TP y TPT preoperatorios en pacientes sometidos a amigdalectomía y han concluido que no se recomiendan los exámenes de rutina en todos los casos.[21,22]

Al delinear los antecedentes, tanto de los pacientes como de sus padres,[17,23] la respuesta positiva a cualquiera de las siguientes preguntas indica la necesidad de evaluación adicional:

- ¿Existe algún antecedente de equimosis fáciles, problemas hemorrágicos o alguna enfermedad hemorragípara ya documentada en el paciente o algún miembro de la familia?
- ¿Hubo hemorragia excesiva en alguna operación o trabajo dental previos, sea en el paciente, los padres o hermanos, en especial luego de amigdalectomía o adenoidectomía?
- ¿Ocurren hemorragias nasales frecuentes que ameritan taponamiento o cauterio?, ¿son comunes los sangrados no provocados por traumatismo en cualquier articulación o músculo?
- ¿Se observa hemorragia o hematoma excesivos después de la ingestión de aspirina?
- ¿Se precipita un sangrado abundante en las encías luego del cepillado dental?
- ¿Ingiere el paciente algún medicamento que afecta las plaquetas o el sistema de coagulación?
- Si el paciente es varón y está circuncidado, ¿existió algún problema con exudación prolongada después de la operación?
- Si se trata de un recién nacido, ¿los padres recuerdan algún problema hemorrágico con el cordón umbilical?
- Si la paciente está menstruando, ¿sufre algún problema relacionado?
- ¿Recibió el sujeto alguna vez una transfusión sanguínea o de productos hemáticos? Si es así, ¿cuál fue la razón?

Si hay algún antecedente de hemorragia anormal se deben aclarar los puntos siguientes. El tipo de hemorragia (p. ej., petequias, púrpuras, equimosis y sitios hemorrágicos únicos o múltiples) indica el defecto subyacente. Las petequias y las púrpuras se vinculan más a menudo con anormalidades plaquetarias cualitativas o cuantitativas. La enfermedad de von Willebrand se acompaña con más frecuencia de hemorragia de mucosas, incluida la epistaxis, mientras que la hemofilia se relaciona más con sangrado de las articulaciones o equimosis de tejidos blandos, o ambas cosas. La hemorragia del cordón umbilical suele observarse más con la deficiencia del factor XIII.[15] En cambio, la hemorragia única es casi siempre indicación de un problema mecánico localizado y no de un defecto de la coagulación.

El curso o patrón de la hemorragia (p. ej., espontánea o secundaria a un traumatismo) y su frecuencia, duración y gravedad proveen datos etiológicos. Es esencial conocer los antecedentes familiares hemorrágicos y el patrón hereditario (p. ej., ligado a X o autosómico; recesivo o dominante) ya que favorecen el diagnóstico diferencial. Las hemofilias A y B son enfermedades recesivas ligadas al cromosoma X, mientras que la enfermedad de von Willebrand es autosómica dominante.[24]

Se debe documentar detalladamente cualquier tratamiento farmacológico previo o actual, así como la autoprescripción que el paciente no tome en cuenta o no considere terapéutica. El ibuprofeno, antitusígenos que contienen guaifenesina y diversos antihistamínicos encubren un problema hemorrágico, por ejemplo la enfermedad de von Willebrand, cuando por sí mismo no causa suficiente disfunción plaquetaria para provocar sangrado clínicamente obvio.[25] Es importante reconocer otros problemas médicos, dado que la insuficiencia renal con uremia, la insuficiencia hepática, las enfermedades malignas o los trastornos vasculares de la colágena se relacionan con coagulopatías.

Es útil el examen físico en el diagnóstico diferencial y orienta los exámenes de laboratorio en la investigación de las enfermedades hemostáticas. Ciertos hallazgos físicos sugieren irregularidades específicas de la coagulación, mientras que otros son indicativos de enfermedad sistémica subyacente relacionada con alguna coagulopatía. La hemorragia petequial y purpúrica ocurre con anomalías plaquetarias y vasculares. Es probable la vasculitis si las petequias son prominentes; por el contrario, las petequias por trombocitopenia no lo son y ocurren primero en los tobillos o mucosas. Los defectos adquiridos de la coagulación se manifiestan por extensa diseminación de la hemorragia por las equimosis, con o sin hemorragia del tubo digestivo o vías urinarias. El sangrado de las articulaciones y el intermitente son típicos de la deficiencia congénita de los factores de la coagulación. Los individuos hemofílicos tienen a menudo equimosis con un nódulo central elevado que se conoce como *púrpura palpable*. Los hallazgos consistentes con enfermedad vascular de la colágena incluyen la morfología del síndrome de Marfan, esclerótica azul, deformidades esqueléticas, articulaciones y piel hiperextensibles y telangiectasias pequeñas, nodulares y aracniformes. La hepatosplenomegalia y la linfadenopatía señalan enfermedad maligna relacionada y la ictericia con hepatomegalia disfunción hepática.

EXAMENES DE LABORATORIO

En la actualidad, las pruebas empleadas para vigilar el sistema hemostático son la cuenta plaquetaria, TP y TPTa.[24,26] Se efectúan pruebas adicionales para medir el nivel de fibrinógeno, valorar el tiempo de trombina, identificar inhibidores específicos de los factores de la coagulación, cuantificar el nivel de los factores típicos y estimar la función plaquetaria. Los sujetos pueden también valorarse en busca de signos de coagulación intravascular diseminada (CID) mediante exámenes

múltiples para detectar varios fibrinopéptidos y productos derivados de la descomposición de la fibrina o fibrinógeno.

CUENTA PLAQUETARIA. Esta prueba constata la propiedad del número de plaquetas necesario para conferir la hemostasia inicial. Por lo general, la cuenta plaquetaria utiliza un contador hematológico automático. Los límites normales son de 150 000 a 400 000 plaquetas/mm^3 y no tiene lugar ningún sangrado excesivo en los procedimientos quirúrgicos mientras la cuenta no sea inferior a 50 000/mm^3.[8,20] En límites de 50 000 a 20 000/mm^3 se espera un aumento de la incidencia de equimosis y petequias y sobreviene la hemorragia espontánea si la cuenta desciende por debajo de 20 000/mm^3. Es práctica usual la transfusión de concentrados plaquetarios para elevar la cuenta por arriba de 100 000/mm^3 antes de cualquier operación mayor.[18,26]

TIEMPO DE SANGRIA. Se define como el tiempo que tarda una incisión estándar en dejar de sangrar en un papel filtro. Se aplican varios métodos, entre ellos el de Duke y el de Ivy, aquél con una incisión pequeña realizada con navaja en el pabellón auricular y éste con un corte en el antebrazo, si bien ambos con reproducibilidad inexacta. En la actualidad, el procedimiento más difundido por su uniformidad es la prueba *simplate*, que utiliza una navaja con resorte para efectuar un corte de longitud y profundidad controladas en la superficie volar del antebrazo. El valor normal depende del procedimiento y el laboratorio, pero habitualmente es menor de 10 min.[1,7]

El tiempo de sangría está subordinado a la cuenta y función plaquetarias, función vascular y factor de von Willebrand. Es el mejor examen *in vivo* de la función plaquetaria para valorar el tapón hemostático primario. Los pacientes con coagulopatías como la hemofilia tienen un tiempo de sangría normal, ya que su función plaquetaria es la ideal.[24] Cuando la cuenta de plaquetas es menor de 100 000/mm^3, el tiempo de sangría se prolonga de manera lineal hasta que la cuenta es menor de 10 000 /mm^3, en cuyo caso se prolonga de manera asintomática.[27] Otras razones para la prolongación del tiempo de sangría incluyen defectos congénitos de la función plaquetaria, anomalía o deficiencia del factor de von Willebrand y trastornos adquiridos de la función plaquetaria, como los que causa la ingestión de aspirina o la uremia. Las personas con destrucción inmunitaria de plaquetas (p. ej., púrpura trombocitopénica inmunitaria) pueden tener hemostasia y tiempo de sangría normales con cuenta plaquetaria de 50 000/mm^3 o menor debido a la producción de plaquetas jóvenes hemostáticamente competentes.[27]

TIEMPO DE PROTROMBINA. Esta prueba cuantifica la función de las vías de la coagulación extrínseca y común. Es el tiempo que se requiere para coagular el plasma escaso en plaquetas después de agregar factor tisular (el material "extrínseco" para el sistema de coagulación basado en el plasma), calcio y fosfolípidos.[1] La prolongación aislada del TP se observa en la deficiencia del factor VII y en los sujetos anticoagulados con warfarina sódica. Se considera que es el examen más sensible para la detección de coagulopatías por disfunción hepática.[1]

TIEMPO PARCIAL DE TROMBOPLASTINA. El TPTa vigila la función de las vías de la coagulación intrínseca y común. El plasma con escasas plaquetas se incuba con caolín, celita o ácido elágico para activar el factor XII (XIIa). Luego se agregan calcio y fosfolípidos y se mide el tiempo de formación del coágulo.[1] Los niveles del factor menores de 30 a 50% se consideran anormales; el nivel en el cual el examen es anormal depende de los reactivos y el equipo de laboratorio. Con el TPTa se detectan las deficiencias de los factores XII, XI, IX y VIII en la vía común, pero pasan inadvertidas las deficiencias pequeñas de los factores. El TPTa se utiliza también para la vigilancia de la anticoagulación con heparina.[1]

Algunos padecimientos de la coagulación heredados no se reconocen con los exámenes antes mencionados. El déficit del factor XIII se identifica por la prueba de solubilidad del coágulo en urea.[1] Los pacientes con enfermedad de von Willebrand tienen TPTa normal o prolongado y los sujetos con deficiencia del inhibidor de plasmina 2-alfa muestran el TPTa normal. Los TP y TPTa están prolongados en los individuos con déficit de los factores X y V, protrombina y fibrinógeno y en las personas con CID o enfermedad hepática grave.[1,24]

TIEMPO DE TROMBINA. El tiempo de trombina mide la formación de trombina, la reacción final de la cascada de la coagulación. La prueba se realiza con la adición de trombina al plasma bajo en plaquetas y la medición del tiempo necesario para que se forme el gel de fibrina.[1] Es normal en los pacientes con defectos de las vías intrínseca y extrínseca, pero anormal si hay niveles bajos de fibrinógeno, si éste es disfuncional o en presencia de inhibidores de la trombina, como la heparina o productos que promueven la separación de ésta. La prueba es muy sensible a la presencia de heparina.[1]

FIBRINOGENO. El método estándar para la determinación del fibrinógeno cuantifica la fracción coagulable mediante un examen cinético. El nivel normal de fibrinógeno es de 150 a 350 mg/dl. Ya que éste es el sustrato de la reacción final de la formación del coágulo y todas las pruebas de escrutinio basadas en el plasma dependen de la formación del coágulo como el punto final de la reacción, los niveles de fibrinógeno menores de 80 mg/dl prolongan el TP, TPTa y tiempo de trombina y por tanto tornan los resultados ininterpretables.[1,2] Las cantidades grandes de la degradación de la fibrina interfieren con la formación de ésta y dan lugar a una medición artificial baja del nivel de fibrinógeno. Las muestras parcialmente coaguladas también arrojan mediciones bajas. Está disponible la medición inmunológica del fibrinógeno y se emplea para medir las formas coagulable y no coagulable. Este examen se utiliza a menudo para la identificación de los individuos con disfibrinogenemia, en los cuales está decrecido el nivel funcional del fibrinógeno y es normal el inmunológico.[1,24]

PRUEBAS DE ESCRUTINIO DE INHIBIDORES. Un procedimiento útil para analizar el TP y TPTa prolongados es

la repetición de estos exámenes con el uso de mezclas 1:1 del plasma del sujeto con su homólogo normal. El plasma normal posee por definición el 100% de los niveles de todos los factores. Cuando se mezcla con un volumen igual del plasma del paciente, un mínimo de 50% de cualquier factor se encuentra presente, lo cual normaliza el TP o TPTa. Si la prueba es normal, sugiere el déficit de un factor, mientras que la falta de normalización indica la presencia de un inhibidor que interfiere con la formación de trombina o fibrina.[1]

Se conocen dos tipos de inhibición adquirida que prolongan el TPTa. Uno bloquea o inactiva cualquiera de los factores intrínsecos, en tanto que el otro es un inhibidor similar al del lupus que interfiere con las reacciones de coagulación basadas en fosfolípidos. El primer tipo se observa en 5 a 15% de los hemofílicos y puede aparecer en forma espontánea, aunque es muy raro en niños no hemofílicos.[24] En los adultos, el inhibidor semejante al del lupus no se vincula con problemas hemorrágicos, sino más bien con mayor riesgo de problemas trombóticos. Los inhibidores similares a los del lupus se mencionan porque suelen propiciar el alargamiento del TPTa.[28] Las investigaciones específicas de cualquiera de estas situaciones se envían a laboratorios con experiencia en problemas de la coagulación.

ESTUDIOS DE LA FUNCION PLAQUETARIA. Estos estudios miden *in vitro* la agregación plaquetaria. Para este procedimiento, el plasma rico en plaquetas se incuba con un agonista y se consignan los cambios de la cantidad de luz que se transmite a través de la suspensión plaquetaria. Los agonistas empleados para estimular la agregación plaquetaria incluyen colágena, adrenalina, ADP, trombina y ristocetina. En esta reacción se reconocen tres fases distintas. La primera se manifiesta por cambios morfológicos de las plaquetas, lo cual conduce a disminución temporal de la transmisión de la luz. Le sigue la primera oleada de agregación, que es una interacción plaqueta-plaqueta reversible. Con estímulo adicional, la fase final —segunda oleada de agregación— crea agregación plaquetaria irreversible. Esta última fase se debe a la reacción de la liberación de los gránulos plaquetarios y síntesis de tromboxano A_2. La reacción de liberación se inhibe por la aspirina y está ausente en los pacientes con un defecto heredado del almacenamiento, deficiencia congénita de la síntesis de tromboxano A_2 o déficit de la ciclooxigenasa.[8]

PRUEBAS ESPECIFICAS DE FACTOR. Estas pruebas están disponibles para cuantificar los niveles plasmáticos de todos los factores conocidos de la coagulación, fibrinólisis y anticoagulación. Estos exámenes no se indican a menos que los resultados de las pruebas estándar sean anormales. La única excepción es el paciente en el que se sospecha enfermedad de von Willebrand, en quien el TPTa no es muy sensible para detectar el nivel de actividad disminuido de ese factor. Puede estar justificada la práctica de más pruebas por sospecha clínica basada en los antecedentes de la persona y consisten en la cuantificación de los niveles del factor VIII, antígenos vinculados con este factor, actividad del cofactor de ristocetina y agregación plaquetaria inducida por este fármaco. El análisis de la distribución de los multímeros del factor de von Willebrand es de utilidad para la identificación del tipo específico de esta enfermedad.[12,13]

PRUEBAS PARA DEMOSTRAR LA COAGULACION INTRAVASCULAR DISEMINADA. Los exámenes disponibles en la mayoría de los laboratorios de los hospitales para la identificación de la CID son los estudios de semicuantificación de los productos de la degradación de la fibrina y fibrinógeno, que incluyen un procedimiento de aglutinación. Una cantidad aumentada de estos productos de la degradación sugiere que la plasmina circula y lisa la fibrina y fibrinógeno o que la función hepática del paciente es incapaz de eliminar cantidades pequeñas de productos de la degradación que se producen con regularidad. El examen del dímero D es también un procedimiento de aglutinación que reconoce la presencia de dos subunidades D de fibrina que están ligadas por el factor XIII. Este examen provee la evidencia específica de que la plasmina digiere el coágulo de fibrina y no el fibrinógeno. Es positivo en los individuos con CID, en los que disuelven coágulos grandes intravasculares y en los sujetos con insuficiencia hepática. Estos exámenes están disponibles en laboratorios especializados y demuestran la presencia de complejos de monómeros de fibrina o fibrinopéptidos producidos por la conversión de protrombina en trombina.[29]

☐ Intervenciones quirúrgicas en los pacientes con hemofilias A y B

Las hemofilias A y B son padecimientos recesivos ligados a X y se deben a la disminución de los niveles de los factores procoagulantes VIII y IX funcionales, respectivamente. Casi 80% de todos los pacientes con esta enfermedad padece deficiencia del factor VIII, la *hemofilia clásica.* El 20% restante sufre déficit del factor IX, o *enfermedad de Christmas.* Hasta 1964, el tratamiento de ambas se limitaba a la restricción del volumen impuesta por el uso de sangre total o plasma fresco congelado; ese año se descubre en este último el factor VIII al cual se le denomina crioprecipitado.[30] Desde entonces se han desarrollado el factor VII específico liofilizado, concentrados del complejo de protrombina que contienen los factores II, VII, IX, y X y los que poseen sólo el factor IX para el tratamiento de los pacientes con hemofilia B.[31-33] Los concentrados liofilizados de factores, que se almacenan en refrigeración estándar y que promueven la coagulación, permiten el tratamiento ambulatorio de los episodios hemorrágicos y el desarrollo en el hogar de programas de autoinfusión.[34] Este tratamiento, en combinación con el desarrollo de centros especiales para los pacientes con hemofilia, dio lugar a cambios notables en su evolución; antes, los individuos afectados desarrollaban deformidades articulares notables en su adolescencia y en la edad adulta temprana, que los confinaban a una silla de ruedas para el resto de su vida. Desde mediados de los años 1970, el tratamiento oportuno en casa

redujo el daño por la hemartrosis en los niños hemofílicos. Estos concentrados de factores permiten la aplicación de procedimientos quirúrgicos con riesgo menor, incluso si se trata de operaciones ortopédicas.[35]

Uno de los problemas principales en los pacientes hemofílicos por la infusión de crioprecipitados y concentrados de factores es la transmisión de infecciones virales. Casi 60 a 70% de los pacientes con hemofilia es positivo al virus HIV y más de 1 200 mueren de SIDA.[35,36] Este número se extrae de la población total de 20 000 hemofílicos en Estados Unidos.[37] La hepatitis es otra de las principales infecciones virales que se transmite por los concentrados de factores utilizados para el tratamiento de la hemofilia. Se comunicó que a mediados de los años 80 más del 90% de los hemofílicos multitransfundidos era positivo para la hepatitis no A y no B y que más del 95% estaba infectado con hepatitis B.[38] En un estudio más reciente se muestra que el 75% de los hemofílicos que son negativos al HIV tiene evidencia de infección por hepatitis C.[39] Todo el personal médico que trabaje con hemofílicos tiene que cumplir con muchísima prudencia las precauciones universales para el manejo de la sangre y sus productos, además de que todos los pacientes deben asumirse como positivos para HIV y hepatitis. Se toman precauciones especiales en el quirófano, por ejemplo usar guantes dobles y una cubierta plástica bajo la bata quirúrgica y hacer arreglos especiales para utilizar materiales en aerosol durante los procedimientos ortopédicos.

Los hemofílicos se clasifican en tres categorías, de acuerdo con el nivel de procoagulantes circulantes. Aquéllos con factor menor al 1% son *hemofílicos graves*, tienen gran riesgo de hemorragia y por lo general requieren terapia de reemplazo dos a cuatro veces por mes.[37,40] La hemorragia ocurre en áreas de fuerza mecánica o con traumatismos menores. Son comunes las hemartrosis, hematomas y equimosis. La hemartrosis recurrente provoca seudotumores en el hueso y los hematomas daño por compresión a tejidos o nervios o aun síndromes isquémicos de compartimiento. Los episodios hemorrágicos en los hemofílicos graves pueden ser irregularmente espaciados, con periodos de hemartrosis recurrente (que requieren dosis frecuentes de reemplazo de concentrados de factores) intercalados con periodos durante los cuales la administración de concentrado es mínima.[37] En los *hemofílicos moderados*, que tienen niveles de procoagulantes de 1 a 5%, la hemartrosis espontánea ocurre con poca frecuencia, pero los traumatismos menores pueden ocasionar hemorragia en las articulaciones o los tejidos blandos. Los *hemofílicos leves*, con nivel mayor al 5%, rara vez tienen problemas hemorrágicos y por lo regular sólo presentan problemas con traumatismos mayores o intervenciones quirúrgicas.[24,37] A algunos hemofílicos leves no se los diagnostica sino hasta un momento tardío de la niñez o juventud y no muestran ningún signo que alerte al cirujano pediatra sobre el riesgo de hemorragia. Debido a que un tercio de todos los casos de hemofilia se atribuye a mutaciones nuevas, es posible que el médico no identifique ningún antecedente familiar.[24] Los exámenes preoperatorios de laboratorio pueden ofrecer la única prueba para reconocer a los hemofílicos leves.

Las indicaciones quirúrgicas en los hemofílicos son las mismas que en los pacientes con coagulación normal, pero habitualmente se centran en áreas con daño secundario a episodios hemorrágicos. En 1985 se publicó el resultado de una revisión de 350 operaciones consecutivas en un hospital de ortopedia en Los Angeles.[41] Entre 1967 y 1983 se revisaron los casos de individuos con hemofilia A. Debido a que el grupo de estudio se integró con pacientes que todavía no podían recibir el tratamiento en casa ni atenderse en centros especializados, se esperaba que las personas tuvieran problemas ortopédicos importantes consecutivos a hemartrosis múltiples. De los 350 procedimientos, 312 se catalogaron como graves y 38 de intensidad menor. Se realizaron 318 intervenciones en los sujetos con hemofilia grave y moderada y 30 en quienes padecían la forma leve. Como era costumbre en esos años, los procedimientos musculosqueléticos constituían más de dos tercios de las operaciones en los hemofílicos moderados y graves. Se resecaron seudotumores óseos en 15 operaciones y hubo una muerte en un niño por hemorragia intracraneal masiva que no sobrevivió a la craneotomía de urgencia.[41]

No se observaron problemas hemorrágicos durante las intervenciones quirúrgicas, pero en 23% de todos los procedimientos mayores hubo sangrado posoperatorio. Sólo en las operaciones de la rodilla se registraron más cuadros hemorrágicos de importancia (40%) y en otras articulaciones y los tejidos blandos se comunicaron tasas semejantes de complicaciones (15%). El tratamiento de la hemofilia cambió durante el tiempo de este estudio, lo que propició un aumento de la cantidad de concentrados de factores suministrados para mantener un nivel alto mínimo sin inducir la disminución de la frecuencia de hemorragias posoperatorias. La mayoría de éstas tuvo lugar con niveles de factores plasmáticos mayores de 30%, que es la cantidad mínima hemostática. Durante el curso de este estudio se aplicaron infusiones intermitentes de concentrado de factores. La infusión resultó una pérdida de tiempo porque creó niveles altos innecesarios del factor tras su aplicación; aun así, el nivel de los factores cayó a menos de lo necesario para la hemostasia antes de la siguiente dosis. No es seguro lo que esto puede significar, pero se ha sugerido que la infusión continua de concentrados de factor VIII evita estos problemas y provee mayor estabilidad fisiológica en el nivel de los factores. También se advirtió que reduce la incidencia de hemorragia posoperatoria después del undécimo día, aunque en otros estudios se demuestra que la fisioterapia vigorosa provoca hemorragia posoperatoria y por tanto se recomienda la continuación del reemplazo de factores por todo el periodo de la fisioterapia.[41,42]

El tratamiento del paciente hemofílico requiere la cooperación del cirujano, hematólogo, personal del centro hemofílico, laboratorio, banco de sangre y far-

macia. Es esencial un plan preoperatorio cuidadoso para el éxito del procedimiento y debe estar disponible el suficiente concentrado de factor de coagulación para cubrir las necesidades del sujeto. Durante dos a cuatro semanas antes de la operación se debe identificar la presencia de un inhibidor para los factores VIII y IX. Si se detecta alguno, el tratamiento se torna mucho más complejo y depende de la potencia del inhibidor. Un título bajo del inhibidor se vence incrementando la dosis del factor de la coagulación, pero los inhibidores con títulos altos exigen el suministro del factor VIII porcino y concentrados de complejos de protrombina, como el Feieba o Autoplex. Para aumentar la tolerancia a la terapéutica inmunitaria en estos individuos se utiliza la desensibilización con dosis diarias de concentrados de factor humano por algunos meses y la absorción extracorpórea de anticuerpos.[35] Por último, con base en estudios experimentales, se usa factor VIIa recombinante en los pacientes inhibidores para proveer hemostasia.[43]

En el pasado, al paciente hemofílico programado para operación se lo internaba un día antes. Esa tarde se aplicaba una dosis en bolo del factor (por lo general, 50 unidades/kg de factor VIII para los individuos con hemofilia A) e infusión continua de 4 a 5 unidades/kg/h del mismo factor con la finalidad de mantener un nivel mayor de 75%.[44] En la actualidad, debido a la influencia del tratamiento en casa y los centros especializados, se admite a la persona el mismo día de la intervención y la administración de la dosis en bolo del factor y la infusión continua se llevan a cabo en la clínica de hematología. Se verifica el nivel del factor antes de la operación y es la última demostración de la presencia del inhibidor. Se mantiene la infusión durante todo el procedimiento y se reduce en el segundo o tercer día posoperatorio para permitir que los niveles del plasma disminuyan al 30 a 50%. Se continúa el reemplazo por 10 a 14 días después del procedimiento. Es necesario obtener mediciones diarias del nivel del factor para asegurar su mantenimiento apropiado. Si se planea fisioterapia prolongada en los procedimientos neuroquirúrgicos u ortopédicos, se necesitan periodos de infusión más prolongados (cuatro a seis semanas).[35,37]

A muchos hemofílicos se les sustituye el factor en casa y, con el advenimiento del servicio de enfermería a domicilio, se los transfiere a su hogar para periodos prolongados de administración del factor. El personal de los centros para la hemofilia debe colaborar en la planeación de esta referencia para asegurar que haya suficiente factor de coagulación disponible en los hogares y que se instituya vigilancia estrecha durante la administración casera. Los sujetos con hemofilia no deben recibir ningún compuesto que contenga aspirina. También se evitan el Darvón y Percodán, ya que contienen aspirina. Se omiten asimismo las inyecciones intramusculares y cualquier procedimiento quirúrgico menor que exija corrección del factor, más aún si se trata de una operación mayor, para ahorrar el factor hasta donde sea posible.

☐ Problemas en los pacientes con hemofilia B

Anteriormente, los pacientes quirúrgicos con hemofilia B presentaban problemas específicos por el riesgo trombógeno relacionado con el uso de concentrado antiguo de factor IX. Se registraban complicaciones tromboembólicas en el periodo posoperatorio, sobre todo en las personas sometidas a procedimientos ortopédicos. El riesgo no se limita en forma exclusiva a estos individuos, ya que se diagnostica trombosis en otro tipo de pacientes con hemofilia B.[35,40] Se agrega heparina en dosis bajas a los concentrados de factor IX para reducir el riesgo de trombosis. Desde la aparición de los concentrados de factor IX más recientes y purificados, con disminución del riesgo de trombosis, los procedimientos quirúrgicos en sujetos con hemofilia B se realizan sin demasiados problemas trombóticos.[33]

Los factores VIII y IX se dosifican de modo diverso con base en sus vidas medias. El VIII tiene vida media de 8 a 12 horas y la infusión de 1 unidad/kg de peso corporal incrementa el nivel del plasma en 2%. Por lo tanto, si se trata a un individuo con hemofilia A grave que pese 50 kg, la infusión de 25 unidades/kg × 50 kg, o 1 250 unidades de factor VIII, eleva el nivel a 50%. El factor IX posee vida media de 24 horas y para elevar el nivel plasmático se infunde en cantidades más grandes que el VIII. La infusión de 1 unidad/kg de factor IX incrementa el nivel plasmático sólo 1%. La infusión continua de los factores IX y VIII muy purificados previene las excesivas fluctuaciones de los niveles, es más simple de manejar y representa un costo menor al reducirse la cantidad total del factor. No se ha demostrado ningún problema con trombosis excesiva.[45,46]

HEMOSTASIA NEONATAL

El sistema de coagulación del recién nacido madura hasta los seis meses de edad. Los niveles bajos de procoagulantes, fibrinolíticos y proteínas anticoagulantes en los recién nacidos complican los procedimientos quirúrgicos y el cuidado de los neonatos de pretérmino enfermos. La cuenta plaquetaria está dentro del límite adulto normal de 150 000 a 450 000/mm^3 en los recién nacidos sanos a término y de pretérmino. Estas plaquetas tienen función menor si se comparan con las de los adultos, pero su cometido es apropiado en la hemostasia y generan un tiempo de sangría normal.[47] Los factores de coagulación circulantes no cruzan la barrera placentaria y los sujetos con deficiencias hereditarias de estos factores, proteínas fibrinolíticas o anticoagulantes naturales lo manifiestan en la etapa neonatal. Los niveles de fibrinógeno y factores V, VIII y de von Willebrand alcanzan el valor del adulto al nacimiento.[48] Todos los otros procoagulantes están en niveles bajos, según sea la edad gestacional. Los factores que dependen de la vitamina K se atenúan adicionalmente en recién nacidos alimentados al seno materno y que no recibieron esta vitamina al momento de su nacimiento.[47]

De mayor preocupación son los niveles bajos de proteínas anticoagulantes y las fibrinolíticas. El nivel muy bajo de la proteína C se vincula con púrpura fulminante en los recién nacidos. En los lactantes enfermos, los niveles de antitrombina III y plasminógeno son inadecuados para controlar los niveles elevados de la actividad promotora del coágulo en la circulación. Los individuos enfermos con catéteres instalados por largo tiempo tienen riesgo mayor de complicaciones trombóticas y peligra su circulación renal cuando se usa la vía umbilical.[49]

COAGULACION INTRAVASCULAR DISEMINADA

Se define como la activación inapropiada de la trombina y fibrina y es secundaria a sepsis, hipotensión, hipoxemia, traumatismos, enfermedades malignas, quemaduras y circulación extracorpórea. Ocurre la hemorragia por agotamiento de los factores de coagulación o trombosis por exceso de la formación de coágulos y es el daño en el órgano terminal causado por isquemia e insuficiencia del flujo sanguíneo lo que provoca las anomalías irreversibles y la muerte.[29]

La CID aguda se vincula con el consumo de los factores II, V, VIII, X y XIII, así como fibrinógeno, antitrombina III, plasminógeno y plaquetas. La revisión del frotis periférico muestra casi siempre anemia hemolítica microangiopática. El TP y TPT están prolongados y el nivel de fibrinógeno se eleva al principio cuando la fase aguda se reactiva, aunque al final cae mientras la CID empeora. En la CID activa, la presencia de complejos de monómeros solubles de fibrina indica la formación de un coágulo nuevo. La identificación de dímeros D señala la circulación de plasmina que digiere la fibrina formada. El nivel de antitrombina III es bajo; estudios recientes que utilizaron concentrados de ésta en el choque séptico indican que desempeñarán una función importante en el futuro de la terapéutica de la CID. En la actualidad, el tratamiento principal de la CID es la corrección del padecimiento precipitante con plasma fresco congelado y transfusión de plaquetas para apoyar la hemostasia. Se infunden dosis de heparina bajas para detener el consumo progresivo de factores de coagulación antes de empezar la terapia sustitutiva, pero no se demuestra mejoría en la evolución.[29]

☐ Tratamiento de las alteraciones plaquetarias cuantitativas y cualitativas

Las trombocitopenias son resultado de la producción inadecuada de plaquetas por la médula ósea o del aumento de la destrucción o secuestro de las mismas en la circulación. La destrucción puede ser inmunológica, como en la púrpura trombocitopénica inmunitaria; mecánica, como en la septicemia; o inducida por fármacos, como en los pacientes sensibles a la heparina o cimetidina. El establecimiento de la causa de la trombocitopenia determina el tratamiento necesario para restaurar la cuenta plaquetaria en la preparación del paciente para la operación. El examen más importante es usualmente el de la médula ósea para establecer el número de megacariocitos y descartar una enfermedad maligna. A este examen le sigue la transfusión del concentrado de plaquetas con conteos postransfusionales en una y cuatro horas para precisar si hay alguna respuesta a la transfusión y, si la hay, su tasa de consumo. En las personas con consumo de plaquetas de base inmunológica, por ejemplo en la púrpura trombocitopénica inmunitaria, es común que no haya respuesta a la transfusión o sólo muy discreta en los individuos con consumo excesivo. El tratamiento se enfoca en la reducción del consumo y debe incluir la interconsulta con el hematólogo acerca del uso de esteroides e inmunoglobulina intravenosa, suspensión de medicamentos y otras modalidades terapéuticas.[8,50]

Si la trombocitopenia se debe a la falta de producción de plaquetas, por anemia aplásica, enfermedad maligna o quimioterapia, la transfusión de concentrado eleva la cuenta por arriba de 50 000/mm^3 y permite ejecutar con seguridad una operación menor. La mayoría de los cirujanos y anestesiólogos prefiere que la cuenta plaquetaria sea mayor de 100 000 /mm^3 antes de cualquier procedimiento mayor. Es vital la vigilancia continua de la cuenta plaquetaria, ya que es necesario efectuar más transfusiones para conservar la cuenta plaquetaria arriba de 50 000/mm^3 tres a cinco días después de la intervención.[50]

Los defectos cualitativos de las plaquetas se atribuyen a defectos congénitos raros, como el síndrome de Bernard-Soulier, la trombastenia de Glanzmann o la enfermedad por almacenamiento de plaquetas. Por otro lado, también se deben a la ingestión de fármacos, como sucede en la deficiencia de ciclooxigenasa que induce la aspirina. En estos casos, la transfusión de plaquetas de donadores normales provee hemostasia adecuada para la operación. La suspensión de todos los productos que contengan aspirina una semana antes hace posible la corrección del déficit de ciclooxigenasa, dado que se producen nuevas plaquetas.[9,25]

ALTERACIONES DE LA GENERACION DE TROMBINA Y FORMACION DE FIBRINA

Los sujetos con deficiencias raras de otros factores de la coagulación, como el XI, X, VII, V, protrombina y fibrinógeno, presentan sangrado clínico, que depende del nivel de la deficiencia. Casi todas estas alteraciones se heredan de manera autosómica recesiva y afectan a hombres y mujeres. La terapéutica de sustitución con plasma fresco congelado o, en ciertos casos, con concentrados de complejos de protrombina, corrige el déficit,[35,51] y se instituye bajo la supervisión del hematólogo.

La deficiencia de vitamina K, sea en el periodo neonatal o por malabsorción, causa déficit de los factores II, VIII, IX y X. El tratamiento con 1 a 2 mg de vitamina K intravenosa empieza a corregir la deficiencia en cuatro a seis horas; empero, si se planea un procedimiento

quirúrgico, se infunde plasma fresco congelado (15 ml/kg de peso corporal) junto con la vitamina K y se vigilan los tiempos de protrombina para la corrección de la coagulopatía antes de la operación. Se mantiene la vigilancia de los exámenes de laboratorio durante el periodo posoperatorio para asegurar los niveles apropiados de los factores; algunas veces es necesario repetir las dosis del plasma fresco congelado y vitamina K.[7]

Los sujetos con deficiencia del factor XIII se presentan por lo general con hemorragia diferida del cordón umbilical, hemorragia recurrente de las heridas y mala curación de las mismas. Estos problemas se tratan con cantidades pequeñas de plasma fresco congelado, 5 a 10 ml/kg. Puesto que el factor XIII tiene vida media de seis días, este tratamiento se requiere sólo una vez para detener la hemorragia o se aplica durante la intervención.[15,35] Los individuos con disfibrinogenemia o afibrinogenemia se tratan con plasma fresco congelado o crioprecipitado. Como el fibrinógeno posee vida prolongada, no se necesitan casi nunca infusiones repetidas.[35]

ALTERACIONES FIBRINOLITICAS Y TROMBOTICAS

La falta de control adecuado del exceso de fibrinólisis conduce a anomalías hemorragíparas y la deficiencia de los anticoagulantes naturales da lugar a demasiada coagulación. La alteración hemorrágica grave por deficiencia de antiplasmina 2-alfa responde al tratamiento con ácido tranexámico, un agente antifibrinolítico.[24] Los déficit de antitrombina III congénita y proteínas S y C se vinculan con trombosis recurrente y por lo regular se controlan con anticoagulantes orales.[24] Una operación requiere la cesación de la anticoagulación y tratamiento sustitutivo durante el procedimiento y el periodo de curación posoperatorio hasta reiniciar los anticoagulantes orales. De acuerdo con la deficiencia, los concentrados de antitrombina III o el plasma fresco congelado se usan como terapia de sustitución guiada por el hematólogo con rápido acceso al laboratorio de coagulación.

☐ Enfermedad de células falciformes

Esta afección es resultado de una mutación genética consecutiva a la producción de hemoglobina falciforme (Hb S) en lugar de la normal (Hb A). La Hb S es un defecto de la globina beta. El gen de la célula falciforme, en combinación con cualquier otro gen de globina beta anormal, provoca la enfermedad de células falciformes (ECF). La anemia por células falciformes (Hb SS) es la más común y en general la forma más grave de ECF. Los pacientes con talasemia beta^0 falciforme tienen manifestaciones clínicas similares a las de aquéllos con la enfermedad por Hb SS. La enfermedad falciforme C (enfermedad por Hb SC) es la segunda forma más común de ECF y habitualmente tiene un comportamiento clínico más benigno que la enfermedad por Hb SS. Las personas con talasemia beta$^+$ falciforme muestran signos clínicos semejantes a los de los sujetos con enfermedad por Hb SC. Existen muchas otras formas de ECF, la más común de las cuales es la persistencia hereditaria en forma de hoz de la hemoglobina fetal (S/H). Los pacientes con enfermedad Hb SS y talasemia beta^0 falciforme tienen casi siempre nivel más bajo de Hb y riesgo mayor con la anestesia general que los individuos con enfermedad Hb SC y talasemia beta$^+$ falciforme. Los pacientes con persistencia hereditaria de hemoglobina falciforme fetal pueden evidenciar nivel normal de ésta.

La membrana del glóbulo rojo es anormal en los sujetos con ECF. La vida de los eritrocitos se acorta por la hemólisis. Hay episodios intermitentes de oclusión vascular que causan isquemia, lo que conduce a disfunción orgánica crónica.[52] Las personas con ECF requieren consideraciones especiales para prevenir las complicaciones perioperatorias por la hemólisis y la vasooclusión.

Los niños con este padecimiento exigen valoración quirúrgica y tratamiento por las complicaciones de la ECF o las afecciones relacionadas. El diagnóstico diferencial para el dolor abdominal agudo en el paciente con ECF incluye episodios no complicados de dolor por esta enfermedad ("crisis"), colelitiasis, apendicitis, pancreatitis, úlcera y secuestro esplénico. Los episodios previos similares apuntan hacia una crisis de la ECF. En un estudio en el que se revisa la presentación y tratamiento del abdomen agudo en adultos con ECF se sugiere que es más probable la intervención quirúrgica si el dolor no es igual que el de las crisis pasadas y cuando no hay causas precipitantes.[53] El 97% de los pacientes con dolor por crisis se revalora después de 48 horas de hidratación y aplicación de oxígeno, mientras que ningún individuo en el mismo lapso con enfermedad quirúrgica logra la remisión de sus síntomas. La cuenta leucocitaria y la medición de bilirrubina sérica no ayudan a establecer el diagnóstico correcto.

Los episodios vasooclusivos producen dolor óseo y fiebre, síntomas que son difíciles de diferenciar de los de la osteomielitis. Este dolor se debe a la vasooclusión, que es frecuente en la osteomielitis que ocasionan varias especies de *Salmonella* o *Staphylococcus aureus*.[54] La presencia de células blancas inmaduras, elevación de la sedimentación, proteína C reactiva o fosfatasa alcalina leucocitaria es sugestiva de infección ósea e indica aspiración de la lesión ósea. Los estudios radiográficos, que incluyen pruebas simples, tomografía ósea o IRM, no son casi nunca de utilidad, a menos que se obtengan dentro de los dos días siguientes a la aparición del dolor.

El paciente con ECF puede requerir operación. Las intervenciones más comunes, de acuerdo con un estudio reciente, son la colecistectomía, procedimientos de oído, nariz y garganta, operaciones ortopédicas, esplenectomía o herniorrafia.[55] La colecistectomía, esplenectomía, y procedimientos ortopédicos se necesitan a menudo para tratar las complicaciones de la ECF.

VALORACION PREOPERATORIA Y TRATAMIENTO

El resultado de los niños con ECF que requieren operación mejora con la vigilancia adecuada de los estados cardiorrespiratorio, hemodinámico, hídrico, infeccioso y nutricional.[56,57] Es útil la consulta del hematólogo pediatra con experiencia en la preparación del paciente para la anestesia y la intervención.

Si es posible, la operación se practica cuando la ECF sea estable. Se concede atención especial a cualquier antecedente reciente de síndrome de dolor agudo en el tórax, neumonía, respiración difícil y aloinmunización. Se debe evitar la hipoxia perioperatoria, hipotermia, acidosis y deshidratación. Cualquiera de estos acontecimientos conduce a complicaciones de consideración.

El uso de hemotransfusiones preoperatorias suscita controversia. Aunque en la mayoría de los centros se administran hemotransfusiones preoperatorias para los sujetos con ECF, no existen estudios de control que documenten el beneficio de éstas.[58] El régimen intensivo de transfusiones conduce a la disminución de Hb S a menos del 30%, mientras que el conservador sólo implica aumento del nivel de Hb a 10 g/dl. En un estudio nacional sobre transfusión preoperatoria de células falciformes se concluye que el régimen conservador es tan efectivo como el intensivo en la prevención de las complicaciones preoperatorias. La conducta conservadora reduce el riesgo de complicaciones vinculadas con la transfusión en 55%.[55] Los autores de este estudio y otros señalan que los procedimientos quirúrgicos se efectúan con más seguridad en los pacientes con ECF si se trabaja con un equipo multidisciplinario.[59,60]

CUIDADOS TRANSOPERATORIOS

La técnica anestésica se basa más en el tipo de procedimiento quirúrgico y menos en la ECF. Es esencial la vigilancia cuidadosa preventiva de la hipoxia, hipotermia, acidosis y deshidratación. La vigilancia incluye los gases arteriales, saturación de oxígeno, dióxido de carbono al final del volumen respiratorio corriente, temperatura, electrocardiograma, presión sanguínea y gasto urinario.[61]

CUIDADOS POSOPERATORIOS

La fase crítica de los cuidados posoperatorios ocurre cuando se traslada al paciente a la sala de recuperación y de allí a la sección de enfermería. Es importante prevenir la hipotermia, hipoxia e hipotensión. Antes de la extubación, el sujeto debe estar despierto y bien oxigenado. Se instala un dispositivo digital de vigilancia para la saturación de oxígeno y se valora el estado cardiopulmonar antes de transferirlo a piso. Se añade asimismo oximetría pulsátil continua en el periodo posoperatorio temprano. Se continúa la valoración del estado de los líquidos hasta que el individuo inicia la vía oral y es capaz de mantenerse hidratado sin complementos intravenosos.

Para que la persona esté cómoda, se administra analgesia posoperatoria (de preferencia por vía intravenosa continua y, si es apropiado, analgesia controlada por el paciente) para que coopere con la deambulación y mantenga adecuada limpieza respiratoria. Los expertos en terapia respiratoria aplican un programa vigoroso para la limpieza pulmonar. Se vigila con cuidado al individuo para evitar el edema pulmonar o atelectasia, que pueden progresar a síndrome de tórax agudo.[62]

☐ Circunstancias quirúrgicas especiales

COLELITIASIS Y COLECISTECTOMIA

En la actualidad no existe un acuerdo claro acerca del tratamiento apropiado de niños con ECF y colelitiasis. La frecuencia de esta última es de 4 a 55%.[63,64] El diagnóstico depende del grupo de la población de pacientes y las modalidades empleadas. La frecuencia más alta se obtiene con el uso de la ultrasonografía. En forma rutinaria se identifica a niños sintomáticos con ultrasonografía y exámenes de laboratorio (p. ej., bilirrubina total y directa, transaminasa glutamicooxalacética sérica, transaminasa glutamicopirúvica sérica, fosfatasa alcalina y glutamiltranspeptidasa gamma). Es habitual el reconocimiento de cálculos biliares en todos los niños con ECF no mayores de 12 años de edad.

Un niño con ECF y colelitiasis se somete a colecistectomía después de la preparación preoperatoria adecuada para evitar la elevada mortalidad de la operación de urgencia en sujetos no preparados.[65-68] Se recomienda la colangiografía transoperatoria por la gran prevalencia de cálculos en el colédoco y la baja especificidad de la ultrasonografía preoperatoria.[69]

En 1990 se notificó la utilidad de la colecistectomía laparoscópica.[70] Desde esa fecha ha aumentado la frecuencia de este tipo de operación en los niños con ECF.[71,72] Las ventajas de la colecistectomía laparoscópica sobre la forma convencional son el menor dolor, alimentación más temprana, egreso más rápido, regreso casi inmediato a la escuela y aspecto cosmético. La presencia de cálculos en el colédoco complica el abordaje laparoscópico y puede requerir la conversión a la técnica abierta para su extirpación. En la actualidad, es incierto el papel de la litotripsia extracorpórea por ondas de choque como modalidad paliativa.

SECUESTRO ESPLENICO Y ESPLENECTOMIA

Antes del advenimiento del escrutinio de rutina de hemoglobinopatías en el recién nacido, el secuestro esplénico agudo era la segunda causa más común de mortalidad de niños menores de cinco años con anemia de células falciformes.[73] De manera habitual, el secuestro esplénico aparece de modo súbito con palidez y apatía, que se acompañan de disminución notoria de la hemoglobina y plaquetas y esplenomegalia masiva.[74] Al parecer, la educación de los padres, el reconocimiento temprano y el tratamiento inmediato con reposición del volumen (incluidas las transfusiones

sanguíneas) conducen a reducir la mortalidad. Es raro que un paciente sin complicaciones con Hb SS mayor de seis años sufra secuestro esplénico agudo; sin embargo, los individuos con Hb SC y talasemia beta$^+$ falciforme experimentan secuestro esplénico en edad mayor.[75]

El tratamiento actual del niño con células falciformes y secuestro esplénico es un dilema clínico. Las opciones incluyen esplenectomía inmediata, observación con esplenectomía después de dos episodios agudos o protocolo de transfusiones profilácticas para prevenir el secuestro esplénico. La tendencia actual es la esplenectomía temprana.[76,77] Se valora el beneficio de la esplenectomía contra el aumento del riesgo de sepsis bacteriana en el paciente joven sin bazo y con ECF.[78] Hoy en día se estudian procedimientos laparoscópicos como la esplenectomía parcial[79,80] y la total.[81]

OTRAS CIRCUNSTANCIAS QUIRURGICAS

Los niños con ECF requieren procedimientos quirúrgicos de varios tipos para los cuales se aplican los mismos principios. Como consecuencia de su enfermedad, los pacientes en edad escolar y adolescentes poseen un riesgo mayor de padecer otras complicaciones médicas, como el priapismo. Si una persona con esta complicación es refractaria al tratamiento médico, puede requerir el quirúrgico.[82]

BIBLIOGRAFIA

1. Thompson AR, Harker LA: Manual of Hemostasis and Thrombosis (3rd ed). Philadelphia, FA Davis, 1983.
2. Moncada S, Gryglewski R, Bunting S, Vane JR: An enzyme isolated from arteries transforms prostaglandin endoperoxides to an unstable substance that inhibits platelet aggregation. Nature 263:663, 1976.
3. Mackie IJ, Bull HA: Normal haemostasis and its regulation. Blood Rev 3:237, 1989.
4. Esmon CT: The regulation of natural anticoagulant pathways. Science 235:1348, 1987.
5. Stern D, Nawroth P, Handley D, et al: An endothelial cell dependent pathway of coagulation. Proc Natl Acad Sci U S A 82:2523, 1985.
6. Esmon CT: Blood coagulation. In Nathan DG, Orkin SA (eds): Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood (5th ed). Philadelphia, WB Saunders, 1998, p 1532.
7. Saito H: Normal hemostatic mechanisms. In Ratnoff OD, Forbes CD (eds): Disorders of Hemostasis (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1991, p 18.
8. Marcus AJ: Platelets and their disorders. In Ratnoff OD, Forbes CD (eds): Disorders of Hemostasis (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1991, p 57.
9. George JN, Nurden AT, Phillips DR: Molecular defects in interactions of platelets with the vessel wall. N Engl J Med 311:1084, 1984.
10. Turitto VT, Baumgartner HR: Platelet-surface interactions. In Coleman RW, Hirsh J, Marder VJ, Salzman EW (eds): Hemostasis and Thrombosis. Basic Principles and Clinical Practice (2nd ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1987, p 555.
11. Nurden AT, Didry D, Rosa JP: Molecular defects of platelets in Bernard-Soulier syndrome. Blood Cells 9:333, 1983.
12. Tuddenham EGD: von Willebrand factor and its disorders: An overview of recent molecular studies. Blood Rev 3:251, 1989.
13. Sadler JE. Appendix II: A revised classification of von Willebrand disease. Haemophilia 3(suppl 2):11, 1997.
14. Colman RW, Walsh PN: Mechanisms of platelet aggregation. In Colman RW, Hirsh J, Marder VJ, Salzman EW (eds): Hemostasis and Thrombosis. Basic Principles and Clinical Practice (2nd ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1987, p 594.
15. Lorand L, Losowsky MS, Miloszewski KJM: Human factor XIII: Fibrin-stabilizing factor. Prog Hemostasis Thromb 5:245, 1980.
16. Rosenberg RD, Rosenberg JS: Natural anticoagulant mechanisms. J Clin Invest 74:1, 1984.
17. Rappaport SI: Preoperative hemostatic evaluation: Which tests, if any? Blood 61:229, 1983.
18. Stockman JA III: Hematologic evaluations. In Raffensperger JG (ed): Swenson's Pediatric Surgery (5th ed). Norwalk, CT, Appleton & Lange, 1990, p 37.
19. Messmore HL, Godwin J: Medical assessment of bleeding in the surgical patient. Med Clin N Amer 78:627, 1994.
20. Rohrer MJ, Michelotti MC, Nahrwold DL: A prospective evaluation of the efficacy of preoperative coagulation testing. Ann Surg 208:554, 1988.
21. Zwack GC, Derkay CS: The utility of preoperative hemostatic assessment in adenotonsillectomy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 39:75, 1997.
22. Close HL, Kryzer TC, Nowlin JH, Alving BA: Hemostatic assessment of patients before tonsillectomy: A prospective study. Otolaryngol Head Neck Surg 111:737, 1994.
23. Sramek A, Eikenboom JCJ, Briet E, et al: Usefulness of patient interview in bleeding disorders. Arch Intern Med 155:1413, 1995.
24. Lusher JM: Approach to the bleeding patient. In Nathan DG, Orkin SA (eds): Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood (5th ed). Philadelphia, WB Saunders, 1998, p 1574.
25. George JN, Shattil SJ: The clinical importance of acquired abnormalities of platelet function. N Engl J Med 324:27, 1991.
26. Salzman EW: Hemostatic problems in surgical patients. In Coleman RW, Hirsh J, Marder VJ, Salzman EW (eds): Hemostasis and Thrombosis: Basic Principles and Clinical Practice (2nd ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1987, p 920.
27. Harker LA, Slichter SJ: The bleeding time as a screening test for evaluation of platelet function. N Engl J Med 287:155, 1972.
28. Thiagarjan P, Shapiro SS: Lupus anticoagulants. Prog Hemost Thromb 5:198, 1982.
29. Bick RL: Disseminated intravascular coagulation and related syndromes: A clinical review. Semin Thromb Hemostasis 14:299, 1988.
30. Pool JG, Hershgold EJ, Pappenhagen AR: High potency antihaemophilic factor concentrate prepared from cryoglobulin precipitate. Nature 203:312, 1964.
31. Tullis JL, Melin M, Jurigian P: Clinical use of prothrombin complexes. N Engl J Med 273:667, 1965.
32. Johnson AJ, Newman J, Howell MB, Puszkin S: Purification of antihemophilic factor (AHF) for clinical and experimental use. Thromb Diath Haemorrh 26(suppl):377, 1967.
33. Scharrer I: The need for highly purified products to treat hemophilia B. Acta Haematol 94(suppl 1):2, 1995.
34. Levine PH: Delivery of health care in hemophilia. Ann N Y Acad Sci 240:201, 1975.
35. Hilgartner MW: Factor replacement therapy. In Hilgartner MW, Pochedly C (eds): Hemophilia in the Child and Adult (3rd ed). New York, Raven Press, 1989, p 1.
36. Centers for Disease Control: HIV/AIDS Surveillance Report. Atlanta, GA, May 8, 1991, p 1.
37. Levine PH: Clinical manifestations and therapy of hemophilias A and B. In Colman RW, Hirsh J, Marder VJ, Salzman EW (eds): Hemostasis and Thrombosis: Basic Principles and Clinical Practice (2nd ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1987, p 97.
38. Kernoff PB, Lee CA, Karayiannis P, Thomas HC: High risk of non-A non-B hepatitis after a first exposure to volunteer or commercial clotting factor concentrates: Effects of prophylactic immune serum globulin. Br J Haematol 60:469, 1985.

39. Troisi CL, Hollinger FB, Hoots WK, et al: A multicenter study of viral hepatitis in a United States hemophilic population. Blood 81:412, 1993.
40. Lusher JM, Warrier I: Hemophilia. Pediatr Rev 12:275, 1991.
41. Kasper CK, Boylen AL, Ewing NP, et al: Hematologic management of hemophilia A for surgery. JAMA 253:1279, 1985.
42. Nilsson IM, Hedner U, Ahlberg A, et al: Surgery of hemophiliacs: 20 years' experience. World J Surg 1:55, 1977.
43. Hedner U, Bjoern S, Bernvil SS, et al: Clinical experience with human plasma-derived factor VIIa in patients with hemophilia A and higher titer inhibitors. Haemostasis 19:335, 1989.
44. Hathaway WE, Christian MJ, Clarke SL, Hasiba U: Comparison of continuous and intermittent factor VIII concentrate therapy in hemophilia A. Am J Hematol 17:85, 1984.
45. Kobrinsky NL, Stegman DA: Management of hemophilia during surgery. In Forbes CD, Aledort LM, Madhok R (eds): Hemophilia. Oxford, Chapman & Hall, 1997, p 242.
46. Shapiro AD, White GC II, Kim HC, et al: Efficacy and safety of monoclonal antibody purified factor IX concentrate in haemophilia B patients undergoing surgical procedures. Haemophilia 3:248, 1997.
47. Andrew M: Developmental hemostasis: Relevance to newborns and infants. In Nathan DG, Orkin SA (eds): Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood (5th ed). Philadelphia, WB Saunders, 1998, p 115.
48. Andrew M, Paes B, Milner R, et al: Development of the human coagulation system in the full-term infant. Blood 70:165, 1987.
49. Gibson BES: Normal and disordered coagulation. In Hann IM, Gibson BES, Letsky EA (eds): Fetal and Neonatal Hematology. London, Baillière Tindall, 1991, p 123.
50. Jackson DP: Management of thrombocytopenia. In Colman RW, Hirsh J, Marder VJ, Salzman EW (eds): Hemostasis and Thrombosis. Basic Principles and Clinical Practice (2nd ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1987, p 530.
51. Greenberg CS: Hemostasis: Pathophysiology and management of clinical disorders. In Sabiston DC Jr (ed): Sabiston's Essentials of Surgery. Philadelphia, WB Saunders, 1987, p 79.
52. Lane PA: Sickle cell disease. Pediatr Clin North Am 43:639, 1996.
53. Baumgartner F, Klein S: The presentation and management of the acute abdomen in the patient with sickle cell anemia. Amer Surgeon 55:660, 1989.
54. Epps CH, Bryant DD, Coles MJ, et al: Osteomyelitis in patients who have sickle cell disease. Diagnosis and management. J Bone Joint Surg 73:1281, 1991.
55. Vichinsky EP, Haberkern CM, Neumayr L, et al: A comparison of conservative and aggressive transfusion regimens in the perioperative management of sickle cell disease. N Engl J Med 333:206, 1995.
56. Ware RE, Filston HC: Surgical management of children with hemoglobinopathies. Surg Clin North Am 72:1223, 1992.
57. Sutton JP, Farrer JJ, Rodning CB: Surgical management of patients with sickle cell syndromes. In Mankad VN, Moore RB (eds): Sickle Cell Disease—Pathophysiology, Diagnosis, and Management. Westport, CT, Praeger Publishers, 1992, pp 364–386.
58. Griffin TC, Buchanan GR: Elective surgery in children with sickle cell disease without preoperative blood transfusion. J Pediatr Surg 28:681, 1993.
59. Wayne AS, Kevy SV, Nathan DG: Transfusion management of sickle cell disease. Blood 81:1109, 1993.
60. Koshy M, Weiner SJ, Miller ST, et al: Surgery and anesthesia in sickle cell disease. Blood 86:3676, 1995.
61. Mankad AV: Anesthetic management of patients with sickle cell disease. In Mankad VN, Moore RB (eds): Sickle Cell Disease—Pathophysiology, Diagnosis, and Management. Westport, CT, Praeger Publishers, 1992, pp 351–363.
62. Castro O, Brambilla DJ, Thorington B, et al: The acute chest syndrome in sickle cell disease: Incidence and risk factors. Blood 84:643, 1994.
63. Lachman BS, Lazerson J, Starshak RJ, et al: The prevalence of cholelithiasis in sickle cell disease as diagnosed by ultrasound and cholecystography. Pediatrics 64:601, 1979.
64. Sarnaik S, Slovis TL, Corbett DP, et al: Incidence of cholelithiasis in sickle cell anemia using the ultrasonic gray-scale technique. J Pediatr 96:1005, 1980.
65. Pappis CH, Galanakis S, Moussatos G, et al: Experience of splenectomy and cholecystectomy in children with chronic hemolytic anemia. J Pediatr Surg 24:543, 1989.
66. Stephens CG, Scott RB: Cholelithiasis in sickle cell anemia: Surgical or medical management. Arch Intern Med 140:648, 1980.
67. Ware R, Filston HC, Schultz WH, et al: Elective cholecystectomy in children with sickle hemoglobinopathies. Ann Surg 208:17, 1988.
68. Haberkern CM, Neumayr LD, et al: Cholecystectomy in sickle cell anemia patients: Perioperative outcome of 364 cases from the National Preoperative Transfusion Study. Blood 89:1533, 1997.
69. Ware RE, Schultz WH, Filston HC, et al: Diagnosis and management of common bile duct stones in patients with sickle hemoglobinopathies. J Pediatr Surg 27:572, 1992.
70. Dubois F, Icard P, Berthelot G, et al: Coelioscopic cholecystectomy: Preliminary report of 36 cases. Ann Surg 211:60, 1990.
71. Gadacz TR, Talamini MA, Lillemoe KD, et al: Laparoscopic cholecystectomy. Surg Clin North Am 70:1249, 1990.
72. Tagge EP, Othersen HB Jr, Jackson SM, et al: Impact of laparoscopic cholecystectomy on the management of cholelithiasis in children with sickle cell disease. J Pediatr Surg 29:209, 1994.
73. Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, et al: Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Blood 86:776, 1995.
74. Emond AM, Collis R, Darvill D, et al: Acute splenic sequestration in homozygous sickle cell disease: Natural history and management. J Pediatr 107:201, 1985.
75. Aquino VM, Norvell JM, Buchanan GR: Acute splenic complications in children with sickle cell–hemoglobin C disease. J Pediatr 130:961, 1997.
76. Al-Salem AH, Qaisaruddin S, Nasserallah Z, et al: Splenectomy in patients with sickle cell disease. Am J Surg 172:254, 1996.
77. Kinney TR, Ware RE, Schultz WH, et al: Long-term management of splenic sequestration in children with sickle cell disease. J Pediatr 117:194, 1990.
78. Pegelow CH, Wilson B, Overturf GD, et al: Infection in splenectomized sickle cell patients. Clin Pediatr 19:102, 1980.
79. Svarch E, Vilorio P, Nordet I, et al: Partial splenectomy in children with sickle cell disease and repeated episodes of splenic sequestration. Hemoglobin 20:393, 1996.
80. Nouri A, de Montalembert M, Revillon Y, et al: Partial splenectomy in sickle cell syndromes. Arch Dis Child 66:1070, 1991.
81. Hicks BA, Thompson WE, Rogers ZR, et al: Laparoscopic splenectomy in childhood hematologic disorders. J Laparoendosc Surg 6:531, 1996.
82. Miller ST, Rao SP, Dunn EK, et al: Priapism in children with sickle cell disease. J Urol 154:844, 1995.

6

VENTILACION MECANICA EN LA ENFERMEDAD QUIRURGICA PEDIATRICA

Ronald B. Hirschl, MD, MS

☐ Historia

Resulta sorprendente saber que la ventilación mediante cateterización traqueal se realizó ya en 1543, cuando Vesalio demostró la capacidad para mantener el corazón latiendo en animales con el tórax abierto.[1] Estas técnicas se aplicaron por primera vez en seres humanos en 1780, pero la ventilación con presión positiva no alcanzó un gran desarrollo sino hasta que se utilizó el aparato de Fell-O'Dwyer, que proporcionaba ventilación translaríngea mediante un fuelle, en 1887, tanto en adultos como en niños.[2,3] En 1928 apareció el pulmón de hierro Drinker-Shaw, que permitía la ventilación cíclica con una bomba de pistón de un cilindro de metal y ventilación concomitante por presión negativa, seguido en 1931 por un diseño simplificado construido por Emerson.[4] Estos ventiladores fueron la piedra angular para la ventilación de las víctimas de la epidemia de poliomielitis que cundió entre los años 1930 y 1950.

En 1928, Magill y Rowbotham depuraron la técnica para la intubación traqueal y en la Segunda Guerra Mundial se diseñó la válvula de Bennett, que permitió la aplicación cíclica de presión alta para que los pilotos toleraran las misiones de bombardeo a grandes alturas.[5-7] Después, la intubación translaríngea y la ventilación mecánica se volvieron comunes, tanto en el quirófano como en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria. Sin embargo, la aplicación de la ventilación mecánica a los recién nacidos, fuera en el quirófano o en la unidad de cuidados intensivos, apareció más tarde que en los niños mayores y los adultos. Stahlman y sus colegas describieron el uso de la ventilación mecánica con presión positiva en el tratamiento del síndrome de insuficiencia respiratoria en 1962.[8] No obstante, fue la muerte del hijo del presidente John F. Kennedy, Patrick Bouvier Kennedy a las 32 semanas de gestación, lo que condujo a la fundación de los *National Institutes of Health* para la investigación del tratamiento de recién nacidos con insuficiencia respiratoria.[9] Varios factores resultaron determinantes para el desarrollo de los ventiladores de flujo continuo específicos para recién nacidos: el descubrimiento de la deficiencia del factor tensoactivo como causa del síndrome de insuficiencia respiratoria en 1959; la documentación de la capacidad para aplicar ventilación con presión positiva en los neonatos con insuficiencia respiratoria en 1965; y la demostración de la efectividad de la presión positiva continua en las vías respiratorias para mejorar el volumen y ventilación pulmonares en sujetos con síndrome de insuficiencia respiratoria en 1971.[10-12] El desarrollo de unidades de cuidados intensivos neonatales, la hiperalimentación y la vigilancia invasiva e ininvasiva de recién nacidos con insuficiencia respiratoria mejoraron la atención de los neonatos con insuficiencia respiratoria y aumentaron la supervivencia de los prematuros, del 50% a comienzos de los años 70 a más del 90% en la actualidad.[13]

☐ Intercambio gaseoso durante la ventilación mecánica

La conducta para la ventilación mecánica se comprende mejor si se consideran dos variables por separado: la oxigenación y la eliminación del dióxido de carbono.[14]

ELIMINACION DEL DIOXIDO DE CARBONO

El propósito principal de la ventilación es eliminar el dióxido de carbono (CO_2). Esto se logra mediante la aplicación de un volumen de ventilación pulmonar (o volumen corriente) (V_T) a una frecuencia designada. El producto del V_T por la frecuencia determina la ventilación por minuto (V_E). Aunque la eliminación de dióxido de carbono es proporcional a la V_E, mantiene de hecho una relación directa con el volumen de gas que ventila los alveolos. Esto se debe a que parte de la V_E reside en las vías respiratorias de conducción o en alveolos sin perfusión (fig. 6-1). Por lo tanto, esta porción de la ventilación no participa en el intercambio de dióxido de carbono y se denomina *espacio muerto* (V_M).[15] En el paciente con pulmones sanos, este espacio muerto es fijo o "anatómico" y consiste en un tercio del

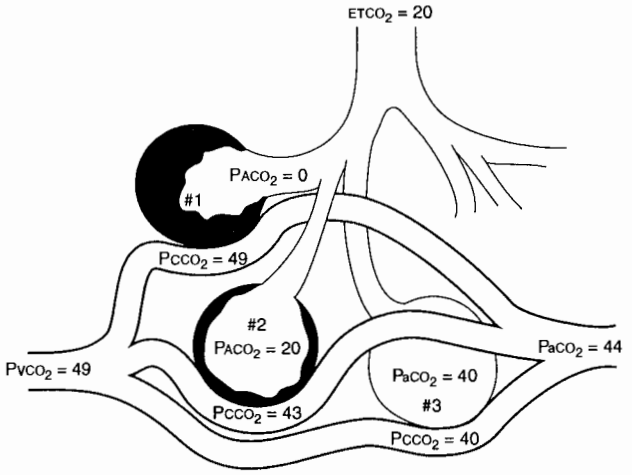


Fig. 6-1. Espacio muerto pulmonar (V_M) y concordancia entre ventilación y perfusión ($\dot{V}/\dot{Q}$). El espacio muerto es función de las vías respiratorias de conducción, el número de alveolos sin perfusión y el volumen de las mangueras del ventilador más allá de la "Y". La relación $\dot{V}/\dot{Q}$ se describe como regiones con $\dot{V}/\dot{Q}$ normal (#3) y $\dot{V}/\dot{Q}$ baja (ventilación mínima o nula, perfusión razonable, #1). (Tomado de Hirschl RB, Heiss K: Cardiopulmonary critical care and shock. In Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP [eds]: Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, p 158.)

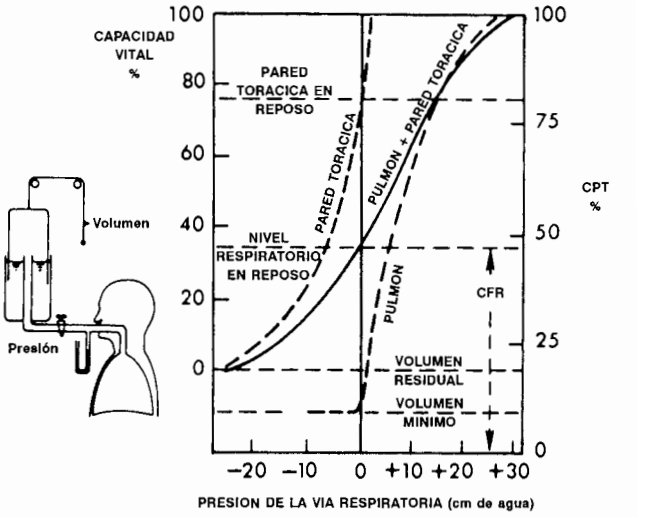


Fig. 6-2. En los pacientes sanos, la función pulmonar es función de la distensibilidad de la pared torácica y los pulmones. En la capacidad funcional residual (CFR) se mantienen en equilibrio la tendencia de la pared torácica a expandirse y la de los pulmones a colapsarse. (Tomado de Rahn, et al: Am J Physiol 146:161, 1946.)

volumen de ventilación pulmonar (corriente), aproximadamente ($V_M/V_T = 0.33$). Este espacio muerto anatómico fijo puede aumentar en forma inadvertida por la presencia de extensiones de la tráquea, como la cánula endotraqueal, un neumotacómetro para medir el volumen corriente y el dispositivo del dióxido de carbono al final del volumen corriente o bien por una extensión de las mangueras del ventilador más allá de la "Y". Por consiguiente, es indispensable que las cánulas endotraqueales se acorten lo máximo razonable y que se apliquen otras salvaguardas para garantizar la reducción al mínimo del espacio muerto en el paciente con ventilación mecánica. En caso de insuficiencia respiratoria, la proporción de espacio muerto (V_M/V_T) aumenta con la presencia de alveolos sin perfusión y con el descenso del volumen corriente.

El volumen corriente es una función de la presión aplicada del ventilador y la relación entre presión y volumen (distensibilidad) que describe la distensibilidad de los pulmones y el tórax. En la capacidad funcional residual (CFR), que es el punto estático del final de la espiración, la tendencia del pulmón a colapsarse (recuperación elástica) está en equilibrio con las fuerzas que favorecen la expansión de la pared torácica[15] (fig. 6-2). Sin embargo, conforme se produce cada respiración, la recuperación elástica del pulmón y la pared torácica trabajan en conjunto para oponerse a la insuflación pulmonar. Entonces, la distensibilidad pulmonar es una función de la recuperación elástica pulmonar (distensibilidad pulmonar) y de la distensibilidad de la caja torácica y el diafragma (distensibilidad de la pared torácica).

La distensibilidad puede determinarse mediante un modo dinámico o estático. Cuando el pulmón tiene una presión de insuflación de 30 cmH_2O en comparación con la presión ambiental (transpulmonar), se considera que está en su capacidad pulmonar total (CPT) (fig. 6-3) (cuadro 6-1). Nótese que la gráfica que se forma durante la inspiración y la espiración es curvilínea (fig. 6-4). Esto se debe a la resistencia presente en las vías respiratorias y describe el trabajo necesario para vencer la resistencia al flujo del aire. Como resultado, en cualquier punto determinado de flujo activo, la presión medida en las vías respiratorias es más alta durante la inspiración y menor durante la espiración que con el mismo volumen en condiciones de flujo cero. Por lo tanto, las mediciones de distensibilidad pulmonar, así como las mediciones de presión alveolar, pueden realizarse de manera efectiva sólo cuando no hay flujo en las vías respiratorias (flujo cero) (esto es, CFR y CPT). Una línea entre los dos puntos describe la distensibilidad "efectiva". Se conoce como *distensibilidad efectiva* porque este análisis sólo permite la valoración de la distensibilidad entre los dos puntos arbitrarios del final de la inspiración y el final de la espiración. La relación entre el volumen y la presión no es lineal dentro de los límites de la mayoría de presiones de insuflación cuando se desarrolla la curva de distensibilidad estática. Estas valoraciones de distensibilidad estática se efectúan habitualmente con una jeringa grande en la cual se instilan alícuotas de 1 a 2 ml/kg de oxígeno hasta un total de 15 a 20 ml/kg, con pausas de tres a cinco segundos entre cada una. Al final de cada pausa se miden las presiones de flujo cero. Al trazar las gráficas con los datos puede generarse una curva de distensibilidad estática, la cual demuestra cómo la disten-

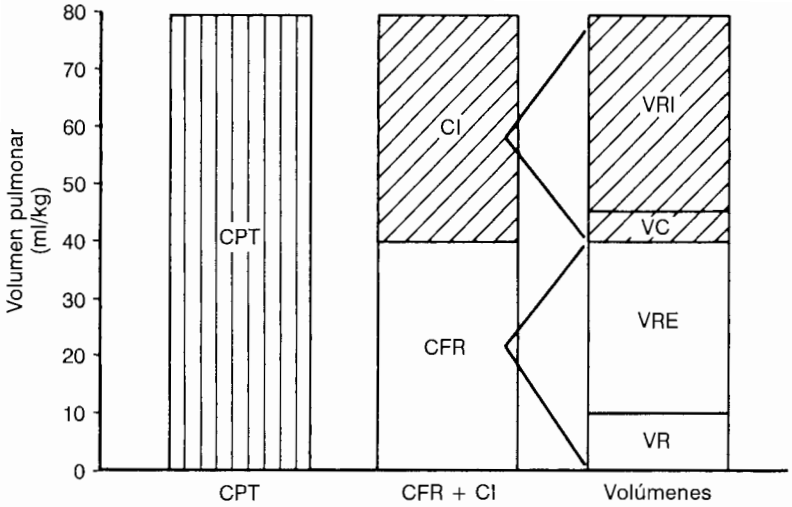


Fig. 6-3. Demostración de varios volúmenes y capacidades del pulmón. VRE, volumen de reserva espiratoria; CFR, capacidad funcional residual; CI, capacidad inspiratoria; VRI, volumen de reserva inspiratoria; VR, volumen residual; CPT, capacidad pulmonar total; VC, volumen corriente.

sibilidad calculada puede cambiar según los puntos arbitrarios que se emplean para valorar la distensibilidad efectiva[16] (fig. 6-5). La distensibilidad cambia a medida que la CFR o el volumen pulmonar al final de la espiración aumentan o disminuyen. Por ejemplo, con una CFR baja, hay atelectasia y una diferencia de presión (ΔP) no produce la insuflación alveolar óptima. De igual forma, con una CFR alta por atrapamiento de aire o aplicación de presión positiva alta al final de la espiración (PEEP), el pulmón ya está distendido y la aplicación de la misma ΔP sólo ocasiona sobredistensión y posible lesión pulmonar con poco beneficio en términos de volumen corriente adicional. Entonces, la distensibilidad óptima se logra cuando el límite de presión-volumen está en la porción lineal de la curva de distensibilidad estática. Desde el punto de vista clínico, se puede vigilar la distensibilidad en diversos valores de CFR o PEEP para establecer la CFR óptima.[17]

Los requerimientos típicos de frecuencia del ventilador en pacientes con pulmones sanos varían desde 10 respiraciones por minuto en un adulto hasta 30 en un recién nacido. El volumen corriente se mantiene en 5 a 10 ml/kg. Esto suministra un volumen de ventilación por minuto hasta de 100 ml/kg/min en adolescentes y 150 ml/kg/min en neonatos. Dichos ajustes proporcionarían la ventilación suficiente para mantener niveles normales de $Paco_2$ cercanos a 40 mmHg y deben generar presiones inspiratorias máximas (PIM) de 15 a 20 cmH_2O sobre una PEEP aplicada de 5 cmH_2O. La valoración clínica mediante observación del movimiento torácico, auscultación y evaluación del intercambio gaseoso permite corroborar que el volumen de ventilación pulmonar es el adecuado.

Es importante reconocer que una porción del volumen corriente generado por el ventilador es en realidad la compresión del gas dentro de las mangueras del ventilador y las vías respiratorias (fig. 6-6). La proporción entre el gas comprimido en las mangueras del ventilador y el que entra a los pulmones es una función de la distensibilidad de la manguera y el pulmón.

Cuadro 6-1. Definiciones y valores normales de los parámetros respiratorios fisiológicos

Variable	*Definición*	*Valor normal*
CPT	Capacidad pulmonar total	80 ml/kg
CFR	Capacidad funcional residual	40 ml/kg
CI	Capacidad inspiratoria	40 ml/kg
VRE	Volumen de reserva espiratoria	30 ml/kg
VR	Volumen residual	10 ml/kg
V_C	Volumen corriente	5 ml/kg
V_E	Volumen de ventilación por minuto	100 ml/kg/min
V_A	Ventilación alveolar	60 ml/kg/h
V_M	Espacio muerto	ml = peso en libras
V_M/V_C	Porcentaje de espacio muerto	0.33
D_{EST}	Distensibilidad estática	2 ml/cmH_2O/kg
D_{EF}	Distensibilidad efectiva	1 ml/cmH_2O/kg

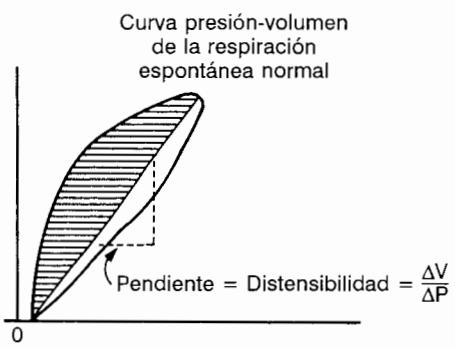


Fig. 6-4. Relación dinámica entre presión/volumen y la distensibilidad pulmonar efectiva (D_{EF}) en el pulmón normal. El volumen en 30 cmH_2O se considera la capacidad pulmonar total (CPT). La D_{EF} se calcula por V/P. (Tomado de Bhutani VK, Sivieri EM: Physiological principles for bedside assessment of pulmonary graphics. In Donn SM [ed]: Neonatal and Pediatric Pulmonary Graphics: Principles and Applications. Futura Publishing, Armonk, NY, 1998, p 70.)

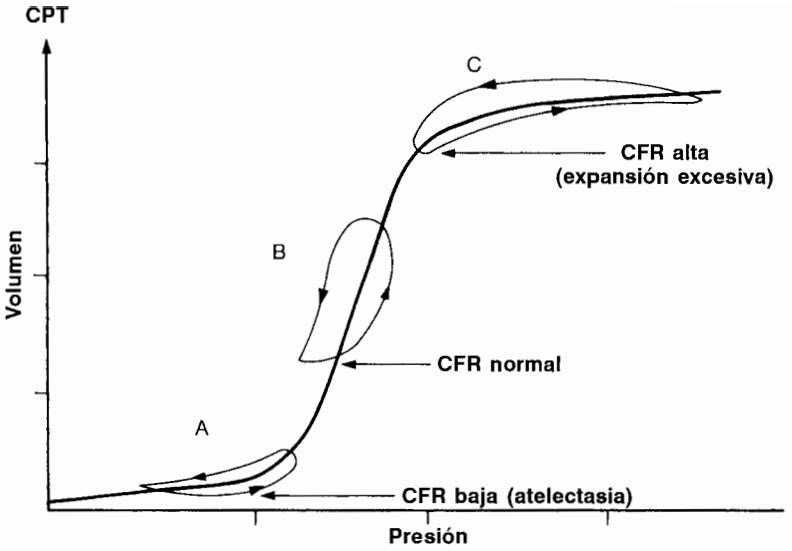


Fig. 6-5. Curva de distensibilidad pulmonar estática en un pulmón normal. La distensibilidad efectiva debe modificarse, sea que la CFR esté en un nivel que produce atelectasia pulmonar (A) o en sobredistensión (C). La mecánica pulmonar óptima se observa cuando la CFR se encuentra en la porción con mayor pendiente de la curva (B). CFR, capacidad funcional residual. (Tomado de Harris TR: Physiological principles. In Goldsmith JP, Karotkin EH [eds]: Assisted Ventilation of the Newborn. WB Saunders, Philadelphia, 1998, p 34.)

La distensibilidad de estas mangueras es de 0.3 a 4.5 ml/cmH_2O.[18] Una ΔP de 15 cmH_2O en un recién nacido de 3 kg con insuficiencia respiratoria y una distensibilidad pulmonar de 0.4 ml/cmH_2O produciría un volumen de ventilación pulmonar de 18 ml y un volumen de compresión del gas en las mangueras impresionante de 15 ml si la distensibilidad de las mangueras es de 1.0 ml/cmH_2O. El volumen de compresión relativa del gas en las mangueras del ventilador no sería tan alto en el adulto. La distensibilidad de las mangueras se caracteriza para todos los ventiladores de corriente y debe tomarse en cuenta cuando se consideran los datos del volumen de ventilación pulmonar. Ahora, la programación de muchos ventiladores corrige de acuerdo con la distensibilidad de las mangueras cuando presenta valores de volumen corriente.

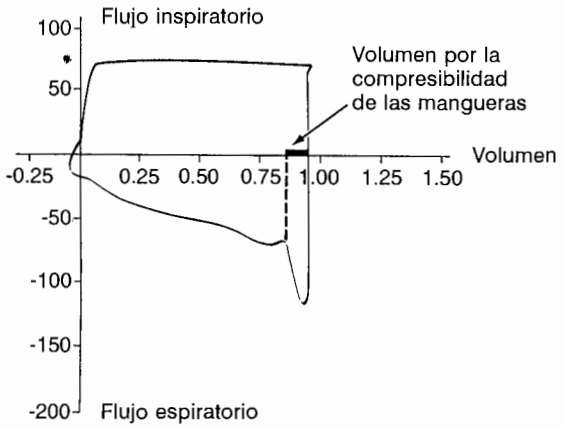


Fig. 6-6. Curvas de flujo-volumen que demuestran el efecto del volumen de compresión del gas en las mangueras del ventilador de un paciente con insuficiencia respiratoria. El flujo alto durante la espiración se debe al gas que se descomprime en las mangueras del ventilador. (Adaptado de Pilbeam SP: Mechanical Ventilation: Physiological and Clinical Applications [3rd ed.]. St. Louis, MO, CV Mosby, 1998, p 50.)

OXIGENACION

En contraste con el dióxido de carbono, la oxigenación se determina por la fracción de oxígeno inspirado (Fio_2) y el grado de distensión pulmonar o reclutamiento alveolar, el cual se establece por el nivel de PEEP y la presión media de la vía respiratoria (Pvr) durante cada ciclo del ventilador. De hecho, si el dióxido de carbono no fuera un gas competitivo a nivel alveolar, el oxígeno absorbido por la sangre capilar pulmonar tan sólo se sustituiría por el que proviene de las vías respiratorias, mientras se mantuviera la distensión alveolar. Esta oxigenación apneica se emplea junto con la eliminación extracorpórea de dióxido de carbono, en la que se administra oxígeno en la carina mientras se mantiene la distensión pulmonar mediante la aplicación de PEEP.[19] Sin embargo, en circunstancias normales, la ventilación alveolar sirve para eliminar el dióxido de carbono del alveolo y recuperar la presión parcial de oxígeno, lo que conserva el gradiente del oxígeno entre el alveolo y la sangre capilar pulmonar.

En lugar de depender del grado de ventilación alveolar, la oxigenación es una función de la concordancia entre el flujo sanguíneo pulmonar y los alveolos insuflados (concordancia entre ventilación y perfusión, $\dot{V}/\dot{Q}$).[15] Las áreas con ventilación, pero sin perfusión ($\dot{V}/\dot{Q}$ alto), como en caso de una embolia pulmonar, no contribuyen a la oxigenación. En esta situación, la hipoxemia sobreviene una vez que el tiempo promedio de residencia de la sangre en los capilares pulmonares que conservan la perfusión es mayor al necesario para la oxigenación completa: el tiempo normal de residen-

cia es tres veces más que el necesario para la oxigenación completa de la sangre capilar pulmonar. La fisiopatología frecuente en caso de insuficiencia respiratoria supone que la ventilación es mínima o nula con perfusión persistente ($\dot{V}/\dot{Q}$ bajo), lo que produce una desviación de derecha a izquierda e hipoxemia. Los pacientes con el síndrome de insuficiencia respiratoria aguda (SIRA) tienen colapso de las regiones posteriores, o inferiores, de los pulmones en posición supina (fig. 6-7).[20,21] Puesto que la mayor parte del flujo sanguíneo se distribuye a estas regiones inferiores, es fácil imaginar la transferencia limitada de oxígeno, la gran desviación, la discrepancia entre ventilación y perfusión y la hipoxemia consecuente que se producen en individuos con SIRA. Los intentos para insuflar los alveolos en estas regiones, con intervenciones como la aplicación de PEEP, pueden inducir discrepancia de la $\dot{V}/\dot{Q}$ e intensifican la oxigenación.

En los pulmones normales, la PEEP debe mantenerse en 5 cmH_2O, una presión espiratoria que permite el mantenimiento de la insuflación alveolar al final de la espiración. Al principio, debe administrarse una Fio_2 igual a 0.50. Sin embargo, es necesario tener la capacidad para disminuir la Fio_2 rápidamente en el sujeto con pulmones sanos y concordancia $\dot{V}/\dot{Q}$. Se miden los niveles de oxígeno arterial (Pao_2) y la saturación arterial de oxígeno (Sao_2) con mucha frecuencia para evaluar la oxigenación. A menudo, la capacidad de oxigenación pulmonar se valora como función de la diferencia entre los niveles de oxígeno alveolar ideal y el arterial sistémico medido [$(A - a)Do_2 = (Fio_2 \times (P_B - P_{H_2O}) - Paco_2 \times QR) - Pao_2$], la proporción entre Pao_2 y Fio_2 (índice P/F), el cortocircuito fisiológico

$$\left(Qfis/Q = \frac{Cio_2 - Cao_2}{Cio_2 - Cvo_2}\right)$$ y el índice de oxígeno

$$\left(OI = \frac{Pvr_2 - Fio_2 \times 100}{Pao_2}\right)$$ donde P_B es la presión barométrica, P_{H2O} la presión parcial de agua, QR el cociente respiratorio o la proporción entre el consumo de oxígeno ($\dot{V}o_2$) y la producción de Co_2 (Vco_2) y Cvo_2, Cao_2 y Cio_2 son el contenido de oxígeno de la sangre venosa, arterial y capilar pulmonar, respectivamente.[15]

El objetivo terapéutico general de la optimación de los parámetros de oxigenación es mantener el aporte de oxígeno en los tejidos (Do_2). Tres variables corroboran el aporte de oxígeno: el gasto cardiaco (Q), la concentración de hemoglobina (Hgb) y la saturación de la sangre arterial con oxígeno (Sao_2). El producto de estas tres variables determina el aporte de oxígeno según la relación:

$$Do_2 = Q \times Cao_2 \text{ donde } Cao_2 = [(1.36 \times Hgb \times Sao_2) + (0.003 \times Pao_2)]$$

Nótese que la contribución de la Pao_2 al aporte de oxígeno es mínima y por tanto puede dejarse de lado en la mayoría de las circunstancias. Si la concentración de hemoglobina en la sangre es normal (15 g/dl) y la hemoglobina se satura por completo con oxígeno, la cantidad de oxígeno unido a la hemoglobina es 20.4 ml/dl (fig. 6-8). Además, cerca de 0.3 ml de oxígeno están disueltos en cada decilitro de plasma, lo que hace que el contenido de oxígeno de la sangre arterial normal se aproxime a 20.7 ml O_2/dl. Cálculos similares revelan que el contenido de oxígeno en la sangre venosa se acerca a 15 ml/O_2dl.

Por lo general, el aporte de oxígeno es cuatro o cinco veces más alto que su consumo. Conforme aumenta el aporte o disminuye el consumo, hay más oxígeno en la sangre venosa. El resultado es un incremento de la saturación de hemoglobina con oxígeno en la sangre venosa mixta de la arteria pulmonar (Svo_2). Por el contrario, si el aporte disminuye o el consumo aumenta, se extrae más oxígeno de la sangre, por lo que hay menos oxígeno en la sangre venosa; el resultado es un descenso de la Svo_2. En general, la Svo_2 sirve como una excelente referencia de la cinética del oxígeno porque valora de manera específica la calidad del aporte de oxígeno

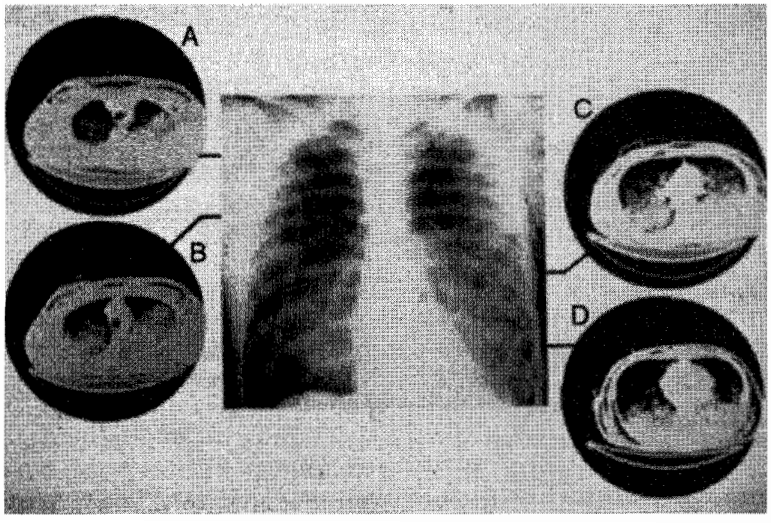


Fig. 6-7. Imagen de un corte transversal de los pulmones en varios niveles en un paciente con síndrome de insuficiencia respiratoria aguda. Obsérvense los infiltrados difusos en la radiografía torácica; en la tomografía computadorizada se identifica atelectasia regional posterior inferior. Las regiones anteriores, o no inferiores, están bien ventiladas. (Tomado de Maunder RJ, Shuman WP, McHugh JW, et al: Preservation of normal lung regions in the adult respiratory distress syndrome. Analysis by computed tomography. JAMA 255:2463-2465, 1986.)

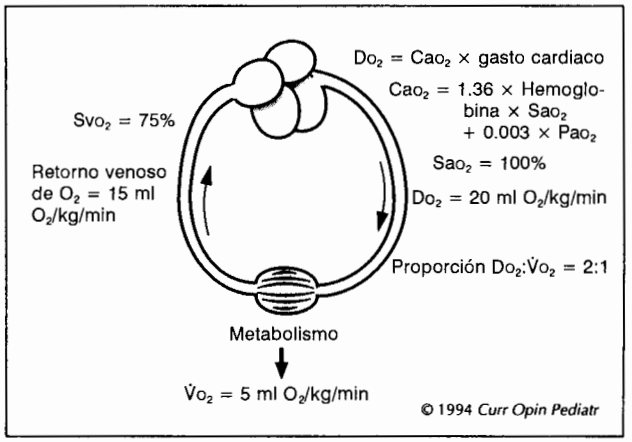


Fig. 6-8. Relaciones entre el consumo de oxígeno ($\dot{V}o_2$) y aporte de oxígeno (Do_2). (Adaptado de Hirschl RB: Oxygen delivery in the pediatric surgical patient. Curr Opin Pediatr 6:341-347, 1994.)

en relación con el consumo (índice $Do_2/\dot{V}o_2$) (fig. 6-9).[22] Muchos catéteres arteriales pulmonares modernos contienen haces de fibra óptica que proporcionan datos oximétricos venosos mixtos continuos. Esta vigilancia brinda un medio para valorar la calidad del aporte de oxígeno, para efectuar una rápida valoración de la respuesta a las intervenciones, como la ventilación mecánica, y los ahorros de costos por la menor necesidad de vigilancia secuencial de los gases sanguíneos.[22,23]

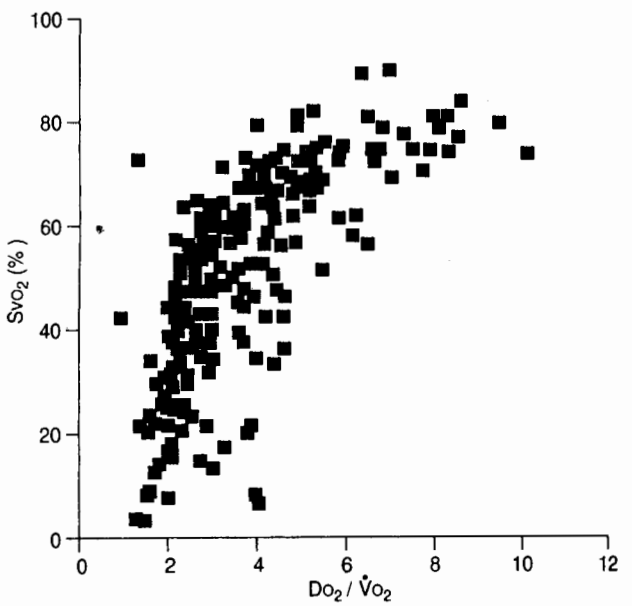


Fig. 6-9. Relación entre la saturación venosa mixta de oxígeno (Svo_2) y la proporción entre el aporte y el consumo de oxígeno ($Do_2/\dot{V}o_2$) en perros eumetabólicos normales, hipermetabólicos sépticos e hipermetabólicos por ejercicio. (Tomado de Hirschl RB, Heiss K: Cardiopulmonary critical care and shock. In Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP [eds]: Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, p 154.)

Son cuatro los factores que se manipulan como un intento para mejorar el índice $Do_2/\dot{V}o_2$: gasto cardiaco, concentración de hemoglobina, Sao_2 y $\dot{V}o_2$. El resultado de las diversas intervenciones diseñadas para aumentar el gasto cardiaco, como la administración de volumen, la infusión de agentes inotrópicos, la administración de agentes reductores de la poscarga y la corrección de las alteraciones acidobásicas, puede valorarse con el efecto sobre la Svo_2 (fig. 6-10). Una de las formas más eficientes para intensificar el aporte de oxígeno es aumentar la capacidad transportadora de oxígeno de la sangre. Por ejemplo, un incremento de la hemoglobina de 7.5 a 15 g/dl se acompaña de un aumento del 100% del aporte de oxígeno con un gasto cardiaco constante. Sin embargo, aumenta la viscosidad de la sangre con la transfusión, lo cual puede reducir el gasto cardiaco.[24]

Muchas veces la Sao_2 puede aumentarse con la administración de oxígeno complementario y ventilación mecánica. Sin embargo, el uso de PEEP y ventilación mecánica se limitan por los efectos adversos que producen en el gasto cardiaco, la incidencia de barotraumatismo y el riesgo de lesión pulmonar inducida por el ventilador con aplicación de presiones inspiratorias máximas superiores a 30 o 40 cmH_2O.[25,26] La valoración de la "mejor PEEP" identifica el nivel en el cual el aporte de oxígeno y la Svo_2 son óptimas.[27] La evaluación de la mejor PEEP debe realizarse en cualquier paciente que requiera una $Fio_2 > 0.60$ y puede identificarse por vigilancia continua de la Svo_2 conforme se incrementa la PEEP en forma secuencial de 5 a 15 cmH_2O en un corto periodo. El punto en el cual se alcance la máxima Svo_2 indica la PEEP en la cual es óptimo el aporte de oxígeno.

El consumo de oxígeno se incrementa por quemaduras, agitación, convulsiones, hipertermia, hipertiroidismo y aumento de la producción o infusión de catecolaminas. Hay varias intervenciones posibles para reducir el consumo de oxígeno, como la sedación y la ventilación mecánica. La parálisis intensifica la efecti-

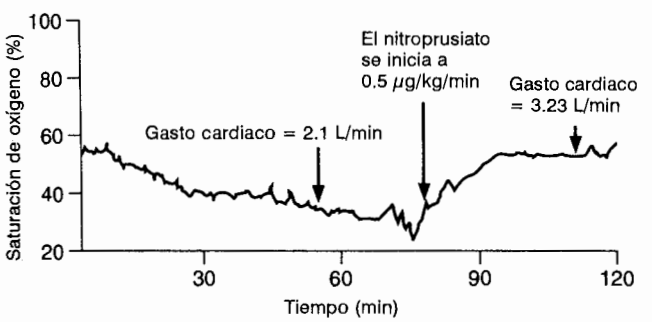


Fig. 6-10. Se muestran las alteraciones de la saturación venosa mixta de oxígeno conforme se administra nitroprusiato de sodio para disminuir la poscarga ventricular en presencia de insuficiencia cardiaca. (Tomado de Hirschl RB, Heiss K: Cardiopulmonary critical care and shock. In Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP [eds]: Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice. Philadelphia Lippincott-Raven, 1997, p 177.)

vidad de la ventilación mecánica y al mismo tiempo disminuye el consumo de oxígeno.[28,29] En las situaciones apropiadas, puede inducirse hipotermia, que se acompaña de una disminución de 7% del consumo de oxígeno por cada 1°C que decrezca la temperatura central.[30]

☐ El ventilador mecánico

El ventilador debe vencer la presión generada por la recuperación elástica del pulmón al final de la inspiración más la resistencia de la vía respiratoria al flujo. Para hacerlo, la mayoría de los ventiladores en la unidad de cuidados intensivos moderna se activa con un mecanismo neumático por gas presurizado a 50 libras por pulgada cuadrada (lpc). El control por microprocesador permite el manejo exacto de válvulas proporcionales activadas por selenoides, las cuales controlan con cuidado la infusión de una mezcla de aire u oxígeno en el circuito del ventilador al mismo tiempo que abren y cierran una válvula espiratoria.[31] Los otros componentes del ventilador incluyen un filtro bacteriano, neumotacómetro, humectador, calentador, termostato, analizador de oxígeno y manómetro de presión. Casi siempre se incorpora una cámara para nebulización de fármacos en el circuito inspiratorio. Por lo regular, no se mide el volumen de ventilación pulmonar en forma directa, sino que se valora el flujo como función del tiempo, lo que permite el cálculo del volumen corriente.

Los modos de ventilación se caracterizan por tres variables: el parámetro usado para iniciar o "desencadenar" una respiración, el parámetro empleado para "limitar" el tamaño de la respiración y el parámetro utilizado para terminar la inspiración o establecer "el ciclo" de la respiración (fig. 6-11).[32] En la mayoría de los ventiladores, el flujo de gas se inicia por tiempo (respiración controlada) o por el esfuerzo del paciente (respiración asistida). Los modos de ventilación controlada se inician por tiempo: la fase inspiratoria se concluye una vez que se logran el volumen, presión o flujo deseados, y el tiempo espiratorio establece la diferencia entre el tiempo inspiratorio y el tiempo predeterminado para el ciclo respiratorio. En el modo asistido, el ventilador se inicia por la presión o el flujo; en el primer caso, el paciente genera una presión aproximada de -1 cmH_2O que inicia una respiración. La sensibilidad del instrumento para inicio del ciclo puede ajustarse para que el trabajo del individuo sea mínimo. Otros ventiladores detectan la reducción del flujo de gas constante en las mangueras del ventilador que se produce con el inicio de una respiración. La detección de este descenso en el flujo desencadena el inicio de una respiración con presión positiva.

La magnitud de la respiración se controla o limita por una de tres variables: volumen, presión o flujo. Cuando una respiración está "controlada" por el volumen, presión o flujo, indica que la inspiración concluye una vez que se alcanza la variable limitante. En contraste, un factor que "limita" la inspiración sugiere que el valor seleccionado restringe el nivel de la variable durante la inspiración, pero la fase inspiratoria no concluye una vez que se alcanza este valor. Por ejemplo, durante la ventilación limitada por presión, el flujo de gas continúa hasta que se llega a un punto de presión limitado. Empero, la fase inspiratoria no siempre concluye en ese punto. Por el contrario, durante la ventilación controlada por presión, tanto el flujo de gas como la fase inspiratoria terminan una vez que se alcanza la presión determinada.

En la actualidad, los modos controlado por presión y limitado por presión son los más aceptados para todos los grupos de edades, aunque es probable que la ventilación controlada por volumen tenga ventajas en los recién nacidos prematuros.[33] En este modo se determinan la frecuencia respiratoria, el flujo de gas inspiratorio, el nivel de PEEP, el índice entre tiempo inspiratorio y espiratorio y la presión máxima en la vía respiratoria (PMR). El ventilador infunde gas hasta que se alcanza la PMR deseada. En la ventilación limitada por presión se alcanzan condiciones de flujo cero al final de la inspiración. En consecuencia, en este modo la PMR es a menudo equivalente a la presión al final de la inspiración (PFI) o presión de meseta. En muchos

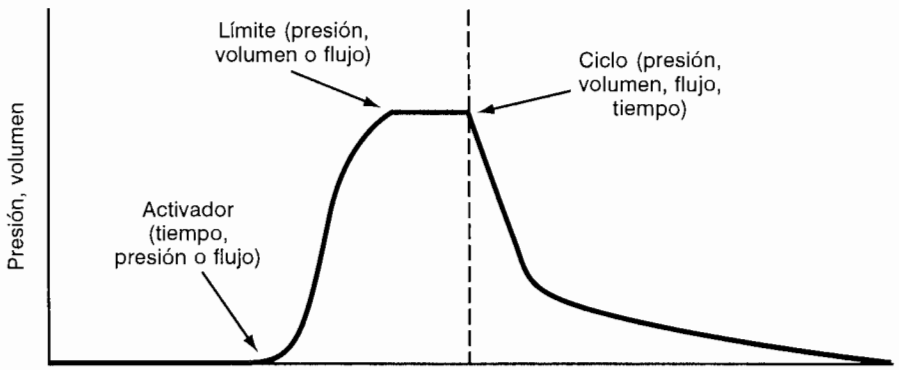


Fig. 6-11. Variables que caracterizan el modo de ventilación mecánica.

ventiladores, la velocidad de flujo del gas es fija, aunque los ventiladores más recientes permiten la manipulación de la velocidad de flujo y por tanto la velocidad con la que se desarrolla la presión positiva. Los que poseen velocidades de flujo elevadas permiten el ascenso rápido de la presión hasta el máximo predeterminado, donde permanece durante toda la fase inspiratoria. Este patrón cuadrado de la curva de presión provoca desaceleración del flujo durante la inspiración. La presión de la vía respiratoria tiene "carga frontal", lo que eleva la presión en la vía respiratoria (Pvr), el volumen alveolar y la oxigenación sin incrementar la PMR.[34] No obstante, una de las mayores ventajas de la ventilación controlada por presión o limitada por presión es la capacidad para evitar la sobredistensión pulmonar y el barotraumatismo o el traumatismo por volumen (se discute más adelante). La desventaja de la ventilación controlada por presión o limitada por presión radica en que el volumen aplicado varía con la resistencia de la vía respiratoria y la distensibilidad pulmonar y puede disminuir cuando el tiempo inspiratorio es corto.[35] Por esta razón, deben vigilarse con cuidado el volumen de ventilación pulmonar y el volumen de ventilación por minuto.

La ventilación controlada o limitada por volumen requiere delineación del volumen de ventilación pulmonar, frecuencia respiratoria y flujo de gas inspiratorio. El gas se inspira hasta que se alcanza el volumen de ventilación pulmonar preestablecido. El volumen permanece constante a pesar de los cambios de la mecánica pulmonar, aunque se alteren la presión al final de la inspiración y la presión máxima respiratoria. La ventilación controlada o limitada por flujo es similar en muchos aspectos a la controlada o limitada por volumen. Se predetermina un patrón de flujo, el cual produce un volumen fijo como componente limitante de la inspiración.

La respiración del ventilador se concluye con base en una de cuatro variables: presión, flujo, volumen o tiempo. Con la ventilación con ciclos por volumen, la inspiración se termina cuando se obtiene un volumen establecido. De igual forma, con el ciclo por tiempo, por presión o flujo, la espiración inicia una vez que pasó cierto tiempo, que la presión de la vía respiratoria llega a cierto valor o que el flujo cayó a un nivel determinado, respectivamente.

☐ Modos de ventilación mecánica

VENTILACION MECANICA CONTROLADA

La ventilación mecánica controlada se inicia por tiempo, está limitada por flujo y los ciclos se determinan por volumen o presión. El paciente puede realizar respiraciones espontáneas entre las obligatorias. Sin embargo, no se proporciona gas adicional durante estos ciclos espontáneos. Por lo tanto, el trabajo respiratorio aumenta considerablemente en el individuo con respiración espontánea. Este modo de ventilación ya no se utiliza.

VENTILACION OBLIGATORIA INTERMITENTE

La ventilación obligatoria intermitente se inicia por tiempo, se limita por presión o volumen y los ciclos se establecen por tiempo, volumen o presión. Se fija una frecuencia, al igual que el parámetro de volumen o presión. El ventilador suministra el gas inspirado adicional para sostener la ventilación espontánea cuando se deseen respiraciones adicionales. Esto constituye la diferencia entre la ventilación mecánica controlada y la obligatoria intermitente; en esta última, el sujeto recibe gases inspirados durante las respiraciones espontáneas.[36] La ventilación obligatoria intermitente es útil para las personas que no tienen impulso respiratorio, como aquéllos con daño neurológico o parálisis farmacológica. El trabajo respiratorio con este modo ventilatorio también es alto en el paciente despierto con respiración espontánea.

VENTILACION OBLIGATORIA INTERMITENTE SINCRONIZADA

En el modo de ventilación obligatoria intermitente sincronizada el ventilador sincroniza las respiraciones obligatorias intermitentes con las respiraciones espontáneas del paciente. Los pequeños descensos negativos iniciados por el paciente de la presión de la vía respiratoria (activada por presión) o las disminuciones del flujo continuo de gas en el ventilador (tendencia de flujo) que pasa por la válvula de espiración (activada por flujo) envían una señal que le indica al ventilador que el paciente inició una respiración. Las respiraciones inducidas por el ventilador se programan con las espontáneas del paciente, pero el número de respiraciones apoyadas en cada minuto está predeterminado y permanece constante. Se proporciona un flujo adicional constante de gas inspirado para usarlo durante cualquier otra respiración espontánea. Los avances recientes en los ventiladores neonatales ofrecen los medios para detectar las pequeñas variaciones de la tendencia de flujo. Por ello, ahora es posible aplicar la ventilación obligatoria intermitente sincronizada a los recién nacidos; al parecer, se intensifican los patrones ventilatorios y es posible la ventilación con menores presiones en la vía respiratoria y Fio_2.[37,38] Es factible que la ventilación obligatoria intermitente sincronizada se relacione con menor duración de la ventilación e incidencia de displasia broncopulmonar, así como de hemorragia intraventricular en los neonatos prematuros.[39]

VENTILACION DE CONTROL ASISTIDO

En el individuo con respiración espontánea es posible aprovechar los reflejos del tallo encefálico que dependen de los niveles de CO_2 y pH en el líquido cefalorraquídeo para determinar la frecuencia respiratoria adecuada.[15] Como en la ventilación obligatoria intermitente sincronizada, las respiraciones asistidas pueden iniciarse por presión o flujo. La sensibilidad del

mecanismo desencadenante puede ajustarse en la mayoría de los ventiladores. En contraste con la ventilación obligatoria intermitente sincronizada, el ventilador apoya todas las respiraciones iniciadas por el paciente. Este modo es similar a la ventilación obligatoria intermitente, pero permite que el sujeto mantenga el control de sus necesidades ventilatorias y minimiza el trabajo respiratorio en adultos y recién nacidos.[40,41] En ocasiones, los pacientes hiperventilan, por ejemplo cuando están agitados o tienen alguna lesión neurológica. Es probable que se necesite sedación profunda si la persona está agitada. Debe establecerse una frecuencia ventilatoria mínima para el ventilador menor a la frecuencia del paciente, en caso de apnea.

VENTILACION CON APOYO DE PRESION

La ventilación con apoyo de presión es una modalidad iniciada por flujo o presión, limitada por presión y con ciclos por flujo. El concepto es similar al del control asistido, en el cual se brinda apoyo mecánico para cada respiración espontánea y el individuo determina la frecuencia del ventilador. Durante cada respiración se aplica el flujo inspiratorio hasta que se alcanza una presión predeterminada.[42] A medida que se aproxima el final de la inspiración, el flujo disminuye a un nivel inferior al valor especificado (2 a 6 L/min) o un porcentaje del flujo inspiratorio máximo (≤ 25%). En este punto, se termina la inspiración. Aunque puede suministrar un apoyo completo, la ventilación con apoyo de presión se emplea a menudo como apoyo parcial para el paciente porque se asigna un límite de presión para cada respiración, menor al necesario para el apoyo completo.[43] Por ejemplo, en el sujeto con respiración espontánea, la ventilación con apoyo de presión puede disminuirse en forma secuencial desde el apoyo total a una cifra de 5 a 10 cmH_2O por arriba de la PEEP.[44,45] Esto permite la separación gradual del ventilador al tiempo que ofrece un apoyo parcial con cada respiración. Por consiguiente, durante esta modalidad de ventilación, el volumen corriente depende del esfuerzo de la persona. La ventilación con apoyo de presión conlleva dos ventajas durante la ventilación de los individuos con respiración espontánea: brinda un apoyo excelente y reduce el trabajo respiratorio durante la ventilación y se observan niveles más bajos de PMR y presión en las vías respiratorias, así como volumen corriente y gasto cardiaco más altos.[42,46,47]

La ventilación obligatoria intermitente sincronizada y la ventilación con apoyo de presión ya pueden aplicarse a los recién nacidos con el ventilador VIP. La inspiración se termina cuando el flujo máximo en la vía respiratoria cae a un porcentaje determinado entre 5 y 25%. Este límite para la inspiración se conoce como la *sensibilidad de terminación*, y puede ajustarse: mientras más alto sea el valor de la sensibilidad de terminación menor será el tiempo inspiratorio. También es posible desactivar la función de sensibilidad de terminación, en cuyo caso la ventilación se regula por ciclos de tiempo en lugar de flujo. Los estudios demuestran una disminución del trabajo respiratorio y los requerimientos de sedantes cuando se aplica la ventilación obligatoria intermitente sincronizada con apoyo de presión a los recién nacidos.

VENTILACION CON APOYO DE PRESION Y VOLUMEN ASEGURADO

Los modos de ventilación con apoyo de presión y volumen asegurado intentan combinar la ventilación con control de volumen y presión para asegurar el volumen corriente deseado dentro de un límite de presión establecido. Este modo tiene la ventaja de mantener la insuflación a un punto inferior al nivel dañino de PMR al mismo tiempo que mantiene un volumen de ventilación pulmonar constante en presencia de mecánica pulmonar cambiante. Con este modo ventilatorio disminuye en buena medida el trabajo respiratorio y se incrementa la distensibilidad efectiva.[48]

VENTILACION CON ASISTENCIA PROPORCIONAL

La ventilación con asistencia proporcional es un abordaje intrigante para el apoyo del paciente con respiración espontánea. Se basa en el concepto según el cual la presión combinada que genera el ventilador (Pvr) y los músculos respiratorios (Pmus) equivale a la necesaria para vencer la resistencia al flujo de la cánula endotraqueal o vías respiratorias (Pres) y la tendencia de los pulmones insuflados a colapsarse (recuperación elástica o elastancia $= \frac{1}{\text{Distensibilidad}}$, Pel):

$$Pvr + Pmus = Pel + Pres$$

La elastancia y la resistencia pueden valorarse en los sujetos durante periodos de ventilación mecánica en los cuales no hay respiraciones espontáneas, mediante las siguientes ecuaciones:

$$\text{Elastancia} = \frac{\text{Presión de meseta} - \text{PEEP}}{V_T} \text{ y}$$

$$\text{Resistencia de la vía respiratoria} = \frac{\text{PMR} - \text{PEEP}}{\text{Flujo}}$$

La presión necesaria para contrarrestar la recuperación elástica pulmonar equivale al producto del volumen de ventilación pulmonar y la elastancia (Pel = volumen × elastancia) y la presión necesaria para vencer la resistencia de la vía respiratoria equivale al producto del flujo corriente y la resistencia (Pres = flujo × resistencia). En consecuencia, en cualquier momento durante la inspiración debe valorarse la generación instantánea de presión por parte del paciente (Pmus), si ya se calcularon la elastancia y la resistencia, y si se

miden en forma instantánea el volumen, el flujo y la presión en la vía respiratoria:

$$Pmus = (V \times E + flujo \times R) - Pvr$$[49]

Con la ventilación con asistencia proporcional, la generación de la presión en la vía respiratoria por el ventilador es proporcional en cualquier instante al esfuerzo respiratorio (Pmus) generado por el paciente. Por lo tanto, los pequeños esfuerzos producen respiraciones pequeñas, mientras que el mayor esfuerzo deriva en el desarrollo de un volumen corriente mayor. El paciente desencadena la inspiración y termina con la desaparición del esfuerzo del sujeto. La frecuencia, el volumen corriente y el tiempo inspiratorio están bajo el control del individuo. De hecho, la principal variable a ajustar en el ventilador es la respuesta proporcional entre Pmus y la presión aplicada del ventilador. Esta asistencia proporcional (Pvr/Pmus) puede aumentarse hasta que casi todo el esfuerzo del paciente lo realice el ventilador.[50] El trabajo respiratorio del sujeto, la disnea y la PMR disminuyen.[51,52] La elastancia y la resistencia se ajustan conforme se aplica la PEEP. El volumen corriente es variable y es posible que haya riesgo de atelectasias. En general, la experiencia clínica con adultos es limitada y no hay informes publicados de su empleo en pacientes pediátricos y neonatales. Sin embargo, es un primer paso excitante en los ventiladores con regulación según las necesidades de las personas.

PRESION POSITIVA CONTINUA EN LA VIA RESPIRATORIA

Durante la presión positiva continua en la vía respiratoria (CPAP) se aplican presiones por arriba de la ambiental a las vías respiratorias para intensificar la distensión alveolar y la oxigenación.[53] Esto disminuye notablemente tanto la resistencia en la vía respiratoria como el trabajo respiratorio; empero, no se apoya la ventilación. Por lo tanto, en este modo es preciso que el sujeto realice todo el trabajo respiratorio. Debe evitarse en personas con hipovolemia, neumotórax sin tratamiento, hiperinsuflación pulmonar o elevación de la presión intracraneal, así como en lactantes con obstrucción nasal, paladar hendido, fístula traqueoesofágica o hernia diafragmática congénita sin corregir. Muchas veces la CPAP se aplica mediante puntas nasales, aunque puede suministrarse a los adultos con una mascarilla nasal.

VENTILACION DE RELACION INVERSA

En caso de insuficiencia respiratoria, sería deseable aumentar la distensión alveolar para disminuir la hipoxemia y el cortocircuito. Un medio para lograrlo es mantener la presión inspiratoria de meseta durante una mayor proporción de la respiración.[54] Aunque algunos estudios no pudieron demostrar una mejoría del intercambio gaseoso con este modo de ventilación, otros revelaron un incremento de la presión de las vías respiratorias y la oxigenación mientras se protegían los pulmones con un decremento de la presión máxima en la vía respiratoria.[55-58] El tiempo inspiratorio puede prolongarse hasta que la proporción entre el tiempo inspiratorio y el espiratorio sea de 4:1.[59] Sin embargo, en la mayoría de las circunstancias la proporción T_I:T_E se mantiene en alrededor de 2:1. La ventilación de relación inversa casi siempre se aplica durante la ventilación controlada por presión, aunque el tiempo inspiratorio prolongado puede aplicarse durante la ventilación controlada por volumen si se agrega un patrón de flujo en desaceleración o una pausa al final de la inspiración a la respiración del ventilador controlada por volumen.[60] Una ventaja de la ventilación con relación inversa es la capacidad para reclutar alveolos relacionados con vías respiratorias con resistencia alta, y que por tanto sólo se insuflan con la aplicación prolongada de presión positiva.[61]

Por desgracia, la ventilación con relación inversa se acompaña de una profunda sensación de disnea en individuos despiertos y con respiración espontánea. Por consiguiente, es necesario mantenerlos con sedación profunda y parálisis farmacológica durante este modo ventilatorio. También debe mantenerse presente el riesgo de espiración incompleta conforme disminuye el tiempo espiratorio. Esto se detecta por la imposibilidad para llegar a condiciones de flujo cero al final de la espiración. El resultado es la "auto-PEEP" (PEEP intrínseca) o una PEEP total superior a la determinada o la que aplica el ventilador. Es necesario ser cuidadoso para reconocer la presencia de la PEEP intrínseca e incorporarla en el manejo ventilatorio. La ventilación con relación inversa también afecta el gasto cardiaco y por ende el aporte de oxígeno.[62] La vigilancia continua de la Svo_2 ayuda a determinar si la adición de la ventilación con relación inversa mejora el aporte de oxígeno además de la Pao_2 y Sao_2.

VENTILACION CON LIBERACION DE LA PRESION EN LA VIA RESPIRATORIA

La ventilación con liberación de la presión en la vía respiratoria (APRV) es un abordaje ventilatorio único en el que se emplean niveles altos de CPAP para aumentar el volumen alveolar medio mientras las reducciones intermitentes de la presión hasta un nivel de "liberación" ofrecen un periodo de espiración (fig. 6-12). El restablecimiento de la CPAP produce la inspiración y el regreso del volumen pulmonar al nivel basal. La ventaja de la APRV es una reducción de la presión máxima de la vía respiratoria cercana al 50% en los adultos con síndrome de insuficiencia respiratoria aguda, en comparación con otros modos más convencionales de ventilación mecánica.[63,64] También hay datos que sugieren que la concordancia entre ventilación y perfusión mejora y el espacio muerto disminuye.[65,66] Cuando se practica la APRV, el volumen corriente se altera porque se ajusta a la presión de liberación. En términos conceptuales, el manejo del ventilador du-

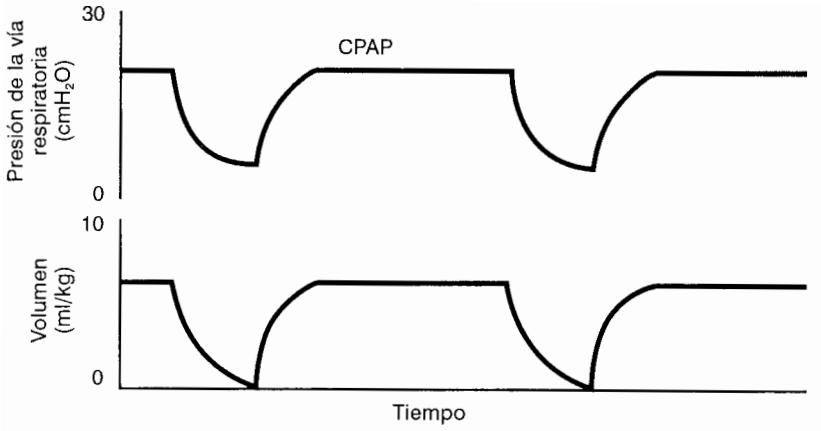


Fig. 6-12. Curvas típicas de presión y volumen observadas durante la ventilación con liberación de presión en la vía respiratoria. CPAP, presión positiva continua en la vía respiratoria.

rante la APRV es inverso a otros modos de ventilación con presión positiva porque la presión inspiratoria máxima, o CPAP, determina la oxigenación, mientras la presión espiratoria (de liberación) se emplea para ajustar el volumen corriente y la eliminación de dióxido de carbono. La APRV es muy similar a los modos ventilatorios en los que se usan índices altos de T_I:T_E, como la ventilación de relación inversa con presión positiva de baja frecuencia. En algunos estudios, el cortocircuito fisiológico disminuyó durante la APRV, en tanto que en otros se observó un descenso de la Pao_2 por el desarrollo de atelectasias.[67] La experiencia clínica con la APRV es escasa y la experiencia en recién nacidos y lactantes se limita a modelos animales.[68]

CONTROL DE NIVEL DOBLE DE LA PRESION POSITIVA EN LA VIA RESPIRATORIA

Aunque a veces se utiliza en caso de trastornos pulmonares agudos, el sistema simple de ventilador con control de doble nivel de la presión positiva en las vías respiratorias (BIPAP) se utiliza con frecuencia para apoyo respiratorio doméstico con variación de la presión en la vía respiratoria entre uno de dos ajustes: la presión positiva inspiratoria en la vía respiratoria (IPAP) y la presión positiva espiratoria en la vía respiratoria (EPAP).[69,70] Cuando hay un esfuerzo del paciente se detecta un cambio en el flujo y se desarrolla un nivel de presión IPAP. Con la disminución del flujo al final de la espiración, se restablece la EPAP. Por consiguiente, este instrumento proporciona apoyo ventilatorio y distensión de la vía respiratoria durante la fase espiratoria. Sin embargo, los ventiladores BIPAP sólo deben usarse para apoyar al individuo con respiración espontánea.

☐ Vigilancia durante la ventilación mecánica

Los ventiladores mecánicos modernos incorporan transductores de presión del estado sólido muy precisos que proporcionan datos sobre una diversidad de presiones y flujos de gas. El volumen no se mide en forma directa, sino que se integra con el tiempo para determinar el volumen. Cuentan con alarmas de presión baja para detectar desconexión y fugas y se ajustan alrededor de 10 cmH_2O por debajo de la presión máxima en las vías respiratorias esperada. Por su parte, las alarmas de presión alta se ajustan a 10 cmH_2O por arriba de la PMR para evitar la aplicación incidental de una presión excesiva a los pulmones. Las alarmas de apnea casi siempre se activan cuando el volumen corriente no se aplica durante más de 10 segundos. A varios ventiladores se les pueden ajustar alarmas para muchos otros parámetros, como PEEP, volumen corriente bajo, frecuencia baja y alta y Fio_2 alta y baja. La mayoría de los ventiladores también tienen un indicador que avisa al operador si los ajustes del ventilador producen una proporción T_I:T_E mayor de 1:1. Los ventiladores modernos pueden calcular y mostrar una variedad de curvas de presión/volumen, flujo/volumen o volumen/presión, así como mostrar el volumen, flujo y presión sobre el tiempo. En caso de insuficiencia respiratoria, la ventilación mecánica puede usarse junto con recursos de vigilancia invasiva, como los catéteres arterial sistémico y arterial pulmonar, oximetría del pulso y vigilancia de CO_2 al final del volumen corriente. La tecnología que permite las tomas frecuentes de muestras sanguíneas sin pérdida de sangre ya está disponible para neonatos y lactantes. Es probable que en el futuro los ventiladores incorporen la Svo_2 derivada de un catéter arterial pulmonar, Sao_2 derivada del oxímetro del pulso y datos sobre el consumo de oxígeno para determinar en línea los valores de gasto cardiaco y aporte de oxígeno (fig. 6-13).[71] Cuando la vigilancia en línea de los gases sanguíneos sea más exacta, la Fio_2, frecuencia, PMR y PEEP estarán servorregulados con base en la Sao_2, Svo_2 y presión arterial de dióxido de carbono.

☐ Manejo del ventilador mecánico

Es probable que la ventilación obligatoria intermitente y la ventilación obligatoria intermitente sincroni-

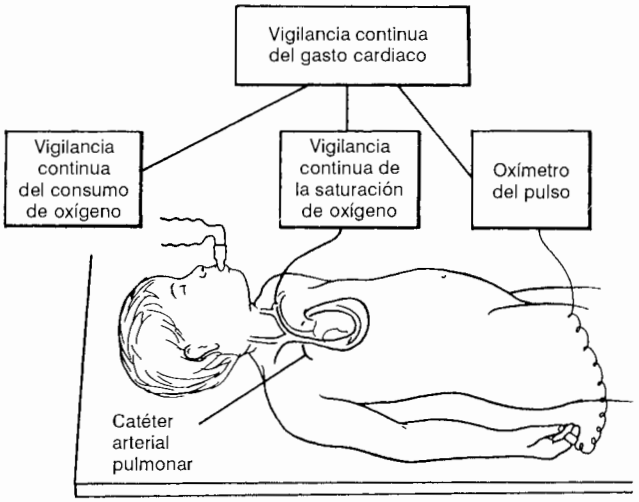


Fig. 6-13. Se ilustra la vigilancia continua de Fick del gasto cardiaco en forma esquemática. (Tomado de Hirschl RB, Heiss K: Cardiopulmonary critical care and shock. In Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP [eds]: Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice. Philadelphia Lippincott-Raven, 1997, p 168.)

zada sean suficientes para pacientes con pulmones normales, por ejemplo los sujetos posoperatorios.[72] Si un paciente conserva la respiración espontánea y debe ventilarse durante un periodo mayor al breve, el apoyo máximo y el mínimo trabajo respiratorio se logran con un modo asistido iniciado por flujo o presión, con apoyo de presión o con ventilación con asistencia proporcional.[40,41] En el individuo con insuficiencia respiratoria grave se requieren modos ventilatorios que permiten el ajuste de los detalles específicos de la presión, flujo y volumen. Con todos estos modos, la frecuencia del ventilador, el volumen corriente o PMR, la PEEP y el tiempo inspiratorio solo o el índice T_I:T_E deben ajustarse, si la ventilación está limitada por la presión. Otros controles secundarios, como la velocidad de flujo, el patrón de flujo, la sensibilidad de inicio para respiraciones asistidas, la pausa inspiratoria, la sensibilidad de terminación y el límite de seguridad de la presión también se ajustan en los ventiladores individuales. El volumen de ventilación por minuto normal es de 100 a 150 ml/kg/min. La Fio_2 casi siempre se inicia con 0.50 y se reduce con base en la oximetría del pulso. Deben hacerse todos los esfuerzos necesarios para mantener la Fio_2 en menos de 0.60 para evitar el agotamiento del nitrógeno alveolar y el desarrollo de atelectasias.[73,74] Es probable que la toxicidad por oxígeno sea resultado de este fenómeno, aunque la formación de radicales libres de oxígeno tal vez participe cuando se aplica una Fio_2 mayor de 0.40 durante periodos prolongados.[75] Una fase inspiratoria corta con un índice T_I:T_E bajo favorece la fase espiratoria y la eliminación de dióxido de carbono, mientras que los índices mayores aumentan la oxigenación. En el pulmón normal casi siempre se aplican índices T_I:T_E de 1:3 y tiempo inspiratorio de 0.5 a 1 seg.

☐ Ventilación mecánica en el paciente con insuficiencia respiratoria

LESION PULMONAR INDUCIDA POR EL VENTILADOR

Por lo regular, se observa un descenso de la distensibilidad pulmonar y la capacidad funcional residual en el sujeto con lesión pulmonar aguda (índice Pao_2/Fio_2 = 200 a 300) o síndrome de insuficiencia respiratoria aguda (índice Pao_2/Fio_2 < 200). Estos dos parámetros se relacionan, ya que la pérdida de CFR secundaria al colapso alveolar propicia un descenso del volumen pulmonar disponible para la ventilación y por tanto una menor distensibilidad pulmonar. Como resultado, se requieren presiones de ventilación más altas para mantener el volumen corriente y el volumen de ventilación por minuto.

Sin embargo, en los años 80 y 90[76] se dilucidaron los efectos adversos de la exposición pulmonar prolongada a las presiones de ventilación altas (presión de meseta > 35 cmH_2O). La microscopia electrónica revela una mayor incidencia de fracturas alveolares por estrés en pulmones de conejo perfundidos *ex vivo* expuestos a presiones transalveolares superiores a 30 cmH_2O (fig. 6-14).[77] Otros investigadores demostraron incrementos de la fuga de albúmina, elevación del coeficiente de fuga capilar, aumento del peso pulmonar mojado a seco, deterioro del intercambio gaseoso y mayor daño alveolar difuso en el examen histológico cuando se aplicó mayor presión en la vía respiratoria (45 a 50 cmH_2O) en ratas y ovejas normales durante una a 24 horas.[26,78,79] La exposición pulmonar a presiones altas puede agravar la insuficiencia respiratoria

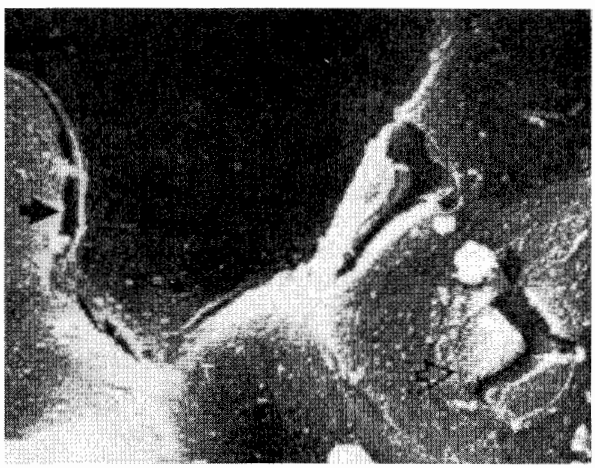


Fig. 6-14. Micrografía electrónica de barrido que muestra las interrupciones de las barreras entre sangre y gas (*flechas*) en los pulmones de conejos sometidos a presión respiratoria de 20 cmH_2O y presión arterial pulmonar de 75 cmH_2O. (Tomado de Fu Z, Costello ML, Tsukimoto K, et al: High lung volume increases stress failure in pulmonary capillaries. J Appl Physiol 73:123-133, 1992.)

incipiente; al final, es factible que conduzca al desarrollo de fibrosis pulmonar. Esta lesión puede prevenirse durante la aplicación de presiones inspiratorias máximas altas con la aplicación de una faja torácica, que impide la sobredistensión pulmonar; esto sugiere que la distensión alveolar o el "volutraumatismo" es el elemento nocivo, no la aplicación de presiones altas o "barotraumatismo".[80]

Estos datos sugieren que el objetivo principal de cualquier abordaje ventilatorio mecánico debe ser la prevención de presiones inspiratorias máximas altas. No obstante, dos estudios multicéntricos intentaron distribuir al azar a los paciente con SIRA para aplicar estrategias de presión o volumen máximos altos o bajos. El primero no pudo demostrar una diferencia de la mortalidad o duración de la ventilación mecánica en sujetos distribuidos al azar, tanto con volumen bajo (7.2 ± 0.8 ml/kg) o alto (10.8 ± 1.0 ml), aunque la PMR aplicada no se elevó hasta niveles nocivos en ninguno de los grupos (bajo = 23.6 ± 5.8 cmH_2O; alto = 34.0 ± 11.0 cmH_2O).[81] Otro estudio reveló resultados similares, pero con limitaciones similares.[82] Un estudio aleatorio controlado reciente reveló un aumento significativo de la supervivencia de 38 a 71% entre individuos con insuficiencia respiratoria que se trataron con una estrategia ventilatoria protectora (véase Hipercapnia permisiva).[83] El consorcio para el SIRA de los *National Institutes of Health* investiga ahora la eficacia de la ventilación con volumen bajo (6 ml/kg) en comparación con la de volumen alto (12 ml/kg) en adultos con SIRA y los resultados preliminares señalan una menor mortalidad en el grupo con volumen bajo, en comparación con el de ventilación de volumen alto.[84]

HIPERCAPNIA PERMISIVA

El uso de presiones altas en el ventilador como un intento para hiperventilar al recién nacido con hipertensión pulmonar puede comprometer en realidad la fisiología cardiopulmonar y provocar una lesión pulmonar inducida por el ventilador o displasia broncopulmonar.[85] Para evitar la lesión pulmonar ocasionada por el ventilador, los médicos aplicaron el concepto de la hipercapnia permisiva, en la cual se permite que el dióxido de carbono arterial se eleve a niveles hasta de 120 mmHg, mientras el pH sanguíneo permanezca en el rango de 7.1 a 7.2 mediante la administración de amortiguadores.[86] La mortalidad se redujo al 26% (la esperada era de 53%, $P < 0.004$) con base en las calificaciones de la Evaluación de Fisiología Aguda y Salud Crónica II (APACHE, por sus siglas en inglés), cuando se aplicó ventilación de volumen bajo, limitada por presión, con hipercapnia permisiva en presencia de SIRA en adultos.[87]

EFECTOS PROTECTORES DE LA PRESION POSITIVA AL FINAL DE LA ESPIRACION

Si bien la aplicación de presiones altas que sobredistienden la vía respiratoria parece relacionarse con el desarrollo de lesión pulmonar, varios estudios demostraron que la aplicación de PEEP o ventilación oscilatoria de alta frecuencia permite evitar la lesión pulmonar por los mecanismos siguientes:[88,89]

1. Reclutamiento de alveolos colapsados, lo cual reduce el riesgo de sobredistensión de las unidades sanas.
2. Resolución del colapso alveolar, que por sí mismo es nocivo.
3. Prevención de las fuerzas de cizalla relacionadas con la abertura y cierre de los alveolos.

En el niño mayor con lesión pulmonar se necesita una presión de 8 a 12 cmH_2O para abrir los alveolos e iniciar la generación del volumen de ventilación pulmonar.[83,90,91] Los alveolos se cierran luego, a menos que la presión al final de la espiración se mantenga en esos niveles. Se considera que esta abertura y cierre cíclicos es muy dañina por la aplicación de grandes fuerzas de cizalla.[90] Una forma de evitar este proceso es la aplicación de PEEP a un nivel por arriba de la presión de inflexión (Pflex), para que la distensión alveolar se mantenga durante todo el ciclo ventilatorio.[92,93] Además, la distribución de los infiltrados o atelectasias en el paciente en posición supina con SIRA muestra predominio en las regiones inferiores del pulmón (fig. 6-15).[94] Es probable que esto sea resultado de la compresión por el aumento de peso del pulmón edematoso suprayacente. La aplicación de PEEP conduce al reclutamiento de estas regiones pulmonares atelectásicas, lo que al mismo tiempo mejora la distensibilidad pulmonar y la oxigenación.[20]

ABORDAJE PARA EL PACIENTE CON INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

Como resultado de estos datos y conceptos nuevos, el abordaje para la ventilación mecánica en el sujeto con insuficiencia respiratoria cambió en forma drástica en los años 90 (cuadro 6-2). La ventilación con ciclos por tiempo y controlada por presión se volvió en la modalidad preferida por la capacidad para limitar la presión al final de la inspiración a niveles no dañinos con un máximo de 35 cmH_2O.[91] En lactantes y recién nacidos, este límite de la presión al final de la espiración se ajusta en un punto más bajo, en 30 cmH_2O. Un abordaje protector pulmonar también incorpora distensión pulmonar y prevención del cierre alveolar. Deben desarrollarse curvas de presión estática/volumen en cada individuo por lo menos una vez al día para poder identificar la Pflex y mantener la PEEP por lo menos 2 cmH_2O arriba de la Pflex. Si no es posible trazar la curva de presión estática/volumen, entonces se aplica una PEEP empírica de 8 a 12 cmH_2O, por lo menos, incluso tal vez mayor a 15 cmH_2O, a los pacientes mayores.[91,95] Dado que se elevan tanto la presión máxima respiratoria como la PEEP, es de esperar que haya intensificación de la distensibilidad y disminuciones del porcentaje de espacio muerto y cortocircuito. Si no se observan estos cambios, debe sospecharse la presencia de sobredistensión de los alveolos ya insuflados, en

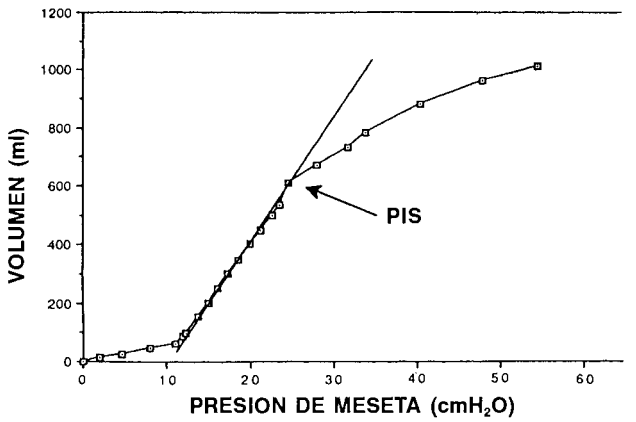


Fig. 6-15. Curva estática de presión/volumen que demuestra el punto de Pflex (el punto de menor inflexión) a unos 12 cmH_2O en un paciente con síndrome de insuficiencia respiratoria aguda. La presión máxima al final de la espiración debe mantenerse cerca de 2 cmH_2O por arriba de ese punto. El punto de inflexión superior (PIS) indica el punto en que empieza la sobredistensión pulmonar. Debe evitarse la ventilación en puntos por arriba del PIS en casi todas las circunstancias. (Tomado de Roupie E, Dambrosio M, Servillo G, et al, 1995, Titration of tidal volume and induced hypercapnia in acute respiratory distress syndrome. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 152:121-128. Official Journal of the American Thoracic Society © American Lung Association.)

lugar del reclutamiento deseado de las unidades pulmonares colapsadas. La aplicación de niveles más altos de PEEP también puede conducir al descenso del retorno venoso y gasto cardiaco. Además, la fisiología de la zona I de West, que predice flujo capilar pulmonar bajo o ausente en las regiones no inferiores de los pulmones al final de la inspiración, puede exacerbarse con la aplicación de mayores presiones en la vía respiratoria. Esto es muy nocivo porque son estas regiones no inferiores las mejor insufladas y a las cuales se desea dirigir el mayor flujo pulmonar posible.[15]

Por consiguiente, es indispensable vigilar con cuidado los parámetros del aporte de oxígeno durante la aplicación de PEEP más alta.[96] Una forma de hacerlo es la atención de la Svo_2 siempre que se incremente la PEEP por arriba de 5 cmH_2O. Como se mencionó, un abordaje consiste en aumentar en forma gradual la PEEP, en incrementos de 2.5 cmH_2O hasta que se llegue al nivel deseado de oxigenación o protección pulmonar, o que disminuya la Svo_2 a un valor menor al máximo. También debe vigilarse que la distensibilidad pulmonar sea efectiva para asegurar que se logre el reclutamiento alveolar.

Si la oxigenación no mejora con la aplicación de niveles más altos de PEEP, debe elevarse la Fio_2 para mantener una Sao_2 superior al 90%, aunque niveles hasta del 80% son aceptables en los pacientes con aporte adecuado de oxígeno. Una de las formas más eficaces para aumentar el aporte de oxígeno es la transfusión. Debe intentarse cualquier cosa para evitar la atelectasia y la toxicidad por el oxígeno relacionada con los niveles de $Fio_2 > 0.60$.[73] El incremento de la Fio_2 a más de 0.60 tiene a menudo poco efecto en la oxigenación porque la insuficiencia respiratoria grave suele acompañarse de un cortocircuito transpulmonar grande. Si persiste el aporte insuficiente de oxígeno, debe realizarse una prueba con incremento del nivel de la PEEP o considerar el inicio del apoyo extracorpóreo.[97,98]

La insuflación pulmonar también puede mejorarse si se prolonga el tiempo inspiratorio mediante la ventilación con relación inversa y controlada por presión (PC-IRV). Durante esta modalidad ventilatoria es necesaria la parálisis farmacológica y la sedación, aunque la parálisis conlleva el beneficio adicional de disminuir el consumo de oxígeno y aumentar la eficiencia del ventilador.[29] La aplicación de la PC-IRV también mejora la Pao_2.[99,100] Sin embargo, también en este caso es crucial la vigilancia del efecto del aporte de oxígeno y la Svo_2 para garantizar que la intervención fue benéfica. También deben aprovecharse las ventajas de la insuflación alveolar relacionada con una curva de flujo con desaceleración durante los modos ventilatorios limitados por presión.[34]

Al parecer, la alternancia de la posición del sujeto, de supina a prona, mejora el intercambio gaseoso (fig. 6-16).[101,102] En un principio se pensó que esta mejoría era secundaria a la redistribución del flujo sanguíneo pulmonar hacia las regiones pulmonares anteriores mejor insufladas (que antes no estaban en situación inferior y ahora sí).[103] Sin embargo, los datos en ovejas con lesión pulmonar sugieren que la intensificación del intercambio gaseoso se debe sobre todo a una distribución más homogénea de la ventilación.[104] Este efecto puede revertirse después de varias horas. No obstante, el aumento de la insuflación pulmonar de las regiones posteriores explica con frecuencia los incrementos persistentes de la oxigenación cuando el individuo se coloca de nueva cuenta en la posición supina.[105] Por lo tanto, se obtiene el beneficio cuando se alternan las posiciones supina y prona, casi siempre cada cuatro a seis horas. Algunos pacientes no responden a la alternancia postural, en cuyo caso se suspende esta intervención. Es indispensable prestar mucha atención al acojinamiento del paciente y la prevención del desalojo de las cánulas y catéteres para que este abordaje tenga éxito.

Otro medio para mejorar la oxigenación es la administración de diuréticos y la disminución concomitan-

Cuadro 6-2. Abordajes favorecidos en la actualidad para el tratamiento del síndrome de insuficiencia respiratoria aguda

Ventilación limitada por presión	$Svo_2 \geq 65\%$
Ventilación de relación inversa	$Sao_2 \geq 80$-85%
PFI $\leq$ 35 cmH_2O	Transfusión hasta hemoglobina > 13 g/dl
PEEP > Pflex o 12 cmH_2O	Diuresis hasta el peso seco
Hipercapnia permisiva	Posición prona
$Fio_2 \leq 0.06$	Apoyo extracorpóreo

PFI, presión al final de la inspiración; PEEP, presión positiva al final de la espiración.

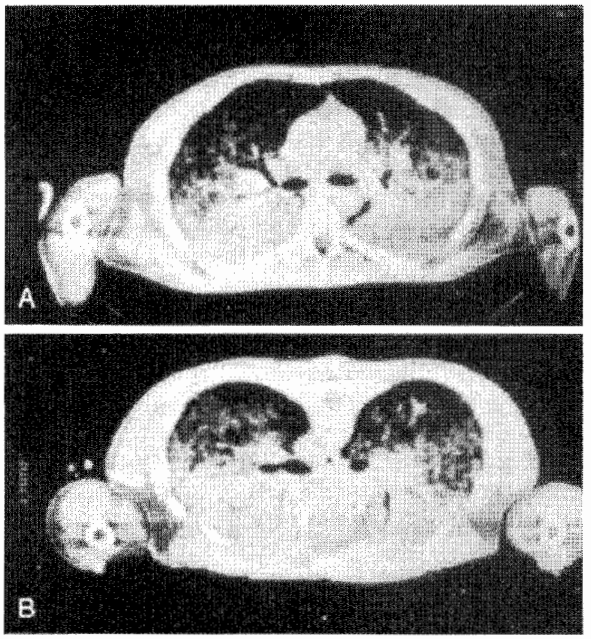


Fig. 6-16. Imágenes transversales a nivel de la carina en un paciente con SIRA que está en posición supina (*A*) y luego en la prona (*B*). Nótese la redistribución de densidades desde la región posterior a la anterior con la posición prona. (Tomada de Langer M, Mascheroni D, Marcolin R, et al: The prone position in ARDS patients. A clinical study. Chest 94:103-107, 1988.)

te de la presión hidrostática capilar pulmonar y auricular izquierda.[106] La diuresis produce un descenso del edema intersticial pulmonar. Además, la disminución del edema pulmonar reduce la compresión de las regiones pulmonares inferiores subyacentes.[107] De esta forma se reclutan las regiones pulmonares inferiores que estaban colapsadas. Aunque este abordaje terapéutico no se ha aplicado a pruebas clínicas, la disminución del líquido corporal total en los adultos con SIRA se acompaña de una mayor supervivencia.[108]

El pulmón se protege mediante la aplicación de PMR no dañina y con el aumento de los niveles de PEEP, lo cual limita la DP y el volumen corriente. Esto compromete la eliminación de dióxido de carbono. Por lo tanto, el concepto de hipercapnia permisiva, que ya se discutió antes, forma parte integral de la aplicación exitosa de las estrategias para protección pulmonar. Con este abordaje se permiten niveles de $Paco_2$ mayores de 100 mmHg, aunque la mayoría de los médicos prefiere mantenerla en menos de 60 a 70 mmHg.[87] Pueden usarse bicarbonato o trishidroximetilaminometano para inducir una alcalosis metabólica y mantener el pH por arriba de 7.20. Se observan pocos efectos fisiológicos importantes con los niveles altos de $Paco_2$, mientras el pH se mantenga en niveles razonables.[109] Si no puede lograrse la eliminación adecuada de dióxido de carbono al mismo tiempo que se limita la presión al final de la inspiración a niveles que no sean dañinos, debe considerarse el inicio de apoyo vital extracorpóreo.

La única situación en la que es aceptable aumentar la presión al final de la inspiración a niveles superiores de 35 cmH_2O (30 cmH_2O en el lactante y el recién nacido) es el paciente con disminución de la distensibilidad de la pared torácica y distensibilidad pulmonar relativamente normal. Puesto que la distensibilidad pulmonar se compone de una combinación de distensibilidad pulmonar y de la pared torácica, un decremento de la distensibilidad de esta última, como la consecutiva a distensión abdominal o edema de la pared del tórax, puede reducir enormemente la distensibilidad pulmonar a pesar que los pulmones conservan una distensibilidad razonable. Esta situación es análoga a los estudios en los que los pulmones se mantienen intactos pese a la aplicación de presiones altas en las vías respiratorias porque el tórax tiene una faja para prevenir la distensión pulmonar excesiva.[80] Este es un problema frecuente en la insuficiencia respiratoria secundaria a traumatismos, sepsis y otros procesos patológicos frecuentes en los sujetos quirúrgicos. Algunas veces está indicado un incremento prudente de la presión al final de la inspiración. Una intervención sencilla, como la elevación de la cabecera de la cama, puede tener un efecto notorio sobre la CFR y el intercambio de gases en estos pacientes.

SEPARACION GRADUAL DE LA VENTILACION MECANICA

Una vez que el paciente respira en forma espontánea y es capaz de proteger la vía respiratoria, se considera la separación gradual del apoyo ventilatorio. La Fio_2 debe reducirse a 0.40 o menos antes de la extubación. Al mismo tiempo, la PEEP debe disminuirse de manera gradual a 5 cmH_2O. El modo de apoyo de presión de la ventilación es un medio eficiente para la separación gradual porque la presión inspiratoria predeterminada puede disminuirse en forma progresiva mientras se brinda apoyo parcial para cada respiración.[110] Un intercambio gaseoso adecuado durante el apoyo de presión de 7 a 10 cmH_2O por arriba de la PEEP para adultos y recién nacidos predice una extubación exitosa.[111] Sin embargo, otro estudio en adultos demostró que la simple transición del apoyo ventilatorio total a una "pieza en T", en la que se proporcione flujo colateral de oxígeno, es tan efectiva para la separación gradual del ventilador como la reducción progresiva de la frecuencia durante la ventilación obligatoria intermitente o la presión durante la ventilación con asistencia proporcional.[112] En cualquier circunstancia deben realizarse pruebas breves de respiración espontánea antes de la extubación con flujo colateral de oxígeno y CPAP. La administración profiláctica de dexametasona no parece mejorar las probabilidades de una prueba exitosa en los lactantes.[113] Los parámetros durante una prueba con pieza en T que indican que el paciente está listo para la extubación incluyen los siguientes:

1. Mantenimiento de la frecuencia cardiaca y respiratoria anterior a la prueba.

2. Fuerza inspiratoria mayor a 20 cmH_2O.
3. Volumen de ventilación por minuto menor de 100 ml/kg/min.
4. SaO_2 mayor al 95%.

Si hay duda acerca del estado del individuo, la vigilancia transcutánea del dióxido de carbono y el análisis de gases sanguíneos arteriales ($Paco_2 \leq 40$ mmHg, $Pao_2 \geq 60$ mmHg) ayudan a comprobar si es conveniente la extubación. La prueba de separación debe ser breve y bajo ninguna circunstancia durar más de una hora porque la cánula endotraqueal estrecha opone una resistencia significativa a la ventilación espontánea. En la mayoría de los casos, el paciente que tolera la respiración espontánea a través de una cánula endotraqueal durante unos cuantos minutos muestra mayores capacidades una vez que se retira la vía aérea artificial.

Las causas frecuentes de extubación fallida incluyen enfermedad persistente del parénquima pulmonar, fibrosis intersticial y disminución de la fortaleza respiratoria. La ventilación con apoyo de presión es ideal para el sujeto difícil de separar del ventilador porque permite la aplicación gradual del apoyo espontáneo para incrementar la fortaleza y condición respiratoria (cuadro 6-3).[110] La nutrición enteral y parenteral debe ajustarse para mantener la ingestión calórica total en no más del 10% por arriba de las necesidades calóricas estimadas. El exceso de calorías se convierte en grasa con un alto cociente respiratorio y aumento de la producción de dióxido de carbono. El apoyo nutricional alto en glucosa tiene un efecto similar.[114] La manipulación de los alimentos, junto con el tratamiento de la sepsis, disminuye la producción de CO_2 y mejora la oportunidad para la separación del ventilador. El edema pulmonar debe tratarse con diuréticos. Algunas personas se benefician con una traqueostomía para evitar la contaminación continua de la vía respiratoria superior, disminuir el espacio muerto y la resistencia en la vía respiratoria y establecer un acceso respiratorio para la evacuación de secreciones durante el proceso de separación gradual. Además, el tema de extubar al paciente se elimina con la colocación de una cánula para traqueostomía. De esta forma, las pruebas de respiración espontánea son fáciles de realizar y el cambio a la desconexión del ventilador mecánico es un proceso mucho más suave y eficiente. La colocación de una cánula de traqueostomía en individuos mayores puede realizarse por vía percutánea en la misma cama.[115] Las complicaciones a largo plazo de la traqueostomía son mínimas en los pacientes mayores, pero en recién nacidos y lactantes, la incidencia de estenosis y formación de tejido de granulación puede ser significativa.[116,117]

Cuadro 6-3. Tratamiento del paciente con intentos fallidos de extubación

Pruebas frecuentes de respiración espontánea
Ventilación con apoyo de presión
Ingestión calórica ≤ 10% por arriba del gasto
Minimizar las calorías por carbohidratos
Diuresis hasta el peso seco
Tratar infecciones
Traqueostomía

☐ Modos no convencionales y recursos adjuntos de la ventilación mecánica

VENTILACION DE ALTA FRECUENCIA

El concepto de ventilación a chorro de alta frecuencia (VCAF) se desarrolló al principio de los años 70 para proporcionar intercambio gaseoso durante procedimientos traqueales. Esta modalidad ventilatoria emplea pequeños impulsos de gas a través de un "puerto de chorro" en la cánula endotraqueal, casi siempre a una frecuencia de 420 por minuto, con límites de 240 a 660 respiraciones por minuto.[118] La fase espiratoria es pasiva.[119] El volumen corriente se ajusta mediante el control de la PMR, la cual casi siempre se inicia con el 90% de la PMR convencional. La eliminación del dióxido de carbono se afecta más por la DP o la amplitud entre la PMR y la PEEP. Por lo tanto, un aumento de la PMR o descenso de la PEEP aumentan la eliminación de CO_2. El ajuste de la Pvr, la PEEP y la Fio_2 altera la oxigenación. La VCAF casi siempre se agrega a una ventilación mecánica convencional con volumen corriente.

La ventilación oscilatoria de alta frecuencia (VOAF) emplea un diafragma impulsado por un pistón, el cual aporta pequeños volúmenes a frecuencias entre 3 y 15 Hz (fig. 6-17).[118] Tanto la inspiración como la espiración son activas. La oxigenación se manipula mediante el ajuste de la Pvr, que controla la insuflación pulmonar, similar al papel de la PEEP en la ventilación mecánica convencional. La eliminación de dióxido de carbono se controla con la manipulación del volumen corriente, también conocido como *amplitud* o *potencia*. En pocas palabras, durante la VOAF se ajustan cuatro variables:

1. La presión media de la vía respiratoria (Pvr) casi siempre se inicia en un nivel de 1 a 2 cmH_2O más arriba en neonatos prematuros y 2 a 4 cmH_2O mayor en recién nacidos de término y niños, en comparación con la que se emplea en la ventilación mecánica convencional.[120] Para la mayoría de los procesos patológicos, la Pvr se ajusta después para mantener el hemidiafragma derecho en el nivel de la 8ª o 9ª costilla en la radiografía torácica anteroposterior.
2. La frecuencia (Hz) casi siempre se ajusta en 12 Hz en los recién nacidos prematuros y en 10 Hz en los de término. La disminución de la frecuencia tiende a producir un aumento del volumen corriente y disminución de la presión arterial de oxígeno.
3. El tiempo inspiratorio (T_I), el cual puede aumentarse para incrementar el volumen corriente, casi siempre se ajusta en 33%.

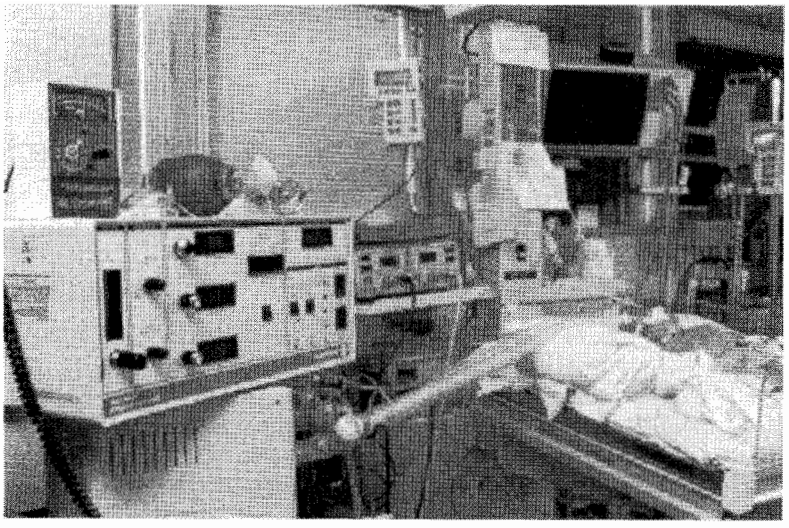


Fig. 6-17. El instrumento de ventilación oscilatoria SensorMedics 3100 (Yorba Linda, California) de alta frecuencia. El operador establece la amplitud, presión en la vía respiratoria, frecuencia y tiempo inspiratorio.

4. La amplitud o potencia (ΔP) se ajusta para lograr un buen movimiento de la pared torácica y eliminación adecuada del dióxido de carbono.

Se cree que el intercambio gaseoso durante la ventilación de alta frecuencia se produce por convección en los alveolos localizados cerca de las vías respiratorias y, en los demás alveolos, por corrientes, fenómeno por el cual el gas inspiratorio, que tiene un perfil parabólico, tiende a fluir por el centro de las vías respiratorias mientras el flujo espiratorio, con un perfil cuadrado, se localiza en la periferia (fig. 6-18).[121] Existen otros efectos con posible participación:

1. *Pendelluft*, en el cual el intercambio gaseoso tiene lugar entre las unidades pulmonares con diferentes constantes de tiempo, ya que algunas se llenan mientras otras se vacían.
2. El movimiento mismo del corazón, que favorece la mezcla de los gases en las vías respiratorias distales.
3. La dispersión de Taylor, en la que el flujo de convección y la difusión funcionan juntas para aumentar la distribución del gas.
4. Difusión local.

La ventilación de alta frecuencia debe aplicarse al recién nacido y al paciente pediátrico que no responden a la ventilación convencional, ya sea de acuerdo con los parámetros de oxigenación o de eliminación de dióxido de carbono. La ventaja de la ventilación de alta frecuencia radica en la distensión alveolar y el reclutamiento que se produce al tiempo que se limita la exposición a presiones altas del ventilador que resultan nocivas.[122] Por consiguiente, el abordaje durante la ventilación de alta frecuencia debe ser la aplicación de una presión media a las vías respiratorias que reclute alveolos y mantenga la oxigenación y que al mismo tiempo limite la ΔP a la que produzca movimiento de la pared torácica y una eliminación adecuada de dióxido de carbono. La eliminación de CO_2 con PMR menores puede ser una ventaja específica en pacientes con fuga de aire, sobre todo aquéllos con fístulas broncopleurales.[123] También en este caso debe considerarse el efecto del aporte de oxígeno, no sólo en la presión arterial de oxígeno.

Aunque los estudios iniciales con VOAF en los neonatos prematuros sugirieron que la incidencia de displasia broncopulmonar era similar al grupo con ventilación convencional y que había efectos adversos sobre la hemorragia intraventricular y la leucomalacia periventricular, otras pruebas mostraron un aumento del índice de rescate y un descenso de la displasia bronco-

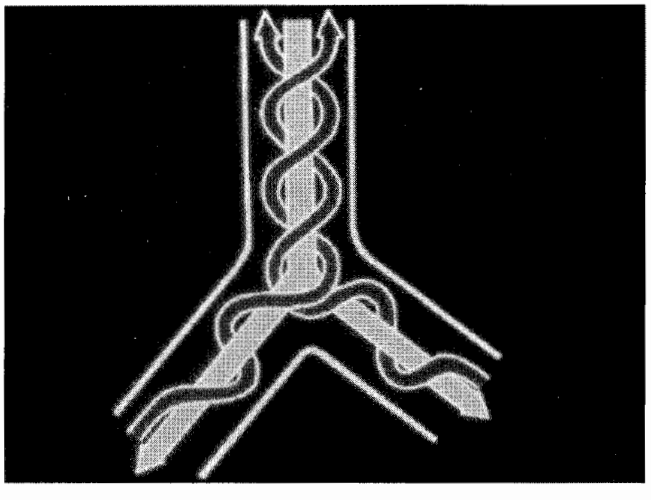


Fig. 6-18. Corrientes como mecanismo de intercambio gaseoso durante la ventilación de alta frecuencia. Obsérvese que la curva parabólica del gas inspiratorio induce el flujo central en las vías respiratorias mientras que el gas espiratorio fluye por la periferia.

pulmonar.[124-126] Otros estudios más señalaron que el índice de rescate o supervivencia de los recién nacidos de término y los pacientes pediátricos con insuficiencia respiratoria tratados con VOAF tuvo un incremento significativo en comparación con la ventilación mecánica convencional.[127-129] Durante la VOAF se observaron reducciones del índice de oxigenación y la Fio_2 en 17 pacientes adultos con SIRA.[130] Algunos informes indican que la presión media de la vía respiratoria y el barotraumatismo disminuyen durante la VCAF en los adultos.[131,132]

Ventilación pulmonar intratraqueal

La ventilación pulmonar intratraqueal (VPIT) implica la infusión de gas fresco (oxígeno) en la tráquea mediante una cánula colocada en la punta de la cánula endotraqueal. Este flujo de gas repone el espacio muerto de la vía respiratoria central con oxígeno fresco durante la fase espiratoria del ciclo y disminuye el espacio muerto, con lo que se aumenta la eliminación de dióxido de carbono. Para ello se emplea un catéter de empuje inverso especial para insuflar gas que invierta el flujo gaseoso en la punta, de tal forma que siga una vía retrógrada hasta la cánula endotraqueal (fig. 6-19).[133] Esto produce un efecto Venturi que introduce gas, lo que ejerce una reducción más efectiva del espacio muerto durante la espiración. Ya se demostró que la VPIT mantiene niveles razonables de ventilación en animales normales con PMR de la mitad a un tercio de las utilizadas durante la ventilación mecánica convencional. Con el uso de esta modalidad ventilatoria es posible mantener niveles adecuados de dióxido de carbono en corderos en los que sólo estaba disponible el 12.5% del parénquima pulmonar para el intercambio de gases.[134] Este mismo concepto se aplicó con el uso de un catéter sencillo, en lugar del catéter de empuje inverso, en adultos con insuficiencia respiratoria y se denominó *insuflación traqueal de gas*.[35,135] Los estudios demostraron la capacidad de la VPIT para reducir el espacio muerto de la vía respiratoria y por tanto la presión del ventilador necesaria para alcanzar ritmos equivalentes de eliminación de CO_2 a los que se observan durante la ventilación mecánica convencional en sujetos pediátricos con apoyo vital venoarterial extracorpóreo y en recién nacidos con hernia diafragmática congénita después del apoyo vital extracorpóreo.[136,137]

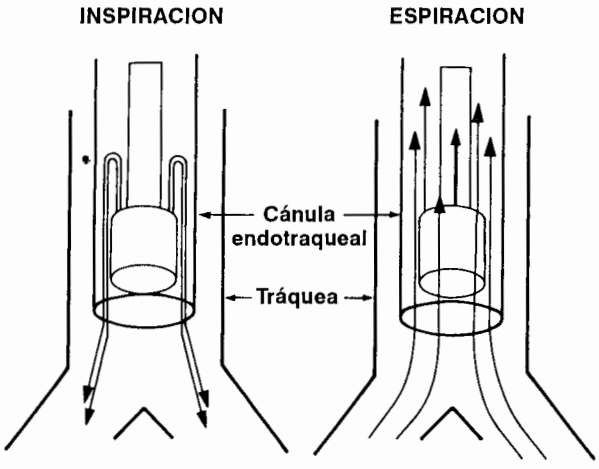


Fig. 6-19. Catéter de empuje inverso que se emplea en el desempeño de la ventilación pulmonar intratraqueal. Durante la inspiración, la válvula de espiración del ventilador se cierra y el gas fluye en sentido anterógrado y llena el pulmón con un volumen de ventilación de oxígeno. Durante la espiración, el gas fluye en sentido retrógrado, entra y sustituye al gas de las vías respiratorias, con lo que disminuye el espacio muerto y la $Paco_2$. (Tomado de Wilson JM, Thompson JR, Schnitzer JJ, et al: Intratracheal pulmonary ventilation and congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 28:484-487, 1993.)

Administración de óxido nítrico inhalado

El óxido nítrico (NO) es un mediador endógeno que sirve para estimular la ciclasa de guanilato en la célula endotelial para producir monofosfato cíclico de guanosina (GMPc), el cual produce relajación del músculo liso vascular (fig. 6-20).[138] Las fracciones de hemoglobina eliminan rápidamente el NO. Por ello, el NO inhalado (NOi) sirve como vasodilatador selectivo de la circulación pulmonar porque se inactiva antes de llegar a la circulación sistémica. Casi siempre se diluye en oxígeno y aire para administrarlo en dosis de 1 a 80 partes por millón (ppm) (fig. 6-21).

Aunque los estudios iniciales demostraron un decremento de la resistencia vascular pulmonar y elevación de la Pao_2 sin cambios de la presión arterial sistémica, en los adultos con SIRA que se trataron con NOi, un estudio controlado aleatorio reciente no pudo demostrar una diferencia en los parámetros de oxigenación o supervivencia entre los grupos con NOi y los controles.[139-141] Sin embargo, un análisis de subgrupos reveló un aumento de la supervivencia de los pacientes tratados con 5 ppm de NOi. Hoy en día se llevan a cabo pruebas que evalúan esta dosis. En los individuos pediátricos con SIRA se observó mejoría de la oxigenación en 15 de 17 sujetos después de 30 minutos de NOi a 20 ppm, aunque otros investigadores demostraron que la mejoría no se sostenía más allá de 24 horas.[142,143]

Muchos estudios han confirmado la utilidad del NOi para aumentar la oxigenación en los recién nacidos con hipertensión pulmonar relacionada con varios diagnósticos.[144,145] El *Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study* demostró una disminución del índice de oxígeno (NO = -14.1 ± 21.1 contra el control = 0.8 ± 21.1, $P < 0.001$) y el uso de apoyo vital extracorpóreo (NO = 39%, control = 55%, $P = 0.014$) entre los recién nacidos sin hernia diafragmática congénita con hipertensión pulmonar que se trataron con 20 u 80 ppm de NOi, en comparación con el grupo control en una prueba ciega aleatoria controlada.[146] Por el contrario, los pacientes con hernia diafragmática congénita no mostraron mejoría con la administración de NOi en un estudio similar.[147] No obstante, debe señalar que algunos investiga-

de enfermedad pulmonar crónica o muerte a los 28 días con el agente natural (27%) que con el palmitato de colfoscerilo (34%) en lactantes con peso de 1 001 a 1 500 g.[154]

Un estudio aleatorio prospectivo controlado en recién nacidos de término con insuficiencia respiratoria demostró un incremento del índice de falla, definida por un índice de oxígeno mayor a 40 en el grupo control, en comparación con el grupo que recibió el factor tensoactivo.[155] Otro estudio aleatorio controlado demostró la utilidad de este factor en los neonatos de término con síndrome por aspiración de meconio.[156] El índice de oxígeno se redujo en proporciones mínimas con la dosis inicial, pero de manera considerable con la segunda y tercera dosis del factor, desde un valor basal de 23.7 a 5.9. Después de tres dosis del factor, la hipertensión pulmonar persistente se había resuelto en todos, excepto un lactante, en el grupo de estudio, en comparación con ninguno de los sujetos del grupo control. La incidencia de fugas de aire y necesidad de apoyo vital extracorpóreo se redujeron notablemente en el grupo con factor tensoactivo respecto de los controles.

Al parecer, los pacientes con hernia diafragmática congénita carecen de factor tensoactivo.[157] Los estudios en animales y humanos sugieren que la administración de este factor antes de la primera respiración se acompaña de incremento de la Pa_{O_2} y la mecánica pulmonar.[158,159] Sin embargo, entre los pacientes con hernia diafragmática congénita con apoyo vital extracorpóreo no se observó diferencia entre los que se destinaron para recibir el factor tensoactivo (n = 9) y los controles que recibieron aire (n = 8) en términos de distensibilidad, tiempo hasta la extubación, periodo con requerimiento de oxígeno y número total de días en el hospital.[157]

Ventilación líquida con perfluorocarbono

Los perfluorocarbonos son líquidos claros, incoloros e inodoros que llevan grandes cantidades de oxígeno (50 ml O_2/dl) y dióxido de carbono (210 ml CO_2/dl).[160] Son líquidos relativamente densos (1.9 g/ml) y tienen una tensión superficial baja (19 dinas/cm). La ventilación líquida se realiza por dos métodos distintos.[161] El primero es la *ventilación líquida total*, en la que los pulmones se llenan con perfluorocarbono hasta un volumen equivalente a la CFR a la cual se emplea un instrumento para generar volúmenes corrientes de perfluorocarbono en el pulmón lleno con éste.[162] La segunda técnica es la administración intratraqueal de perfluorocarbono hasta un volumen equivalente a la capacidad funcional residual seguida de ventilación mecánica estándar con gas del pulmón lleno con el líquido y se conoce como *ventilación líquida parcial*.[163] Es posible que la ventilación líquida total sea un poco más efectiva para el intercambio gaseoso, mientras que la variedad parcial es una técnica más fácil de generalizar entre los médicos de cuidados intensivos que tratan a personas con insuficiencia respiratoria grave.

Los estudios demostraron la eficacia de la ventilación líquida parcial para aumentar el intercambio gaseoso en modelos animales de insuficiencia respiratoria.[164-167] Aparentemente, la administración intratraqueal de perfluorocarbono actúa como factor tensoactivo sustituto, recluta las regiones pulmonares atelectásicas y redistribuye el flujo sanguíneo pulmonar hacia las regiones mejor ventiladas no inferiores de los pulmones en los sujetos con SIRA.[19,168] Los estudios clínicos de fases I y II demostraron la eficacia de la ventilación líquida parcial en el incremento de la oxigenación y mecánica pulmonar en adultos, niños y neonatos con insuficiencia respiratoria, incluso en aquéllos con hernia diafragmática congénita y los prematuros (fig. 6-22).[169-172] Los estudios en pacientes pediátricos y adultos demostraron aumentos del gradiente alveoloarterial de oxígeno de 450 a 250 mmHg en las primeras 48 horas después del inicio de la ventilación líquida parcial.[173] Además, en un estudio separado no controlado en recién nacidos prematuros con una diferencia arterioalveolar inferior a 0.2 después de dos dosis de factor tensoactivo, el índice de oxigenación cayó de 50 a 10 en las primeras cuatro horas después del inicio de la ventilación líquida parcial. Ya se han concluido los estudios que evalúan la seguridad y eficacia de esta técnica en el adulto y pacientes pediátricos con insuficiencia respiratoria en condiciones prospectivas, controladas y aleatorias. No se observaron diferencias entre la ventilación líquida parcial y los grupos convencionales.[174] Una mortalidad sorprendentemente baja en los

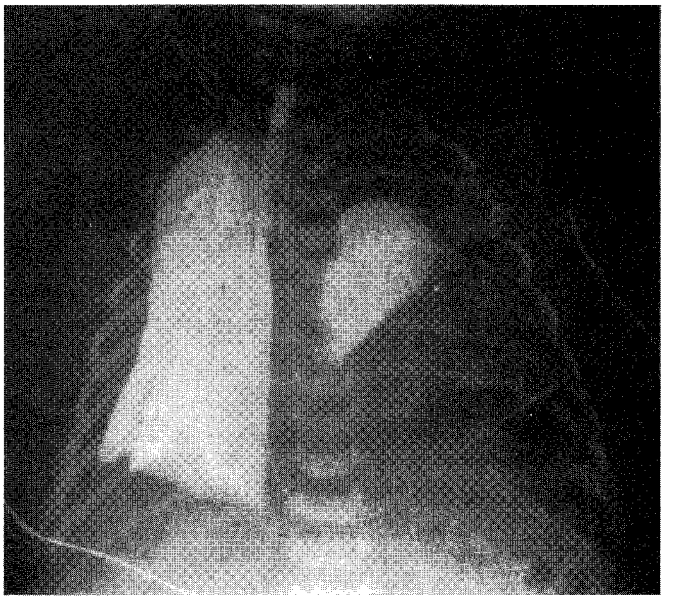


Fig. 6-22. Radiografía torácica de un recién nacido con hernia diafragmática congénita después del inicio de la ventilación líquida parcial. Nótese el llenado con perfluorocarbono radiopaco de los pulmones, incluido el izquierdo hipoplásico. (Tomado de Pranikoff T, Gauger PG, Hirschl RB: Partial liquid ventilation in newborn patients with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 31:613-618, 1996.)

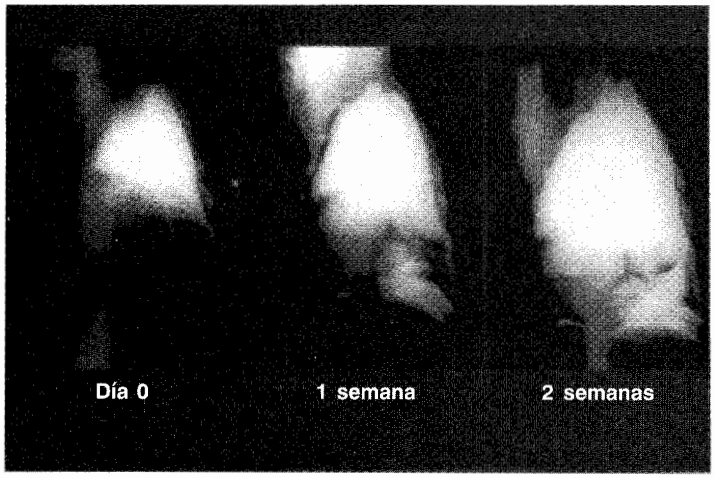


Fig. 6-23. Intensificación del crecimiento del lóbulo pulmonar superior derecho de la oveja después de dos semanas de distensión con perflubrón a una presión continua de 7-10 mmHg. (Tomado de Fauza DO, DiFiore JW, Hines MH, et al: Continuous intrapulmonary distention with perfluorocarbon accelerates postnatal lung growth: Possible application for congenital diaphragmatic hernia. Surg Forum 46:666-669, 1995.)

individuos pediátricos con insuficiencia respiratoria aislada de 15 a 20% hizo imposible la terminación exitosa del estudio. El análisis de subgrupos de pacientes adultos menores de 55 años con lesión pulmonar aguda y SIRA demostró tendencias hacia el aumento de la supervivencia y el número de días libres del ventilador en la ventilación líquida parcial en comparación con el grupo que se mantuvo con ventilación gaseosa convencional. Ahora se realizan pruebas aleatorias controladas en personas adultas con insuficiencia respiratoria.

Los estudios demostraron la capacidad de la ligadura traqueal intrauterina para corregir los efectos estructurales y fisiológicos de la hipoplasia pulmonar en los fetos de oveja con hernia diafragmática congénita (HDC).[175,176] También es posible inducir el crecimiento pulmonar mediante la distensión del lóbulo superior derecho aislado en la oveja recién nacida con perflubrón a una presión de 7 a 10 mmHg (fig. 6-23).[177] Este estudio demostró un aumento del tamaño y el número de alveolos en el lóbulo superior derecho mientras se mantenía la fracción de espacio aéreo, la proporción entre proteínas y DNA y la proporción alveoloarterial sin cambios, en comparación con los animales controles sin distensión. Esta técnica se aplicaría a pacientes con HDC que requieren apoyo vital extracorpóreo.

BIBLIOGRAFIA

1. Baker AB: Artificial respiration, the history of an idea. Med Hist 15:336–351, 1971.
2. Matas R: Intralaryngeal insufflation. JAMA 34:1468–1473, 1900.
3. Daily WJR, Smith PC: Mechanical ventilation of the newborn infant. Curr Probl Pediatr 1:3–37, 1971.
4. Emerson JH: The Evolution of Iron Lungs. Cambridge, MA: JH Emerson, 1978.
5. Magill IW: Endotracheal anesthesia. Proc R Soc Med 22:83–88, 1928.
6. Rowbotham S: Intratracheal anesthesia by the nasal route for operation on the mouth and lips. BMJ 1:590–591, 1920.
7. Eckman M, Barach B, Fox C, et al: An appraisal of intermittent pressure breathing as a method of increasing altitude tolerance. J Aviat Med 18:565–574, 1947.
8. Stahlman MT, Young WC, Payne G: Studies of ventilatory aids in hyaline membrane disease. Am J Dis Child 104:526, 1962.
9. Cassani VL: We've come a long way baby! Mechanical ventilation of the newborn. Neonatal Net 13:63–68, 1994.
10. Avery ME, Mead J: Surface properties in relation to atelectasis and hyaline membrane disease. Am J Dis Child 17:517–523, 1959.
11. Thomas DV, et al: Prolonged respiratory use in pulmonary insufficiency of the newborn. JAMA 193:183, 1965.
12. Gregory GA, Kitterman JA, Phibbs RH, et al: Treatment of the idiopathic respiratory-distress syndrome with continuous positive airway pressure. N Engl J Med 284:1333–1340, 1971.
13. Kossel H, Versmold H: 25 years of respiratory support of newborn infants. J Perinat Med 25:421–432, 1997.
14. Bartlett RH: Use of the mechanical ventilator. In Douglas W, Wilmore MD, Laurence Y, et al (eds): Surgery. Vol. 1. New York, Scientific American, 1988.
15. Satterfield TS (ed): Respiratory Physiology—The Essentials. Baltimore, Williams & Wilkins, 1990, pp 1–185.
16. Gattinoni L, Mascheroni D, Basilico E, et al: Volume/pressure curve of total respiratory system in paralysed patients: Artefacts and correction factors. Intensive Care Med 13:19–25, 1987.
17. Putensen C, Baum M, Hormann C: Selecting ventilator settings according to variables derived from the quasi-static pressure/volume relationship in patients with acute lung injury. Anesth Analg 77:436–447, 1993.
18. Bartel LP, Bazik JR, Powner DJ: Compression volume during mechanical ventilation: Comparison of ventilators and tubing circuits. Crit Care Med 13:851–854, 1985.
19. Gattinoni L, Pesenti A, Mascheroni D, et al: Low-frequency positive-pressure ventilation with extracorporeal CO_2 removal in severe acute respiratory failure. JAMA 256:881–886, 1986.
20. Gattinoni L, D'Andrea L, Pelosi P, et al: Regional effects and mechanism of positive end-expiratory pressure in early adult respiratory distress syndrome. JAMA 269:2122–2127, 1993.
21. Maunder RJ, Shuman WP, McHugh JW, et al: Preservation of normal lung regions in the adult respiratory distress syndrome: Analysis by computed tomography. JAMA 255:2463–2465, 1986.
22. White KM: Completing the hemodynamic picture: Svo_2. Heart Lung 14:272–280, 1985.
23. Nelson L: Continuous venous oximetry in surgical patients. Ann Surg 203:329–333, 1986.
24. Jan K, Usami S, Smith JA: Effects of transfusion on rheologi-

cal properties of blood in sickle cell anemia. Transfusion 22:17–20, 1982.
25. Marini JJ: Pressure-targeted, lung-protective ventilatory support in acute lung injury. Chest 105(suppl):109S–116S, 1994.
26. Parker JC, Townsley MI, Rippe B, et al: Increased microvascular permeability in dog lungs due to high peak airway pressures. J Appl Physiol 57:1809–1816, 1984.
27. Ranieri VM, Mascia L, Fiore T, et al: Cardiorespiratory effects of positive end-expiratory pressure during progressive tidal volume reduction (permissive hypercapnia) in patients with acute respiratory distress syndrome. Anesthesiology 83:710–720, 1995.
28. Palmisano BW, Fisher DM, Willis M, et al: The effect of paralysis on oxygen consumption in normoxic children after cardiac surgery. Anesthesiology 61:518, 1984.
29. Coggeshall JW, Marini JJ, Newman JH: Improved oxygenation after muscle relaxation in adult respiratory distress syndrome. Arch Intern Med 145:1718–1720, 1985.
30. Ganong WF: Energy Balance, Metabolism, and Nutrition: Review of Medical Physiology. Los Altos, CA, Lange Medical Publications, 1979.
31. Kacmarek RM, Hess D: Basic principles of ventilator machinery. In Tobin MJ (ed). Principles and Practice of Mechanical Ventilation. New York, McGraw-Hill, 1994, pp 65–110.
32. Pilbeam SP: Physical aspects of mechanical ventilators. In Russell J (ed). Mechanical Ventilation: Physiological and Clinical Applications. St. Louis, MO, CV Mosby, 1998, pp 62–91.
33. Piotrowski A, Sobala W, Kawczynski P: Patient-initiated, pressure-regulated, volume-controlled ventilation compared with intermittent mandatory ventilation in neonates: A prospective, randomised study. Intensive Care Med 23:975–981, 1997.
34. Abraham E, Yoshihara G: Cardiorespiratory effects of pressure controlled ventilation in severe respiratory failure. Chest 98:1445–1449, 1990.
35. Nahum A, Burke WC, Ravenscraft SA, et al: Lung mechanics and gas exchange during pressure-control ventilation in dogs: Augmentation of CO_2 elimination by an intratracheal catheter. Am Rev Respir Dis 146:965–973, 1992.
36. Kirby RR: Intermittent mandatory ventilation in the neonate. Crit Care Med 5:18–22, 1977.
37. Bernstein G, Mannino FL, Heldt GP, et al: Randomized multicenter trial comparing synchronized and conventional intermittent mandatory ventilation in neonates. J Pediatr 129:948–950, 1996.
38. Cleary JP, Bernstein G, Mannino FL, et al: Improved oxygenation during synchronized intermittent mandatory ventilation in neonates with respiratory distress syndrome: A randomized, crossover study. J Pediatr 126:407–411, 1995.
39. Chen JY, Ling UP, Chen JH: Comparison of synchronized and conventional intermittent mandatory ventilation in neonates. Acta Paediatr Jpn 39:578–583, 1997.
40. Leung P, Jubran A, Tobin MJ: Comparison of assisted ventilator modes on triggering, patient effort, and dyspnea. Am J Respir Crit Care Med 155:1940–1948, 1997.
41. Jarreau PH, Moriette G, Mussat P, et al: Patient-triggered ventilation decreases the work of breathing in neonates. Am J Respir Crit Care Med 153:1176–1181, 1996.
42. Dekel B, Segal E, Perel A: Pressure support ventilation. Arch Intern Med 156:369–373, 1996.
43. Banner MJ, Kirby RR, Blanch PB, et al: Decreasing imposed work of the breathing apparatus to zero using pressure-support ventilation. Crit Care Med 21:1333–1338, 1993.
44. Kacmarek RM: The role of pressure support ventilation in reducing the work of breathing. Respir Care 33:99–120, 1988.
45. Brochard L, Pluskwa F, Lemaire F: Improved efficacy of spontaneous breathing with inspiratory pressure support. Crit Care Med 136:411–415, 1987.
46. Gullberg N, Winberg P, Sellden H: Pressure support ventilation increases cardiac output in neonates and infants. Paediatr Anaesth 6:311–315, 1996.
47. Tokioka H, Kinjo M, Hirakawa M: The effectiveness of pressure support ventilation for mechanical ventilatory support in children. Anesthesiology 78:880–884, 1993.
48. Amato MB, Barbas CS, Bonassa J, et al: Volume-assured pressure support ventilation (VAPSV): A new approach for reducing muscle workload during acute respiratory failure. Chest 102:1225–1234, 1992.
49. Younes M: Proportional assist ventilation: A new approach to ventilatory support. Crit Care Med 149:268, 1994.
50. Younes M: Proportional assist ventilation and pressure support ventilation: Similarities and differences. Intensive Care Emerg Med 15:361–380, 1991.
51. Bigatello LM, Nishimura M, Imanaka H, et al: Unloading of the work of breathing by proportional assist ventilation in a lung model. Crit Care Med 25:267–272, 1997.
52. Younes M, Puddy A, Roberts D, et al: Proportional assist ventilation. Results of an initial clinical trial. Am Rev Respir Dis 145:121–129, 1992.
53. Gittermann MK, Fusch C, Gittermann AR, et al: Early nasal continuous positive airway pressure treatment reduces the need for intubation in very low birth weight infants. Eur J Pediatr 156:384–388, 1997.
54. Lain DC, DiBenedetto R, Morris SL, et al: Pressure control inverse ratio ventilation as a method to reduce peak inspiratory pressure and provide adequate ventilation and oxygenation. Chest 95:1081–1088, 1989.
55. Armstrong BWJ, MacIntyre NR: Pressure-controlled, inverse ratio ventilation that avoids air trapping in the adult respiratory distress syndrome. Crit Care Med 23:279–285, 1995.
56. Mancebo J, Vallverdu I, Bak E, et al: Volume-controlled ventilation and pressure-controlled inverse ratio ventilation: A comparison of their effects in ARDS patients. Monaldi Arch Chest Dis 49:201–207, 1994.
57. Lessard MR, Guerot E, Lorino H, et al: Effects of pressure-controlled with different I:E ratios versus volume-controlled ventilation on respiratory mechanics, gas exchange, and hemodynamics in patients with adult respiratory distress syndrome. Anesthesiology 80:983–991, 1994.
58. Goldstein B, Papadokos PJ: Pressure-controlled inverse-ratio ventilation in children with acute respiratory failure. Am J Crit Care 3:11–15, 1994.
59. Tharratt RS, Allen RP, Albertson TE: Pressure controlled inverse ratio ventilation in severe adult respiratory failure. Chest 94:755–762, 1988.
60. Marcy TW, Marini JJ: Inverse ratio ventilation in ARDS: Rationale and implementation. Chest 100:494–504, 1991.
61. Porembka DT: Inverse ratio ventilation. Probl Respir Care 2:69–76, 1989.
62. Mercat A, Titiriga M, Anguel N, et al: Inverse ratio ventilation (I/E = 2/1) in acute respiratory distress syndrome: A six-hour controlled study. Am J Respir Crit Care Med 155:1637–1642, 1997.
63. Chiang AA, Steinfeld A, Cooper C, et al: Demand-flow airway pressure release ventilation as a partial ventilatory support mode: Comparison with synchronized intermittent mandatory ventilation and pressure support ventilation. Crit Care Med 22:1431–1437, 1994.
64. Rasanen J, Cane RD, Downs JV, et al: Airway pressure release ventilation during acute lung injury: A prospective multicenter trial. Crit Care Med 19:1234–1241, 1991.
65. Cane RD, Peruzzi WT, Shapiro BA: Airway pressure release ventilation in severe acute respiratory failure. Chest 100:460–463, 1991.
66. Valentine DD, Hammond MD, Downs JB, et al: Distribution of ventilation perfusion with different modes of mechanical ventilation. Am Rev Respir Dis 143:1262–1266, 1991.
67. Sydow M, Burchardi H, Ephraim E, et al: Long-term effects of two different ventilatory modes on oxygenation in acute lung injury: Comparison of airway pressure release ventila-

tion and volume-controlled inverse ratio ventilation. Am J Respir Crit Care Med 149:1550–1556, 1994.
68. Martin LD, Wetzel RC, Bilenki AL: Airway pressure release ventilation in a neonatal lamb model of acute lung injury. Crit Care Med 19:373–378, 1991.
69. Padman R, Lawless ST, Kettrick RG: Noninvasive ventilation via bilevel positive airway pressure support in pediatric practice. Crit Care Med 26:169–173, 1998.
70. Lofaso F, Brochard L, Hang T, et al: Home versus intensive care pressure support devices: Experimental and clinical comparison. Am J Respir Crit Care Med 153:1591–1599, 1996.
71. Baxley WA, Cavender JB, Knoblock J: Continuous cardiac output monitoring by the Fick method. Cathet Cardiovasc Diagn 28:89–92, 1993.
72. Hollinger IB: Postoperative management: Ventilation. International Anesthesiol Clin 18:205–216, 1980.
73. Jenkinson SG: Oxygen toxicity. New Horiz 1:504–511, 1993.
74. Wolfe WG, DeVries WC: Oxygen toxicity. Annu Rev Med 26:203–217, 1975.
75. Gladstone IM Jr, Levine RL: Oxidation of proteins in neonatal lungs. Pediatrics 93:764–768, 1994.
76. Dreyfuss D, Saumon G: Ventilator-induced lung injury: Lessons from experimental studies. Am J Respir Crit Care Med 157:294–323, 1998.
77. Fu Z, Costello ML, Tsukimoto K, et al: High lung volume increases stress failure in pulmonary capillaries. J Appl Physiol 73:123–133, 1992.
78. Kolobow T, Moretti MP, Fumagalli R, et al: Severe impairment in lung function induced by high peak airway pressure during mechanical ventilation. Am Rev Respir Dis 135:312–315, 1987.
79. Dreyfuss D, Basset G, Soler P, et al: Intermittent positive-pressure hyperventilation with high inflation pressures produces pulmonary microvascular injury in rats. Am Rev Respir Dis 132:880–884, 1985.
80. Hernandez LA, Peevy K, Moise AA, et al: Chest wall restriction limits high airway pressure-induced lung injury in young rabbits. J Appl Physiol 66:2364–2368, 1989.
81. Stewart TE, Meade M, Cook DJ, et al: Evaluation of a ventilation strategy to prevent barotrauma in patients at high risk for acute respiratory distress syndrome. N Engl J Med 338:355–361, 1998.
82. Brochard L: Low versus high tidal volumes. In Vincent JL (ed). Acute Lung Injury. Vol. 30. Brussels, Belgium, Springer-Verlag, 1998, pp 276–281.
83. Amato MB, Barbas CS, Mederios DM, et al: Effect of a protective-ventilation strategy on mortality in the acute respiratory distress syndrome. N Engl J Med 338:347–354, 1998.
84. Bernard GR, Brown RG: NIH ARDS Network report of ongoing and proposed clinical trials. Presented at the Meeting of the American Thoracic Society; San Diego, CA; April 26, 1999.
85. Wung JT, James LS, Kilchevsky E, et al: Management of infants with severe respiratory failure and persistence of the fetal circulation without hyperventilation. Pediatrics 76:488, 1985.
86. Hickling KG: Low volume ventilation with permissive hypercapnea in the adult respiratory distress syndrome. Clin Intensive Care 3:67–78, 1992.
87. Hickling KG, Walsh J, Henderson S, et al: Low mortality rate in adult respiratory distress syndrome using low-volume, pressure-limited ventilation with permissive hypercapnia: A prospective study. Crit Care Med 22:1568–1578, 1994.
88. McCulloch PR, Forkert PG, Forese AB: Lung volume maintenance prevents lung injury during high frequency oscillatory ventilation in surfactant-deficient rabbits. Am Rev Respir Dis 137:1185–1192, 1988.
89. Dreyfuss D, Sjoer P, Basset G, et al: High inflation pressure pulmonary edema: Respective effects of high airway pressure, high tidal volume, and positive end-expiratory pressure. Am Rev Respir Dis 137:1159–1164, 1988.
90. Lachmann B: Open up the lung and keep the lung open. Intensive Care Med 18:319–321, 1992.
91. Mancebo J: PEEP, ARDS, and alveolar recruitment. Intensive Care Med 18:383–385, 1992.
92. Gattinoni L, Pesenti A, Avalli L, et al: Pressure-volume curve of total respiratory system in acute respiratory failure. Am Rev Respir Dis 136:730–736, 1987.
93. Roupie E, Dambrosio M, Servillo G, et al: Titration of tidal volume and induced hypercapnia in acute respiratory distress syndrome. Am J Respir Crit Care Med 152:121–128, 1995.
94. Gattinoni L, Presenti A, Torresin A, et al: Adult respiratory distress syndrome profiles by computed tomography. J Thorac Imag 1:25–30, 1986.
95. DiRusso SM, Nelson LD, Safcsak K, et al: Survival in patients with severe adult respiratory distress syndrome treated with high-level positive end-expiratory pressure. Crit Care Med 23:1485–1496, 1995.
96. Witte MK, Galli SA, Ghatburn RL, et al: Optimal positive end-expiratory pressure therapy in infants and children with acute respiratory failure. Pediatr Res 24:217–221, 1988.
97. Pranikoff T, Hirschl R, Steimle C, et al: Efficacy of extracorporeal life support in the setting of adult cardiorespiratory failure. ASAIO J 40:M339–M343, 1994.
98. Moler FW, Palmisano J, Custer JR: Extracorporeal life support for pediatric respiratory failure: Predictors of survival from 220 patients. Crit Care Med 21:1604–1611, 1993.
99. Sjostrand UH, Lichtwarch-Aschoff M, Nielsen JB, et al: Different ventilatory approaches to keep the lung open. Intensive Care Med 21:310–318, 1995.
100. Papadakos PJ, Halloran W, Hessney JI, et al: The use of pressure-controlled inverse ratio ventilation in the surgical intensive care unit. J Trauma 31:1211–1214, 1991.
101. Pappert D, Rossaint R, Slama K, et al: Influence of positioning on ventilation-perfusion relationships in severe adult respiratory distress syndrome. Chest 106:1511–1516, 1994.
102. Fridrich P, Krafft P, Hochleuthner H, et al: Anesth Analg 83:1206–1211, 1996.
103. Wiener CM, Kirk W, Albert RK: Prone position reverses gravitational distribution of perfusion in dog lungs with oleic acid-induced injury. J Appl Physiol 68:1386–1392, 1990.
104. Mutoh T, Guest RJ, Lamm WJE, et al: Prone position alters the effect of volume overload on regional pleural pressures and improves hypoxemia in pigs in vivo. Am Rev Respir Dis 146:300–306, 1992.
105. Gattinoni L, Presenti A: Adult respiratory distress syndrome: Computed tomography scanning in acute respiratory failure. In Zapol WM, Lemaire S (eds): Adult Respiratory Distress Syndrome. New York: Marcel Dekker, 1991, p 199.
106. Baltopoulos G, Zakynthinos S, Dimpoulos A, et al: Effects of furosemide on pulmonary shunts. Chest 96:494–498, 1989.
107. Gattinoni L: Decreasing edema results in improved pulmonary function and survival in patients with ARDS. Intensive Care Med 12:137, 1986.
108. Simmons RS, Berdine GG, Seidenfeld JJ, et al: Fluid balance in the respiratory distress syndrome. Am Rev Respir Dis 135:924, 1987.
109. McIntyre RC Jr, Haenel JB, Moore FA, et al: Cardiopulmonary effects of permissive hypercapnia in the management of adult respiratory distress syndrome. J Trauma 37:433–438, 1994.
110. Brochard L, Rauss A, Benito S, et al: Comparison of three methods of gradual withdrawal from ventilation support during weaning from mechanical ventilation. Am J Respir Crit Care Med 150:896–903, 1995.
111. Leitch EA, Moran JL, Grealy B: Weaning and extubation in the intensive care unit: Clinical or index-driven approach? Intensive Care Med 22:752–759, 1996.
112. Esteban A, Frutos F, Tobin MJ, et al: A comparison of four methods of weaning patients from mechanical ventilation. N Engl J Med 332:345–350, 1995.

113. Ferrara TB, Georgieff MK, Ebert J, et al: Routine use of dexamethasone for the prevention of postextubation respiratory distress. J Perinatol 9:287–290, 1989.
114. Dries DJ: Weaning from mechanical ventilation. J Trauma 43:372–384, 1997.
115. Holdgaard HO, Pedersen J, Jensen RH, et al: Percutaneous dilatational tracheostomy versus conventional surgical tracheostomy: A clinical randomised study. Acta Anaesthesiol Scand 42:545–550, 1998.
116. Rosenbower TJ, Morris JA Jr, Eddy VA, et al: The long-term complications of percutaneous dilatational tracheostomy. Am Surg 64:82–87, 1998.
117. Citta-Pietrolungo TJ, Alexander MA, Cook SP, et al: Complications of tracheostomy and decannulation in pediatric and young patients with traumatic brain injury. Arch Phys Med Rehabil 74:905–909, 1993.
118. Nicks JJ, Becker MA: High-frequency ventilation of the newborn: Past, present, and future. J Respir Care Pract 16–21.
119. Clark RH: High-frequency ventilation. J Pediatr 124:661–670, 1994.
120. Minton SD, Gerstmann DR, Stoddard RA: High-frequency oscillation: Ventilator strategies to interrupt pulmonary injury sequence. J Respir Care Pract 1992, Oct/Nov: 15–31.
121. Froese AB, Bryan AC: High frequency ventilation. Am Rev Respir Dis 135:1363–1374, 1987.
122. Rouby JJ, Simonneau G, Benhamou D, et al: Factors influencing pulmonary volumes and CO_2 elimination during high-frequency jet ventilation. Anesthesiology 63:473–482, 1985.
123. Baumann MH, Sahn SA: Medical management and therapy of bronchopleural fistulas in the mechanically ventilated patient. Chest 97:721–728, 1991.
124. The HIFI Study Group: High-frequency oscillatory ventilation compared with conventional mechanical ventilation in the treatment of respiratory failure in preterm infants. N Engl J Med 320:88–93, 1989.
125. Clark RH, Gerstmann DR, Null DMJ, et al: Prospective randomized comparison of high-frequency oscillatory and conventional ventilation in respiratory distress syndrome. Pediatrics 89:5–12, 1992.
126. Keszler M, Donn SM, Bucciarelli RL, et al: Multicenter control trial comparing high frequency jet ventilation and conventional ventilation in newborn patients with pulmonary interstitial emphysema. J Pediatr 119:85–93, 1991.
127. Clark RH, Yoder BA, Sell MS: Prospective, randomized comparison of high-frequency oscillation and conventional ventilation in candidates for extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr 124:447–454, 1994.
128. Arnold JH, Hanson JH, Toro-Figuero LO, et al: Prospective, randomized comparison of high-frequency oscillatory ventilation and conventional mechanical ventilation in pediatric respiratory failure. Crit Care Med 22:1530–1539, 1994.
129. Rosenberg RB, Broner CW, Peters KJ, et al: High-frequency ventilation for acute pediatric respiratory failure. Chest 104:1216–1221, 1994.
130. Fort P, Farmer C, Westerman J, et al: High-frequency oscillatory ventilation for adult respiratory distress syndrome—a pilot study. Crit Care Med 25:937–947, 1997.
131. Carlon GC, Gu Y, Groeger JS, et al: Early prediction of outcome of respiratory failure: Comparison of high-frequency jet ventilation and volume-cycled ventilation. Chest 86:194–197, 1984.
132. Borg UR, Stoklosa JC, Siegel JH, et al: Prospective evaluation of combined high-frequency ventilation in post-traumatic patients with adult respiratory distress syndrome refractory to optimized conventional ventilatory management. Crit Care Med 17:1129–1142, 1990.
133. Kolobow T, Powers T, Mandava S, et al: Intratracheal pulmonary ventilation (ITPV): Control of positive end-expiratory pressure at the level of the carina through the use of a novel ITPV catheter design. Anesth Analg 78:455–461, 1994.
134. Muller EE, Kolobow T, Mandava S, et al: How to ventilate lungs as small as 12.5% of normal: The new technique of intratracheal pulmonary ventilation. Pediatr Res 34:606–610, 1993.
135. Ravenscraft SA, Burke WC, Nahum A, et al: Tracheal gas insufflation augments CO_2 clearance during mechanical ventilation. Am Rev Respir Dis 148:345–351, 1993.
136. Raszynski A, Hultquist KA, Latif H, et al: Rescue from pediatric ECMO with prolonged hybrid intratracheal pulmonary ventilation: A technique for reducing dead space ventilation and preventing ventilator induced lung injury. ASAIO J 39:M681–M685, 1993.
137. Wilson JM, Thompson JR, Schnitzer JJ, et al: Intratracheal pulmonary ventilation and congenital diaphragmatic hernia: A report of two cases. J Pediatr Surg 28:484–487, 1993.
138. Murad F: Cyclic guanosine monophosphate as a mediator of vasodilation. J Clin Invest 78:1–5, 1986.
139. Rossaint R, Falke KJ, Lopez F, et al: Inhaled nitric oxide for the adult respiratory distress syndrome. N Engl J Med 328:399–405, 1993.
140. Rossaint R, Slama K, Steudel W, et al: Effects of inhaled nitric oxide on right ventricular function in severe acute respiratory distress syndrome [see comments]. Intensive Care Med 21:197–203, 1995.
141. Dellinger RP, Zimmerman JL, Taylor RW, et al: Effects of inhaled nitric oxide in patients with acute respiratory distress syndrome: Results of a randomized phase II trial. Crit Care Med 26:15–23, 1998.
142. Day RW, Allen EM, Witte MK: A randomized, controlled study of the 1-hour and 24-hour effects of inhaled nitric oxide therapy in children with acute hypoxemic respiratory failure. Chest 112:1324–1331, 1997.
143. Abman SH, Griebel JL, Parker DK, et al: Acute effects of inhaled nitric oxide in children with severe hypoxemic respiratory failure. J Pediatr 124:881–888, 1994.
144. Kinsella JP, Neish SR, Ivy DD, et al: Clinical responses to prolonged treatment of persistent pulmonary hypertension of the newborn with low doses of inhaled nitric oxide. J Pediatr 123:103–108, 1993.
145. Finer NN, Etches PC, Kamstra B, et al: Inhaled nitric oxide in infants referred for extracorporeal membrane oxygenation: Dose response. J Pediatr 124:302–308, 1994.
146. Inhaled nitric oxide in full-term and nearly full-term infants with hypoxic respiratory failure. The Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study Group. N Engl J Med 336:597–604, 1997.
147. Inhaled nitric oxide and hypoxic respiratory failure in infants with congenital diaphragmatic hernia. NINOS. Pediatrics 99:838–845, 1997.
148. Karamanoukian HL, Glick PL, Wilcox DT, et al: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia, VIII: Inhaled nitric oxide requires exogenous surfactant therapy in the lamb model of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 30:1–4, 1995.
149. Haddad IY, Ischiropoulos H, Holm BA, et al: Mechanisms of peroxynitrite-induced injury to pulmonary surfactants. Am J Physiol 265:L555–L564, 1993.
150. Beckman JS, Beckman TW, Chen J, et al: Apparent hydroxyl radical production by peroxynitrite: Implications for endothelial injury from nitric oxide and superoxide. Proc Natl Acad Sci U S A 87:1620–1624, 1990.
151. Jobe AH: Pulmonary surfactant therapy. N Engl J Med 328:861–868, 1993.
152. Hallman M, Merritt TA, Jarvenpaa AL, et al: Exogenous human surfactant for treatment of severe respiratory distress syndrome: A randomized prospective clinical trial. J Pediatr 106:963–969, 1985.
153. Long W, Corbet A, Cotton R, et al: A controlled trial of synthetic surfactant in infants weighing 1250 g or more with respiratory distress syndrome. The American Exosurf Neonatal Study Group I, and the Canadian Exosurf Neonatal Study Group. N Engl J Med 325:1696–1703, 1991.
154. Vermont-Oxford NN: A multicenter, randomized trial comparing synthetic surfactant with modified bovine surfactant extract in the treatment of neonatal respiratory distress syn-

7

OXIGENACION CON MEMBRANA EXTRACORPOREA

Thomas T. Sato, MD y Kurt D. Newman, MD

Uno de los principales avances contemporáneos de los cuidados intensivos neonatales y pediátricos es el tratamiento de la insuficiencia respiratoria con instrumentos extracorpóreos capaces de suministrar un intercambio gaseoso efectivo y, cuando es necesario, apoyo vital cardiopulmonar. El éxito clínico que alcanzó la oxigenación con membrana extracorpórea (OMEC) refleja la fusión efectiva de la tecnología biomecánica, la mejor comprensión de la fisiopatología de la insuficiencia respiratoria y la dedicación de los clínicos especialistas en este campo.

El desarrollo y depuración de la ventilación mecánica para lactantes desde los años 70 permitieron lograr cifras cada vez mayores de niños sobrevivientes después de la insuficiencia respiratoria. Sin embargo, un grupo de lactantes con insuficiencia respiratoria murió con la ventilación convencional. La evolución clínica de estos sujetos se caracterizó por insuficiencia respiratoria progresiva y ventilación inadecuada, intercambio gaseoso ineficaz e hipertensión pulmonar persistente a pesar del uso más intensivo de las técnicas convencionales de ventilación. Al final, casi todos estos recién nacidos graves murieron por insuficiencia respiratoria.

Los cirujanos pediatras establecieron las bases científicas para el desarrollo de la OMEC. El deseo inicial de reparar las lesiones cardiacas congénitas bajo visualización intracardiaca directa condujo al desarrollo de técnicas que desviaban la circulación hacia un oxigenador extracorpóreo. Los primeros circuitos de circulación extracorpórea que se emplearon para procedimientos quirúrgicos mantenían una circulación cruzada entre el paciente y otro sujeto (casi siempre la madre o el padre del paciente), el cual actuaba como bomba y oxigenador.[1] Los intentos para establecer la circulación extracorpórea con oxigenadores "artificiales" de burbuja con mezcla resultaron limitados por la hemólisis problemática que se producía con la mezcla directa de la sangre y el oxígeno.

La aparición subsecuente de los instrumentos extracorpóreos exitosos capaces de sostener la función cardiaca y pulmonar prolongada dependió del descubrimiento de la heparina para anticoagulación y el desarrollo de membranas semipermeables que podían mantener el intercambio gaseoso por difusión.[2] Bartlett y sus colegas publicaron en 1976 la primera aplicación exitosa de OMEC para la insuficiencia respiratoria neonatal en un recién nacido con síndrome grave por aspiración de meconio.[3] Desde entonces, las mejoras tecnológicas, así como una mejor comprensión de la fisiopatología de las enfermedades que ocasionan insuficiencia respiratoria y los efectos del apoyo extracorpóreo, contribuyeron a que la OMEC se usara en más de 14 000 pacientes graves de todas las edades. Dado que la mayoría de estos individuos satisface los criterios que predicen un 80% de riesgo de muerte por insuficiencia respiratoria, la efectividad clínica de la OMEC se demostró con una supervivencia general aproximada de 80% en los neonatos, 53% para los pacientes pediátricos y 41% para los adultos.[4]

La *Extracorporeal Life Support Organization (ELSO)* se fundó en 1989 y representa la colaboración de investigadores con interés clínico y científico en la OMEC. Los miembros de esta organización proporcionan a la comunidad médica los estándares, manuales de entrenamiento y lineamientos para el uso efectivo de la OMEC. Además, el Registro de la ELSO suministra a los investigadores un medio para conformar una base de datos de pacientes con OMEC para el análisis y evaluación de esta técnica.

☐ Aplicaciones clínicas de la oxigenación con membrana extracorpórea

La aplicación del apoyo vital extracorpóreo surgió desde el final de los años 1980 para incluir los trastornos neonatales y pediátricos, fueran comunes o no. El uso más habitual de la OMEC es el apoyo cardiorrespiratorio del neonato de término o casi de término con insuficiencia de la oxigenación por síndrome de aspiración de meconio, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, sepsis, neumonía, enfermedad por membrana hialina y hernia diafragmática congénita. La

experiencia con la OMEC pediátrica aumentó mucho desde el final de ese decenio, sobre todo con la insuficiencia respiratoria secundaria a neumonía y para lactantes que no pueden separarse de la circulación extracorpórea después de una operación cardiaca. El éxito continuo con el apoyo vital extracorpóreo contemporáneo ayudó a muchas instituciones a establecer la OMEC como un medio efectivo para salvar a los pacientes, que de lo contrario tendrían un alto índice de mortalidad a causa de la insuficiencia respiratoria.

Los usos infrecuentes de la OMEC incluyen apoyo al niño con insuficiencia respiratoria secundaria a inhalación de humo[5] y con asma grave.[6] También hay informes de su aplicación como conducta potencialmente útil en las operaciones traqueales complejas[7] y durante la hipoperfusión hipotérmica planeada para resección de tumores grandes, como el teratoma sacrococcígeo masivo.[8] Junto con la hemodiálisis, la OMEC se emplea con éxito en la sobredosis de acebutolol.[9] En 1997 se publicó la utilización de este recurso para el mantenimiento de los órganos del donador con "muerte cerebral" antes de recuperar el aloinjerto hepático y trasplantarlo.[10]

☐ Fisiopatología de la hipertensión pulmonar persistente neonatal (HPPN)

La circulación fetal normal se caracteriza por una resistencia vascular pulmonar que supera a la sistémica, lo que da lugar a presiones cardiacas derechas más elevadas y flujo sanguíneo preferencial de derecha a izquierda. La sangre placentaria oxigenada en las vellosidades coriónicas transcurre por la vena umbilical fetal hasta la vena cava inferior por medio del conducto arterioso. En virtud de la resistencia vascular pulmonar relativamente alta, casi toda la sangre que llega a la aurícula derecha por la vena cava inferior se vacía directamente en la aurícula izquierda a través del agujero oval. La sangre venosa desoxigenada que regresa por la vena cava superior tiene un flujo preferencial hacia el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Nuevamente, debido a la resistencia vascular pulmonar alta, la mayor parte de esta sangre se desvía por el conducto arterioso hacia la aorta. Por lo tanto, la parte superior del cuerpo y la cabeza fetales se irrigan con sangre mejor oxigenada que la parte inferior del cuerpo. Cerca del 7 a 10% de la sangre desoxigenada que entra a la arteria pulmonar con una PO_2 inferior a 20 mmHg perfunde el lecho vascular pulmonar y regresa a la aurícula izquierda. Como consecuencia de estas desviaciones anatómicas de derecha a izquierda, casi todo el volumen circulante fetal elude los pulmones.

Justo después del nacimiento, la respiración inicial del neonato distiende con aire los alveolos que estaban llenos con líquido. La distensión mecánica de los alveolos va acompañada de la expansión del lecho vascular pulmonar, lo que ocasiona un rápido descenso de la resistencia vascular pulmonar. La caída de la presión auricular derecha por debajo de la presión auricular izquierda provoca el cierre del agujero oval; por consiguiente, el flujo sanguíneo auricular derecho se desvía al lecho vascular pulmonar. La oclusión del conducto arterioso también ocurre en este periodo, lo que cierra la circulación fetal de derecha a izquierda y aísla la perfusión del lecho vascular pulmonar para el intercambio pulmonar. Este cambio inicial de la circulación fetal a la neonatal depende del establecimiento y mantenimiento de los gradientes de presión en las circulaciones pulmonar y sistémica. El cierre anatómico del agujero oval y el conducto arterioso se produce días o semanas después del nacimiento.

La hipertensión pulmonar persistente neonatal se distingue por la falta de transición de la circulación fetal con resistencia vascular pulmonar alta a la circulación neonatal con resistencia vascular pulmonar baja y flujo sanguíneo alto. Este trastorno también se conoce como *circulación fetal persistente*,[11] que subraya la perduración de la resistencia pulmonar alta y el cortocircuito consecuente de derecha a izquierda a través del agujero oval y el conducto arterioso permeables. Desde el punto de vista clínico, la HPPN se manifiesta por hipoxemia desproporcionada para el grado de enfermedad parenquimatosa pulmonar.

En condiciones normales, en los pulmones fetales y de lactantes de término las arterias preacinares con el músculo bien desarrollado se extienden hasta los bronquiolos terminales. En los primeros días después del nacimiento, las arterias con músculo empiezan a disminuir su grosor y presentan un remodelamiento estructural.[12] La hipoxia intrauterina induce la proliferación de las células musculares lisas en la túnica media de las arterias intraacinares y alveolares, lo que da lugar a un engrosamiento anormal y mayor reactividad de los vasos pulmonares.[13] Estos vasos sufren una vasoconstricción significativa como respuesta a la hipoxemia, lo que conduce a una evolución en espiral con agravación de la hipoxemia en presencia de hipertensión pulmonar persistente y cortocircuito de derecha a izquierda.

El tratamiento para la HPPN se enfoca en el aumento del flujo sanguíneo pulmonar y disminución del cortocircuito de derecha a izquierda. Algunas intervenciones terapéuticas útiles son el uso de ventilación mecánica para establecer un intercambio gaseoso y oxigenación adecuados, la institución de medidas de apoyo y la corrección de la policitemia, hipotermia y acidosis. El establecimiento y mantenimiento de la alcalosis respiratoria o metabólica (pH 7.50) es un objetivo terapéutico clínico razonable. Tal vez sea necesario tratar la hipotensión con expansión de volumen y administración prudente de inotrópicos, como la dopamina. Los agentes intravenosos que se emplean para inducir vasodilatación pulmonar, como el clorhidrato de tolazolina y el nitroprusiato, son relativamente inespecíficos y los efectos de la vasodilatación sistémica son impredecibles. Hace poco tiempo se observaron ciertos resultados prometedores con el uso de óxido nítrico inhalado, para el tratamiento de la hipertensión pulmonar en el lactante con insuficiencia respiratoria, dado que mejora en forma transitoria la oxigenación;

sin embargo, no se demostró una mejoría de los índices de mortalidad general en estos lactantes graves.[14,15]

☐ Criterios para la selección de pacientes

Aún suscita controversia la selección de pacientes para la OMEC con base en criterios clínicos. Los riesgos de incluir a un recién nacido grave en un circuito invasivo y heparinizado de circulación extracorpórea deben compararse con la mortalidad estimada del lactante con el tratamiento convencional solo. La mayoría de las instituciones sigue los criterios clínicos diseñados para seleccionar a los lactantes con un índice de mortalidad esperada del 80% o más con el tratamiento convencional "óptimo". La definición del tratamiento convencional óptimo todavía no es precisa porque es específica de las instituciones, las cuales dependen en buena medida de la experiencia de los médicos que aplican el conocimiento y las tecnologías vigentes disponibles. Por lo tanto, todos los centros de OMEC deben desarrollar y evaluar en forma continua sus criterios para la selección de pacientes de acuerdo con su experiencia institucional.

A continuación se presentan los criterios de selección aceptados para el uso de OMEC neonatal.

EDAD GESTACIONAL >34 SEMANAS O PESO AL NACER >2 000 g. El uso de heparina sistémica durante la OMEC en lactantes prematuros menores de 34 semanas de gestación o en aquéllos que pesan menos de 2 000 g se acompaña de morbilidad y mortalidad significativas por hemorragia intracraneal.[16] Los datos del *Children's National Medical Center* de Washington, D.C., sugieren que la incidencia de hemorragia intracraneal y la muerte subsecuente durante la OMEC en lactantes con peso inferior a 2 000-2 500 g al nacer es más alta que en neonatos con peso superior a 2 500 g, lo que valida el riesgo inherente de la heparinización y la OMEC en estos niños.[17] Además, los lactantes que pesan menos de 2 000 g suponen consideraciones técnicas derivadas del diámetro pequeño de la arteria carótida disponible para la cateterización y las restricciones de flujo que impone el tamaño de la cánula. Los cambios de la perfusión cerebral durante la OMEC y los efectos de la ligadura ipsolateral de la arteria carótida y la vena yugular interna después del retiro de la cánula no se comprenden aún del todo.

FALTA DE HEMORRAGIA ACTIVA O COAGULOPATIA. Los lactantes con hemorragia continua no controlada o coagulopatía incorregible tienen mayor riesgo de complicaciones hemorrágicas durante la OMEC por la necesidad de administración sistémica de heparina.[18] Los lactantes con insuficiencia respiratoria consecutiva a sepsis tienen a menudo alguna coagulopatía relacionada y pueden tratarse con éxito mediante OMEC si se realiza la corrección radical y temprana del problema hemorrágico con los productos sanguíneos adecuados, además de la atención vigilante de la anticoagulación con heparina.[19] Los lactantes con hemorragia intraventricular de grado I o hemorragia intraparenquimatosa pequeña pueden tratarse exitosamente con OMEC, si es necesario, utilizando menores tiempos de coagulación activados en límites de 180 a 200 segundos. Los pacientes con hemorragia intracraneal más extensa, infarto o lesión isquémica deben considerarse con alto riesgo de complicaciones, por lo que la atención debe individualizarse.

DISFUNCION PULMONAR REVERSIBLE. La institución efectiva de la OMEC depende de algunos factores: la causa de la insuficiencia respiratoria debe ser aguda, la enfermedad pulmonar subyacente es reversible y la reversión de la disfunción pulmonar tendrá lugar en un periodo relativamente corto. La exposición a elevadas concentraciones de oxígeno inspirado y la ventilación mecánica con presión positiva alta son relevantes en el desarrollo de la displasia broncopulmonar. El riesgo de desarrollar esta forma más crónica de disfunción pulmonar puede aparecer en los primeros cuatro días de ventilación convencional intensiva.[20]

La disfunción pulmonar inducida por la toxicidad del oxígeno, o barotraumatismo, casi siempre requiere semanas o meses para resolverse, lo cual hace inapropiado el tratamiento de corta duración con OMEC. Por consiguiente, casi todos aceptan un límite máximo de 10 a 14 días de ventilación mecánica antes de la OMEC por la gran probabilidad de desarrollar disfunción pulmonar más crónica durante este intervalo. Aunque se desconoce el tiempo máximo que un sujeto puede sostenerse con OMEC, el riesgo de complicaciones aumenta en proporción directa a la duración de la derivación y por tanto la mayoría de los centros establece 21 días como límite máximo del periodo con la desviación.

AUSENCIA DE CARDIOPATIA CONGENITA LETAL O INCORREGIBLE. Deben hacerse todos los intentos posibles para identificar a los lactantes con anomalías congénitas incompatibles con la supervivencia antes de considerar la OMEC para la insuficiencia respiratoria. Los lactantes con anomalías congénitas no se benefician de este apoyo respiratorio.

Además, los lactantes con cardiopatía incorregible deben identificarse por ecocardiografía, y angiografía si es necesario, antes de ofrecer el tratamiento con OMEC. Las consideraciones técnicas también dependen de los hallazgos anatómicos locales; por ejemplo, la OMEC venoarterial (VA) está contraindicada en lactantes con coartación de la aorta. Los individuos con insuficiencia respiratoria reversible y cardiopatía susceptible de corrección deben considerarse para la OMEC en forma individual porque un periodo exitoso con este tratamiento puede brindar un apoyo cardiopulmonar efectivo antes de la operación cardiaca definitiva.

VALORACION DEL RIESGO PARA OMEC NEONATAL

Para el lactante con insuficiencia respiratoria, a pesar del tratamiento médico óptimo y radical, la OMEC representa un medio efectivo de rescate. Por la naturaleza invasiva de la técnica y las complicaciones posibles que ponen en riesgo la vida, los investigadores

han intentado caracterizar los factores neonatales que permiten identificar a quienes tienen un índice de mortalidad del 80% sin la OMEC. Dos de esos parámetros con el gradiente alveoloarterial de oxígeno (P_{AO_2}-Pa_{O_2}) y el índice de oxigenación (IO), que se calculan como sigue:

Gradiente alveoloarterial de oxígeno

$$AaDO_2 = (P_{atm} - 47)(Fi_{O_2}) - \frac{(Pa_{CO_2})}{0.8} - Pa_{O_2}$$

donde P_{atm} = presión atmosférica
Fi_{O_2} = concentración inspirada de oxígeno

Indice de oxigenación

$$OI = \frac{MAP \times Fi_{O_2} \times 100}{Pa_{O_2}}$$

donde PMR = presión media en las vías respiratorias

Los criterios de cada institución para la OMEC varían de acuerdo con la causa de la insuficiencia respiratoria y la experiencia médica local. Además, la definición de tratamiento médico óptimo para la insuficiencia respiratoria evoluciona conforme surgen depuraciones y mejores tratamientos. Sin embargo, casi siempre se acepta que, en el caso del tratamiento máximo, un gradiente alveoloarterial de oxígeno mayor de 600 a 620 mmHg durante cuatro a 12 horas o un índice de oxigenación de 25 a 60 por 30 minutos a seis horas establecen un punto predictivo bastante sensible y específico de mortalidad. Otros criterios de calificación para considerar la OMEC incluyen una Pa_{O_2} menor de 35 a 50 mmHg durante dos a 12 horas, deterioro clínico expresado por una Pa_{O_2} menor de 35 a 40 mmHg o un pH menor de 7.25 por dos horas con hipotensión intratable. Estos son valores sostenidos y cuantificados durante cierto periodo, lo que refleja el hecho de que una sola medición no predice con exactitud la mortalidad o el resultado. El cuadro 7-1 lista los estudios anteriores a la OMEC recomendados.

☐ OMEC venoarterial contra OMEC venovenosa

Existen dos modos principales de OMEC: la venoarterial (VA) y la venovenosa (VV). La primera utiliza dos cánulas separadas, una para la salida venosa que se coloca en la aurícula derecha y otra para el retorno arterial que se instala en el cayado aórtico. Los sitios típicos de cateterización son la vena yugular interna derecha y la arteria carótida primitiva a través de una sola incisión cervical. Aunque la mayoría de los lactantes que requieren OMEC padece insuficiencia respiratoria aislada, algunos presentan disfunción cardiaca de gravedad secundaria a hipoxia e insuficiencia cardiaca derecha por hipertensión pulmonar. La OMEC VA proporciona intercambio gaseoso y apoyo cardiaco para estos pacientes y es la norma terapéutica en muchas instituciones. No obstante, han surgido varias preocupaciones acerca de la forma VA, entre ellas la ligadura de la arteria carótida, la pérdida de la dinámica pulsátil del flujo sanguíneo cerebral y sistémico y las partículas o embolia gaseosa que llegan a los lechos vasculares cerebral o coronario. La mera ligadura de la arteria carótida no siempre cambia la velocidad de flujo sanguíneo cerebral, pero la adición de la oclusión venosa puede causar un descenso significativo de la velocidad de flujo sanguíneo arterial del cerebro durante la OMEC VA.[21] Aun así, no se han identificado diferencias consistentes en la incidencia de hemorragia intracraneal al comparar la modalidad venoarterial con la venovenosa.[22]

Como respuesta a los temores que suscita la OMEC VA surgió la forma venovenosa como alternativa terapéutica en algunos lactantes. La OMEC VV utiliza una sola cánula con dos luces separadas que se instala en la aurícula derecha a través de la vena yugular interna. En la aurícula derecha se producen el flujo de salida venoso y el retorno "arterial" oxigenado. Esta técnica exige que la función cardiaca sea normal y que pueda haber una nueva recirculación significativa en la aurícula derecha con las velocidades de flujo altas, lo cual deriva en oxigenación limitada.[23,24] La reducción de la recirculación y la mejoría de la oxigenación se logran con las adaptaciones del diseño de la cánula.[25] Los problemas potenciales con la ligadura de la carótida, la pérdida de la dinámica del flujo sanguíneo pulsátil y las embolias disminuyen o se eliminan con la OMEC VV.

Los datos retrospectivos del Registro de la ELSO que evalúan las complicaciones durante la OMEC sugieren un índice mayor de supervivencia general y menor incidencia de fenómenos neurológicos importantes (convulsiones, infarto) con la forma VV de la técnica.[26] En una comparación de grupos de lactantes con insuficiencia respiratoria del Registro de la ELSO, tratados con OMEC VA o VV, se observó una ventaja en la supervivencia con la forma VV cuando se agruparon los pacientes para la insuficiencia respiratoria sola, pero la supervivencia no fue mucho mejor con la venovenosa cuando se agruparon para la insuficiencia respiratoria y la hemodinámica; sin embargo, la hemólisis y las tor-

Cuadro 7-1. Estudios recomendados antes de la oxigenación con membrana extracorpórea

Ultrasonido encefálico
Ecocardiograma
Radiografía de tórax
Biometría hemática completa, cuenta plaquetaria
Tipo sanguíneo y pruebas cruzadas
Electrólitos, calcio
Estudios de coagulación (TP, TPT, fibrinógeno, productos de la degradación del fibrinógeno)
Gases sanguíneos arteriales en serie

TP, tiempo de protrombina; TPT, tiempo parcial de tromboplastina.

ceduras de la cánula fueron más frecuentes con la OMEC VV.[22]

Puesto que la velocidad de flujo sanguíneo es proporcional a la cuarta potencia del radio de la manguera e inversamente proporcional a la longitud de la misma, la velocidad del flujo sanguíneo por el circuito depende del tamaño de la cánula y la longitud de las mangueras. Para llevar al máximo el flujo en el circuito, y por tanto la oxigenación, debe usarse la cánula venosa de mayor calibre con la menor longitud del circuito posibles. La cánula arterial casi siempre es el elemento de menor diámetro en el circuito, por lo que representa la resistencia más alta al flujo. De nueva cuenta, lo ideal es la cánula arterial de mayor diámetro que se ajuste a la arteria carótida del lactante con la menor longitud de manguera en el circuito.

CATETERIZACION E INICIO DE LA DERIVACION

Las técnicas para cateterización y retiro de la cánula para la OMEC varían según sean las preferencias institucionales y personales. Sin embargo, los autores consideran benéfico aplicar un abordaje quirúrgico estandarizado para la colocación y extracción de la cánula. Casi todos los procedimientos de OMEC se realizan en las unidades de cuidados intensivos neonatales y pediátricos. Debe reunirse un equipo quirúrgico completo con el instrumental adecuado, que incluya electrocauterio móvil y fuentes de luz. Todos los integrantes del equipo —neonatólogos, cirujanos, personal de enfermería de cuidados intensivos, perfusionistas y terapeutas respiratorios— deben estar a disposición inmediata. Cuando el tiempo lo permite, debe contarse con sangre que ya tenga pruebas cruzadas y mantenerse en la unidad de cuidados intensivos; cuando se requiere sangre para cateterización de urgencia, puede usarse sangre O Rh negativo. Se extrae una jeringa de sangre (10 ml/kg) y se mantiene disponible para transfusión y urgencias. Todos los lactantes que necesitan OMEC deben considerarse candidatos para el tratamiento de reposición de factor tensoactivo.[27]

El lactante se coloca sobre una cama con un calentador en la cabecera, con la cabeza a los pies de la cama. El ventilador y las mangueras se extienden en el lado izquierdo del paciente y el circuito cebado para OMEC en el derecho. Si se aplica una toalla enrollada bajo los hombros del lactante, se produce una hiperextensión ligera del cuello. Se administra la analgesia adecuada junto con un relajante muscular de acción prolongada. También se emplea la anestesia infiltrativa local con lidocaína.

Se practica una incisión de 2 cm sobre el músculo esternocleidomastoideo derecho con el electrocauterio. Es necesario mantener una hemostasia meticulosa durante todo el procedimiento. La exposición de la vena yugular interna y la arteria carótida primitiva se logra con la disección del músculo esternocleidomastoideo. La arteria carótida y la vena yugular interna se rodean con suturas de seda 2-0 y se produce anticoagulación sistémica con 75 a 150 unidades/kg de heparina. La dosis de heparina puede modularse según sea el riesgo estimado de hemorragia con la guía del tiempo de coagulación activada. Después de un lapso de circulación adecuado, se liga la arteria carótida en su parte cefálica y el control proximal se obtiene con una pinza *bulldog*. Se realiza una arteriotomía transversa y se emplean dos suturas fijas de polipropileno 6-0 para controlar la arteriotomía y prevenir la disección de la íntima. Si es necesario, se dilata la arteria y se inserta la cánula de tamaño apropiado a través de la arteriotomía hasta el nivel del cayado aórtico. La cánula arterial se fija con suturas adicionales de seda 2-0 que se anudan sobre un pequeño fragmento de asa vascular. El nudo cefálico que se utilizó para ligar la carótida también se fija alrededor de la cánula. En este momento puede obtenerse una muestra de sangre para medir el tiempo de coagulación activada.

La cateterización venosa se lleva a cabo de manera idéntica. En virtud de las múltiples perforaciones de la cánula venosa y la fragilidad relativa de la vena, es preciso ser cuidadoso durante su inserción. La compresión del hígado y suspensión momentánea de la ventilación durante la cateterización venosa ayudan a prevenir la embolia gaseosa. Las burbujas de aire que permanezcan en las cánulas o las mangueras del circuito se retiran con solución salina heparinizada y las cánulas se fijan con firmeza a las mangueras del circuito. La derivación puede iniciarse de inmediato en el paciente inestable o después de confirmar la posición de la cánula con una radiografía o sonografía torácica[28] en el sujeto estable. En individuos con coagulopatía, el uso de un sellador tópico de fibrina modificada contribuye a mejorar la hemostasia en la herida de la cateterización.[29] La incisión de la piel se cierra con una sutura corrediza y aguja atraumática; las cánulas se suturan a la piel para prevenir el desalojo. Es preferible usar un vendaje transparente porque permite vigilar la herida durante la anticoagulación sistémica.

El flujo de derivación se inicia y aumenta según lo determine la oximetría del pulso y la vigilancia en línea de la saturación venosa. La estimación del gasto cardiaco neonatal en cerca de 200 ml/kg/min se emplea para calcular la derivación porcentual. Los objetivos de la OMEC son perfundir al paciente y proporcionar una cantidad adecuada de oxígeno, lo cual hace posible que los pulmones "descansen". Esto puede lograrse con velocidades de flujo en la OMEC de 120 a 150 ml/kg/min o cerca del 60% del gasto cardiaco total. En general, las velocidades de flujo de la OMEC venoarterial se incrementan 50 ml cada cinco minutos. Al mismo tiempo, los ajustes del ventilador se reducen cada vez más mientras se mantengan normales las saturaciones arterial y venosa mixta. Los ajustes típicos de reposo para un lactante con soporte de OMEC VA completa incluyen un límite de presión de 15 a 18 cmH_2O, frecuencia ventilatoria obligatoria intermitente de 15 a 20 respiraciones por minuto, presión positiva al final de la espiración de 5 cmH_2O y una Fio_2 de 0.21. El inicio de la derivación de la OMEC VV debe realizarse con lentitud, casi siempre con 30 ml cada

cinco minutos, y debe considerarse la conversión a la forma VA si el lactante permanece hipotenso o hipoxémico o si los ajustes del ventilador no pueden disminuirse conforme aumenta la derivación.

Algunos pacientes presentan una reducción notoria del gasto cardiaco o "aturdimiento" cardiaco después de iniciar la derivación; esto se caracteriza por presión estrecha del pulso y valores de Pao_2 casi equivalentes entre el paciente y la bomba.[30] Aunque este trastorno no se comprende bien, los lactantes con hipoxia más pronunciada o isquemia anterior a la derivación tienen más probabilidades de sufrir aturdimiento cardiaco. El tratamiento consiste en proporcionar el flujo de OMEC suficiente para aportar el gasto cardiaco hasta que el miocardio se recupere.

Después de establecer la derivación pueden suspenderse los agentes presores y la anticoagulación sistémica se mantiene con mediciones del tiempo de coagulación activada entre 200 y 220 segundos. También se administran antibióticos intravenosos, como ampicilina y gentamicina, durante el tiempo que dure la derivación. Se obtienen muestras sanguíneas en serie para biometría hemática completa, plaquetas, electrólitos, glucosa y calcio cada ocho horas. La hemoglobina se mantiene entre 14 y 18 g/dl y la cuenta plaquetaria por arriba de 60 000/mm^3. Puesto que existe un riesgo relativamente alto de lesión cerebrovascular en los lactantes tratados con OMEC, la vigilancia ultrasonográfica diaria de la cabeza es muy útil para identificar una hemorragia intracraneal mayor.[31]

En virtud de la necesidad de heparinización sistémica durante la OMEC, existe una contraindicación relativa para los procedimientos invasivos. Los autores desaconsejan la aspiración nasofaríngea, punciones en el talón, punciones venosas e inyecciones intramusculares durante este tratamiento. En caso que sean necesarios algunos procedimientos invasivos que se realizan en la cama del paciente, como la colocación de una sonda torácica, los autores emplean electrocauterio y mantienen una hemostasia meticulosa.

Los requerimientos de líquidos de mantenimiento durante la OMEC son de 80 a 120 ml/kg/día, con necesidades calóricas parenterales aproximadas de 378 kJ (90 kcal)/kg/día. El gasto urinario de 1 a 2 ml/kg/h es adecuado. Los requerimientos de sodio para mantenimiento son un poco más bajos, alrededor de 1 a 2 meq/kg/día, con altos requerimientos de potasio, hasta de 4 a 5 meq/kg/día. La sedación sin bloqueo neuromuscular se emplea durante la mayor parte de la OMEC. Todos los medicamentos, líquidos y nutrición parenteral pueden administrarse a través de los puertos del circuito. En caso que se desarrolle insuficiencia renal, la hemofiltración o ultrafiltración pueden llevarse a cabo por el circuito de OMEC. Es necesario tener el cuidado de vigilar periódicamente los gases sanguíneos arteriales, hemoglobina, cuenta plaquetaria y factores de coagulación durante el curso de la oxigenación con membrana extracorpórea.

Después de comenzar la OMEC, la radiografía torácica muestra a menudo opacificación completa de los campos pulmonares ("blanqueamiento").[32] Es probable que este efecto se deba a múltiples factores, como la reducción de la presión ventilatoria inspiratoria máxima y la presión positiva al final de la espiración con establecimiento de la circulación extracorpórea. El circuito mismo de OMEC también contribuye al inicio y mantenimiento de una reacción inflamatoria sistémica en el recién nacido, lo que produce infiltrados pulmonares difusos como manifestación de este proceso. El deterioro pulmonar inicial después del comienzo de la OMEC neonatal se relaciona con la activación de los neutrófilos circulantes y la producción de citocinas inflamatorias.[33,34] Además, existe una activación sistémica mensurable y consumo de los factores de coagulación durante la OMEC, lo que refleja un proceso inflamatorio generalizado que, en parte, puede ser una respuesta del huésped a la membrana y el circuito.[35]

CIRCUITO DE LA OMEC

La sangre se remueve del lactante por drenaje pasivo a través de la cánula de salida venosa hacia una vejiga o reservorio venoso (fig. 7-1). Un dispositivo de vigilancia del retorno venoso (DVRV) en línea realiza un análisis continuo de la cantidad de sangre venosa en la vejiga y asegura que la salida venosa del paciente sea igual al flujo arterial de la bomba. El DVRV activa la alarma y cierra automáticamente la bomba si el retorno venoso disminuye por cualquier razón. Una vez que se restaura el volumen perdido en la vejiga, el DVRV suspende la alarma y la bomba continúa su funcionamiento.

Una de las causas más frecuentes de disminución en la salida venosa al circuito de OMEC es la hipovolemia. También puede aumentarse la altura de la cama para mejorar el drenaje venoso por gravedad. Sin el DVRV, el funcionamiento de la bomba sin el flujo venoso adecuado conduce al colapso de las mangueras; la presión negativa resultante extrae el aire de la solución ("cavitación") y provoca embolia gaseosa en el circuito. La figura 7-2 esboza un algoritmo sugerido para el tratamiento de las anomalías del retorno venoso durante la oxigenación por membrana extracorpórea.

Una bomba de rodillos de desplazamiento dirige la sangre a través del pulmón de membrana, donde se produce el intercambio gaseoso como consecuencia de los gradientes de presión gaseosa. La mayoría de las bombas de rodillos para OMEC vigentes se diseñó con un microprocesador que permite calcular el flujo sanguíneo con base en las revoluciones por minuto de la cabeza de la bomba y el tamaño de las mangueras en el circuito. Luego, la sangre se calienta nuevamente a temperatura corporal en un intercambiador de calor por contracorriente y se devuelve al lactante a través de la cánula arterial.

El control de la mezcla de gases en el pulmón de membrana se logra con un sistema de administración de gas con tres componentes principales: un equipo medidor de flujo de oxígeno (de flujo alto y bajo), medidor de flujo de dióxido de carbono y mezclador de

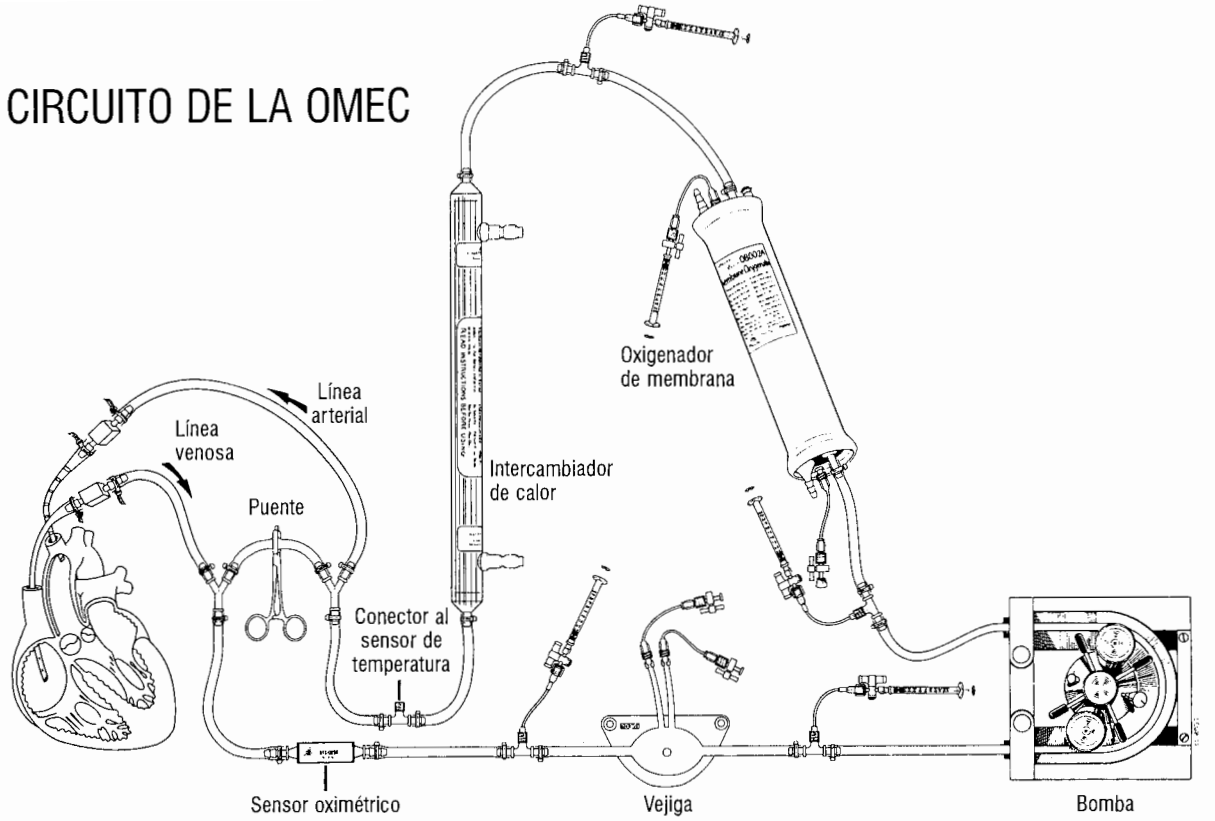


Fig. 7-1. Diagrama del circuito de oxigenación con membrana extracorpórea.

oxígeno. Puede lograrse una Fio_2 precisa si se emplea el mezclador de aire con oxígeno con velocidades de flujo altas o bajas. Mientras el lactante permanece en OMEC, el principal determinante del aporte de oxígeno es la velocidad de flujo sanguíneo en la OMEC y el nivel de hemoglobina; esto refleja el hecho que el gradiente de oxígeno en la membrana funcional es enorme (alrededor de 760 mmHg en la membrana y 40 mmHg en la sangre del sujeto). Por lo tanto, con una Po_2 mayor de 100 mmHg la sangre del individuo que viaja por el circuito de OMEC se satura al máximo con oxígeno y el incremento adicional de la Po_2 del paciente no mejora el aporte de oxígeno. Para aumentar el aporte de oxígeno neonatal debe incrementarse la velocidad de flujo de la OMEC (la magnitud de la circulación extracorpórea) o la hemoglobina. El principal determinante de la Pco_2 es el flujo de gas de la OMEC. La eliminación de dióxido de carbono es muy eficiente en el pulmón de membrana y debe agregarse CO_2 para mantener una Pco_2 normal en el límite de 40 a 45 mmHg. Dado que la sangre que regresa al lactante lo hace por el cayado aórtico (durante la OMEC VA), la Pco_2 es un reflejo más exacto de la sangre que llega al centro respiratorio cerebral del paciente. Durante la separación gradual de la OMEC, una cifra baja de Pco_2 en la bomba inhibe los esfuerzos respiratorios espontáneos del sujeto y provoca hipoventilación relativa e hipercapnia sistémica. La vigilancia permite hacer los ajustes oportunos en la mezcla de gases y las velocidades de flujo durante la derivación para oxigenación por membrana extracorpórea.

El oxigenador de membrana que se utiliza en la actualidad en Estados Unidos consiste en una membrana de silicón reforzada que rodea una pantalla plástica. La envoltura de membrana se enrolla alrededor de una bobina de policarbonato y se cubre con una manga de silicón. El gas fluye desde el interior de la cobertura de membrana y se intercambia por difusión con la sangre que fluye en la superficie externa de la membrana. La superficie de la membrana casi siempre se elige de acuerdo con el peso del paciente; en la mayoría de los recién nacidos, se emplea una membrana de 0.8 m^2 de superficie. Con esta área, la transferencia de oxígeno puede llegar a 70 ml/min/m^2. El gradiente de presión del compartimiento sanguíneo a través del oxigenador de membrana debe mantenerse entre 100 y 200 mmHg, siempre mayor a la presión del compartimiento de gas para evitar la embolización gaseosa.

SEPARACION GRADUAL Y RETIRO DE LA CANULA

Los cursos "típicos" de OMEC neonatal tienen una duración de cinco días (los pacientes con hernia dia-

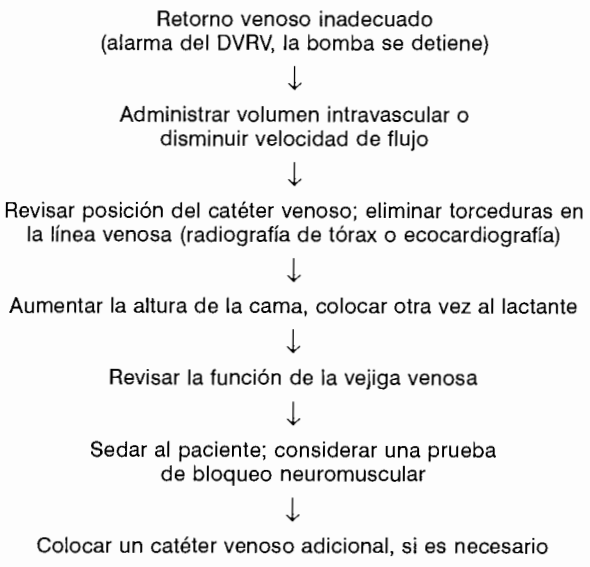


Fig. 7-2. Algoritmo sugerido para el tratamiento del retorno venoso inadecuado durante la oxigenación con membrana extracorpórea. DVRV, dispositivo de vigilancia del retorno venoso. (Adaptado de Zwischenberger JB, Upp JR Jr: Emergencies during extracorporeal membrane oxygenation and their management. In Zwischenberger JB, Bartlett RH [eds]: ECMO: Extracorporeal Life Support Organization, 1995, pp 221-249.)

fragmática congénita y alteraciones cardiacas son la excepción). A medida que mejoran los pulmones, se requiere menor flujo sanguíneo para pasar por el circuito de OMEC y el flujo puede reducirse en forma gradual en cantidades de 10 a 20 ml/min. La medición de la saturación venosa mixta de oxígeno en la cánula venosa auricular derecha puede usarse para la separación gradual efectiva, mientras no haya derivaciones intracardiacas con importancia hemodinámica y el gasto cardiaco, la hemoglobina y el índice metabólico del individuo permanezcan estables.

La velocidad de flujo de la OMEC se reduce en forma gradual conforme se incrementa el apoyo ventilatorio convencional hasta que se alcanza un 10% de derivación. Esta velocidad de flujo "perezosa" se mantiene durante seis a ocho horas para asegurar que el lactante pueda mantenerse con ajustes aceptables con la ventilación convencional. La medición de la distensibilidad pulmonar también es un indicador útil de la recuperación pulmonar; una distensibilidad pulmonar neonatal de 0.8 ml/cmH_2O/kg o mayor se relaciona con un nivel de mejoría pulmonar que permite el retiro exitoso de la cánula de derivación.[36]

La remoción de la cánula se realiza en forma casi idéntica a la instalación; cuando es posible, el procedimiento lo realizan los mismos integrantes del equipo de OMEC. Debe mantenerse sangre con pruebas cruzadas junto a la cama del paciente y se extraen 10 ml/kg de sangre en una jeringa para una transfusión de urgencia. Los autores usan siempre sedación intravenosa, analgesia y bloqueo neuromuscular para prevenir la inspiración espontánea y la posible embolia gaseosa ocasionada por el esfuerzo inspiratorio negativo durante el retiro de la cánula. Los ajustes del ventilador se incrementan después de la parálisis.

Después de colocar al individuo, se preparan el cuello y las cánulas con técnica estéril. Es necesario tener cuidado de preparar la superficie suficiente de la pared torácica en el caso poco probable que se requiera una esternotomía para el control proximal de urgencia de los vasos durante la extracción de las cánulas. La herida del cuello se abre nuevamente y se explora; se aíslan las cánulas arterial y venosa. El lactante se separa de la derivación y se aplican pinzas a las cánulas. La cánula venosa casi siempre se retira primero para permitir una mejor exposición. Debe mantenerse una pausa inspiratoria durante la extracción de la cánula venosa para prevenir la embolia gaseosa. Se retira la cánula venosa y el vaso se controla con una pinza de Satinsky. Se liga el vaso. La cánula arterial se retira de manera similar; sin embargo, no es necesaria la pausa inspiratoria o la compresión hepática. Después de retirar las cánulas, se examina la herida para comprobar la hemostasia y a menudo se administra 1 mg de protamina para revertir los efectos de la heparina restante. La herida se cierra según la preferencia del cirujano.

Algunos pacientes se consideran "en riesgo" de requerir un segundo curso de OMEC a pesar de la disminución gradual exitosa hasta el flujo perezoso. Este grupo incluye a los lactantes con hernia diafragmática congénita, sujetos con índice de oxigenación alto antes de la OMEC y pacientes que requieren un curso inicial prolongado de oxigenación. En un estudio de los centros ELSO, alrededor de un tercio de ellos empleó una técnica en la que conservan las cánulas instaladas en los pacientes con alto riesgo.[37] Esta conducta se diseñó para evitar la necesidad de explorar de nueva cuenta el cuello para reponer las cánulas en caso que se requiriera un segundo curso de OMEC. El lactante debe mantenerse con anticoagulación para prevenir complicaciones tromboembólicas. Si se considera la conservación de las cánulas, debe establecerse un periodo definitivo, casi siempre menor de 24 horas, durante el cual el paciente se coloca otra vez en OMEC o se le retiran las cánulas. El riesgo de "dejar pendientes" las cánulas con la posibilidad de complicaciones trombóticas letales debe compararse cuidadosamente con el beneficio de la segunda instalación inmediata de la oxigenación con membrana extracorpórea.

Algunas instituciones realizan la reparación de la arteria carótida primitiva en lugar de la ligadura después del retiro de la cánula.[38,39] Los lactantes seleccionados para la reconstrucción de la arteria carótida no deben sufrir hemorragia intracraneal mayor o lesión cerebral y deben contar con vasos adecuados para la reconstrucción y un pronóstico favorable. El seguimiento a corto plazo demuestra que los índices de permeabilidad son aceptables[39,40] y se logra un desarrollo neurológico equivalente a un año, en comparación con los lactantes que se someten a la ligadura arterial.[39] Es necesario un seguimiento a largo plazo para determinar si la reconstrucción carotídea es un procedimiento téc-

nico deseable y duradero para aplicarlo a los sobrevivientes de la oxigenación por membrana extracorpórea.[41]

COMPLICACIONES

Complicaciones mecánicas

Falla de la membrana

La falla de la membrana se caracteriza por retención de dióxido de carbono y descenso de la oxigenación. Tanto la condensación de agua como la formación de un coágulo de fibrina pueden obstruir la capacidad de la membrana para realizar el intercambio gaseoso por difusión. Además, la membrana no debe someterse a presiones de salida demasiado altas, de acuerdo con la velocidad de flujo y el tamaño de la cánula arterial. La formación de vapor de agua proveniente del puerto de salida de gas en la membrana, junto con un aumento de la P_{CO_2} de la bomba, pueden ser los primeros signos de falla inminente de la membrana por la condensación de agua y debe tratarse como una urgencia. De igual forma, el consumo progresivo de los factores de coagulación, incluidas las plaquetas, indica que tal vez sea necesario cambiar la membrana, si la OMEC aún es indispensable.

Rotura de la manguera

La rotura de la manguera era más frecuente cuando se empleaban mangueras de cloruro de polivinilo. Las mangueras de los circuitos modernos ya se modificaron para obtener una mayor durabilidad y mejores características de fatiga, lo que hace que la rotura de la manguera sea poco frecuente. Esta puede romperse cuando la presión de oclusión del rodillo es demasiado alta; por lo tanto, es preciso inspeccionar el circuito con cuidado durante todo el curso de derivación. Además, deben asegurarse las conexiones del circuito y reponerlas cuando estén rotas o defectuosas. En caso de rotura de las mangueras, la bomba se apaga de inmediato y el lactante se retira de la derivación hasta que se instalen nuevas mangueras y rodillo de la bomba.

Retiro accidental de la cánula

La fijación segura de las cánulas en su sitio y la supervisión estrecha del área alrededor de la cabeza del paciente previenen el retiro accidental de las cánulas. El desalojo inesperado de la cánula es una urgencia quirúrgica y debe aplicarse presión de inmediato sobre la herida del cuello. El lactante se retira de inmediato de la derivación y se aumentan los ajustes del ventilador convencional. Este accidente conlleva una pérdida importante de sangre y debe obtenerse sangre de respaldo. La incisión del cuello se explora nuevamente para prevenir una hemorragia adicional, reponer las cánulas y restablecer la derivación.

Complicaciones del paciente

Embolia gaseosa

La presencia de aire en el circuito de OMEC, con la posibilidad de causar una embolia gaseosa, es una de las complicaciones más temidas y devastadoras de la derivación circulatoria. Es esencial eliminar todas las burbujas visibles con solución salina heparinizada durante la instalación de la cánula. Debe tenerse cuidado cuando se realice la colocación y retiro de la cánula venosa para prevenir la entrada accidental de aire al hemicardio derecho. Existen numerosos puntos por los que puede entrar aire al circuito, como los conectores, válvulas y oxigenador; es indispensable que haya personal junto a la cama del paciente que vigile el circuito en forma continua. El aire en el lado arterial del circuito obliga a retirar al lactante de inmediato de la derivación. El aire en el lado venoso casi siempre queda atrapado cerca del puente o la vejiga de retorno venoso y por lo general se puede "encaminarlo" hacia un sitio conveniente, proximal al oxigenador, donde se aspira.

Si entra aire por la cánula arterial, el lactante debe retirarse de inmediato de la OMEC, ventilarse con bolsa y colocarse en posición de Trendelenburg como intento para prevenir que el aire llegue a la circulación cerebral. Debe aspirarse la cánula arterial en forma vigorosa para eliminar todo el aire restante en la cánula o la aorta proximal. Algunas veces se necesita apoyo inotrópico si entró aire a la circulación coronaria. El lactante no debe colocarse otra vez en la OMEC hasta que se identifique y corrija la causa de la embolia gaseosa.

Hemorragia intracraneal y otras complicaciones hemorrágicas

Algunas de las complicaciones más frecuentes en el neonato con OMEC son la hemorragia intracraneal, el infarto o el edema cerebral. Estas lesiones del sistema nervioso central se producen hasta en 35% de los lactantes con OMEC[25] y reflejan en parte el grado y duración de la hipoxemia o hipotensión anteriores a la oxigenación asistida. El estado neurológico del lactante debe evaluarse en forma continua, además de realizar una búsqueda cuidadosa de actividad convulsiva nueva mientras se realiza la OMEC. Las exploraciones encefálicas diarias con ultrasonido son esenciales; la presencia de una hemorragia nueva moderada (grado II) o un hematoma intracraneal en expansión son recomendaciones para suspender la OMEC y la anticoagulación.

No es rara la hemorragia por la herida cervical para la cateterización; deben hacerse esfuerzos para asegurar que el paciente tenga un tiempo de coagulación activada apropiado, cuenta plaquetaria mayor de 100 000/mm^3 y cantidades suficientes de factores de coagulación. Algunos datos sugieren que el mantenimiento de una cuenta plaquetaria por arriba de 200 000/mm^3 ayuda a disminuir la incidencia general de complicaciones hemorrágicas.[42] La hemorragia en la herida que rebase los 10 ml/h durante más de dos horas y

persista a pesar de optimizar el estado de la coagulación obliga a una exploración local de la herida.

Una conducta para los lactantes con riesgo hemorrágico durante la OMEC (p. ej., coagulopatía antes de la derivación, hemorragia intraventricular preexistente o procedimientos invasivos recientes o planeados) consiste en usar una derivación de flujo alto con tiempo de coagulación activada bajo. El flujo alto (60 a 70% del gasto cardiaco total estimado) permite una anticoagulación relativamente menor, como se refleja en los valores menores del tiempo de coagulación activada (160 a 170 seg). En esta situación, las mediciones de distensibilidad pulmonar ayudan a determinar cuándo un lactante es capaz de separarse de la derivación; en ese caso, el flujo de la OMEC se reduce con relativa rapidez y, mientras disminuye el flujo, se administra heparina adicional para prolongar el tiempo de coagulación activada y prevenir la trombosis en el circuito. El uso de mangueras con heparina unida también ayuda a prevenir la trombosis en el circuito durante la derivación.[43]

Otra alternativa terapéutica para los lactantes con riesgo hemorrágico durante la OMEC son los agentes que inhiben la fibrinólisis, que ayudan a prevenir complicaciones hemorrágicas. La administración de ácido aminocaproico por vía intravenosa con un bolo inicial de 100 mg/kg, seguido por infusión continua a 30 mg/kg/h, justo antes o después de la cateterización, disminuye la hemorragia y los requerimientos consecuentes de transfusión, sobre todo en pacientes que necesitan procedimientos quirúrgicos. Además, se ha observado un descenso significativo de la incidencia de hemorragia intracraneal en los lactantes que se trataron con ácido aminocaproico.[44] Otros agentes antifibrinolíticos, como el ácido tranexámico, se emplearon durante la reparación quirúrgica de la hernia diafragmática con OMEC y se mostró un decremento significativo de la hemorragia y requerimientos de transfusión; sin embargo, también se observaron complicaciones trombóticas, que se consideraron secundarias al tratamiento antifibrinolítico.[45]

Persistencia del conducto arterioso

Con la caída drástica de la presión de la arteria pulmonar, la mayoría de los recién nacidos desarrollan una derivación de izquierda a derecha a través del conducto arterioso permeable durante las primeras 48 horas de OMEC. Las manifestaciones de la persistencia del conducto arterioso incluyen menor eficiencia de la oxigenación, edema pulmonar persistente, gasto urinario insuficiente a causa de hipoperfusión periférica y capacidad para obtener velocidades de flujo más altas de lo esperado en la OMEC sin apagar el DVRV. En general, el conducto arterioso permeable se cierra en forma espontánea con el tratamiento médico, que incluye restricción de líquidos a 80 o 100 ml/kg/día y diuresis mediante furosemida. Por los efectos sobre la función plaquetaria, los autores no recomiendan el uso de indometacina durante la OMEC. Es raro que sea necesario el cierre quirúrgico del conducto arterioso permeable mientras el paciente está con oxigenación por membrana extracorpórea.

Complicaciones diversas

La disección aórtica como complicación de la cateterización arterial puede ocurrir con la OMEC VA y se manifiesta como disminución de los pulsos de las extremidades inferiores después del retiro de la cánula.[46] El diagnóstico se confirma con ecocardiografía transtorácica o transesofágica o con angiografía del cayado aórtico. Los autores aplican de rutina las suturas transmurales vasculares de fijación para prevenir la disección de la íntima. También emplean suturas de fijación durante la instalación de la cánula venosa para impedir la pérdida inadvertida de la vena yugular interna en los planos profundos a la clavícula y mediastino.

Hay informes de una forma muy rara de hipercoagulabilidad adquirida relacionada con el uso de heparina durante la OMEC (trombocitopenia y trombosis inducida o relacionada con la heparina).[47] Se cree que la inducción de este estado hipercoagulable se debe a anticuerpos dirigidos contra los complejos heparina-factor plaquetario 4.

También hay informes de la exposición al plasticizador di(2-etilhexil)ftalato (DEHP) durante la OMEC.[48] El DEHP se lixivia de las mangueras del circuito y las concentraciones dependen de la superficie total de manguera. Al parecer, esta exposición se elimina si se utiliza manguera con heparina unida. Aunque no se han observado efectos tóxicos a corto plazo, aún se desconoce el efecto de la exposición a este plasticizador.

La incidencia general publicada de infecciones intrahospitalarias durante la OMEC alcanza cifras hasta del 30%; los factores de riesgo para la infección incluyen la duración de la OMEC, los días de estancia en el hospital y los procedimientos quirúrgicos previos o durante la OMEC.[49] Los datos del Registro de la ELSO de 5 001 pacientes neonatales con OMEC VA documentaron una infección bacteriana de 2.9% e infección micótica de 0.6% en los lactantes; las infecciones por hongos conllevan un índice mucho mayor de mortalidad en el hospital.[50] La morbilidad y mortalidad generales parecen ser más altas en neonatos en quienes la sepsis inicia durante la OMEC.[51] Por la necesidad de productos sanguíneos, los individuos con esta modalidad de oxigenación también tienen riesgo de presentar alguna enfermedad infecciosa de transmisión sanguínea. En un estudio reciente, alrededor del 8% de un grupo de niños que se trataron con OMEC cuando eran recién nacidos tuvo resultados serológicos positivos para anticuerpos contra el virus de la hepatitis C.[52]

☐ Procedimientos quirúrgicos durante la oxigenación con membrana extracorpórea

Aunque el lactante con OMEC se somete a anticoagulación sistémica, pueden realizarse procedimientos

quirúrgicos exitosos cuando son necesarios, incluso con la derivación extracorpórea. Sin embargo, a diferencia de la circulación extracorpórea para reparación de defectos cardiacos congénitos, no es posible la reversión inmediata de la anticoagulación después de la operación en el lactante con OMEC por la necesidad de apoyo extracorpóreo continuo. Por lo tanto, los abordajes quirúrgicos para el lactante que requiere procedimientos invasivos mientras se mantiene la OMEC deben considerar la necesidad de anticoagulación continua después del procedimiento.

Se reúne al equipo de OMEC y se establecen los ajustes para derivación de flujo alto con tiempo de coagulación activada bajo. Se administran plaquetas para mantener un nivel adecuado y los productos sanguíneos se ponen a disponibilidad inmediata. Para todas las operaciones mayores debe considerarse la infusión IV continua de ácido aminocaproico. Para reducir al mínimo el riesgo del transporte durante la OMEC, los autores casi siempre realizan las operaciones en la unidad de cuidados intensivos neonatales o en el quirófano contiguo. Deben subrayarse los principios básicos de la técnica quirúrgica meticulosa. Se recomienda el uso libre del electrocauterio y al mismo tiempo minimizar la disección.

Los aspectos acerca de la programación y las técnicas para reparación de la hernia diafragmática congénita se discuten en otra parte de este texto. Es preciso señalar que la reparación de este tipo de hernia durante la OMEC se relaciona con mayor ocurrencia de hemorragia en el sitio quirúrgico que requiere transfusión (38%), en comparación con la reparación de la hernia diafragmática congénita antes o después de la OMEC (18 y 6%, respectivamente).[53] Los defectos diafragmáticos grandes o los defectos que no pueden cerrarse de primera intención sin una disección significativa se cierran con un parche de tejido blando de Gore-Tex para minimizar la hemorragia quirúrgica. La reconstrucción temporal de la pared abdominal y el cierre con un parche prostético[54] son una alternativa efectiva ante la dificultad o incapacidad para colocar las vísceras otra vez en la cavidad abdominal infantil mientras se mantiene la oxigenación con membrana extracorpórea.

También hay informes de biopsia pulmonar abierta durante la OMEC en pacientes pediátricos; en algunos casos es útil para obtener datos diagnósticos y pronósticos.[55] La broncoscopia y las operaciones torácicas y abdominales pueden realizarse con éxito durante la OMEC, con las limitaciones de que la hemostasia debe ser exacta y es necesario mantener la vigilancia en caso de hemorragia en el sitio quirúrgico.

☐ Resultados

El uso contemporáneo de la OMEC en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria neonatal refleja la evolución y depuración de una técnica que antes era experimental y ahora es un tratamiento aceptado. El establecimiento de un Registro de OMEC internacional por parte de la ELSO permitió la acumulación y análisis de datos de 111 centros activos de OMEC en todo el mundo. En los primeros 10 000 pacientes registrados se observó una supervivencia del 75% para todos los sujetos con OMEC, con un índice de supervivencia más alto en los neonatos e índices menores en los niños y adultos (cuadro 7-2).

Cuadro 7-2. Casos de OMEC por grupo de pacientes (Registro de la ELSO, 1980-1995)

Indicación	*Núm. de casos*	*Supervivencia (%)*
Insuficiencia respiratoria neonatal	10 391	80
Pediátrica	982	53
Insuficiencia cardiaca neonatal/pediátrica	1 491	43
Adulto	197	41

OMEC, oxigenación con membrana extracorpórea; ELSO, *Extracorporeal Life Support Organization.*

Desde mediados de la década de 1990 se observa un descenso del número total de casos con OMEC publicados en el Registro de la ELSO. Se cree que el declive observado en el volumen de casos refleja las mejoras de los planes terapéuticos ventilatorios menos invasivos en algunos lactantes y niños, incluyendo el uso de factor tensoactivo exógeno, ventilación oscilatoria de alta frecuencia y óxido nítrico inhalado. La revisión de los datos del Registro de la ELSO de 1995 demuestra que los recién nacidos con aspiración de meconio que requirieron OMEC aún tienen el mejor índice de supervivencia (93%), mientras que la supervivencia con OMEC para pacientes con hernia diafragmática congénita es de 58% (cuadro 7-3). Los lactantes con hipertensión pulmonar persistente neonatal o síndrome de insuficiencia respiratoria muestran índices de supervivencia con OMEC de 83 y 84%, respectivamente. En individuos con paro o insuficiencia cardiacos antes del inicio de la OMEC, la supervivencia es del 60%, mientras que los lactantes en quienes se inicia esta oxigena-

Cuadro 7-3. Casos de OMEC neonatal (Registro de la ELSO, julio 1995)

Indicación	*Núm. de casos*	*Supervivencia (%)*
Síndrome de aspiración de meconio	3 771	94
Síndrome de insuficiencia respiratoria	1 116	84
CFP/HPPN	1 391	83
Neumonía/sepsis	1 611	76
Hernia diafragmática congénita	2 081	58
Otros	379	74
TOTAL	**10 349**	**80**

OMEC, oxigenación con membrana extracorpórea; ELSO, *Extracorporeal Life Support Organization*; CFP, circulación fetal persistente; HPPN, hipertensión pulmonar persistente neonatal.

ción por criterios de $AaDO_2$ o índice de oxigenación que predecían una mortalidad del 80%, alcanzaron una supervivencia del 86%. No hay diferencias significativas en los índices de supervivencia con OMEC para cualquier grupo diagnóstico neonatal desde 1991.[56]

El pronóstico para el desarrollo neurológico en los sobrevivientes de la OMEC casi siempre es alentador. Alrededor del 60 a 70% de ellos presenta un desarrollo normal cuando se evalúan a las edades de uno a dos años.[57,58] En un estudio prospectivo con cohorte de 103 niños de cinco años de edad tratados con OMEC en el *Children's National Medical Center* en Washington, D.C., se observó una discapacidad importante en 17 (16%) y mayor riesgo de dificultades académicas en la edad escolar y problemas del comportamiento.[59] El hecho de que un porcentaje de los sobrevivientes de OMEC tenga retraso del desarrollo debe compararse contra la mortalidad casi segura sin este recurso terapéutico.

Para todos los sobrevivientes de la OMEC se recomienda una valoración neurológica basal que incluya imágenes diagnósticas del cerebro, ya sea con tomografía computadorizada o resonancia magnética,[60] toda vez que algunos de estos pacientes tienen anormalidades en las imágenes neurológicas que no se detectan con el ultrasonido craneal. Es posible identificar hemorragia intracraneal y lesiones isquémicas en ambos hemisferios cerebrales y se ha encontrado que el contexto de estas alteraciones se relaciona bien con la gravedad del retraso neurológico.[61] La extensión de una hemorragia intracraneal preexistente secundaria a la anticoagulación sistémica y la isquemia o infarto consecutivos a las embolias cerebrales son riesgos constantes durante la OMEC. Sin embargo, una gran proporción de la lesión vascular cerebral en este grupo de alto riesgo puede ser consecuencia de la hipoxia anterior a la OMEC, y no un efecto directo de la cateterización, la ligadura de la arteria carótida y los cambios del flujo sanguíneo cerebral. Se recomienda el seguimiento multidisciplinario a largo plazo para todos los sobrevivientes de la oxigenación con membrana extracorpórea.

En el Registro de la ELSO se había registrado un total de 942 casos pediátricos de insuficiencia respiratoria tratada con OMEC hasta julio de 1995, con un índice general de supervivencia del 53% (cuadro 7-4).[62] La población pediátrica está representada por un amplio límite de edad, así como por causas diversas de insuficiencia respiratoria. La delineación de los criterios de selección en esta población aún es inexacta. Casi todos los pacientes pediátricos se tratan con esta técnica por insuficiencia respiratoria que no responde al tratamiento médico convencional. Como se indicó, la mortalidad es más alta y la duración de la derivación para oxigenación tiende a prolongarse. Se han usado tanto la forma venoarterial como la venovenosa, aunque con un mayor índice de complicaciones mecánicas respecto del grupo neonatal. Casi siempre se considera que el mayor índice de complicaciones con la OMEC pediátrica es un reflejo de la derivación más prolongada necesaria para revertir la insuficiencia respiratoria en este grupo.

Cuadro 7-4. Casos pediátricos de OMEC (Registro de la ELSO, julio 1995)

Indicación	*Núm. de casos*	*Supervivencia (%)*
Neumonía		
Bacteriana	88	45
Viral	304	56
Pneumocystis	13	38
Aspiración	88	65
Síndrome de insuficiencia respiratoria aguda	61	51
Otras	406	49
TOTAL	**942**	**53**

OMEC, oxigenación con membrana extracorpórea; ELSO, *Extracorporeal Life Support Organization*.

La OMEC también se emplea en caso de insuficiencia cardiaca aislada, tanto en la población neonatal como en la pediátrica; en el Registro de la ELSO hasta julio de 1995 había 1 491 casos con una supervivencia general de 44%.[56] El principal uso clínico de la OMEC en esta categoría es el apoyo posoperatorio después de una operación cardiaca (1 164 casos con supervivencia del 42%), seguida de apoyo preoperatorio o posoperatorio para trasplante cardiaco (87 casos con supervivencia del 41%). En estos grupos, casi todos los pacientes se sometieron a OMEC por incapacidad para separarlos de la circulación extracorpórea. Similar a lo que sucede en la OMEC pediátrica para la insuficiencia respiratoria, el índice de complicaciones mecánicas en el grupo con OMEC cardiaca es más alto y no es rara la hemorragia en el sitio quirúrgico.

Cada vez se acumula más experiencia con la OMEC en adultos, con una supervivencia general de 46%, según el Registro de la ELSO.[62] Varias instituciones individuales publican estadísticas similares.[63-65] Los resultados iniciales con la OMEC en adultos fueron un poco decepcionantes y se desarrollaron varias modificaciones que incluían el uso de la forma venovenosa, cuando fuera posible, el uso de membranas grandes para el intercambio gaseoso efectivo, mantenimiento de valores de tiempo de coagulación activada entre 180 y 200 segundos y selección de los pacientes con una mortalidad esperada del 90%.[66] Es posible que exista una relación inversa entre la supervivencia y la duración de la ventilación mecánica anterior al comienzo de la OMEC, lo cual sugiere que el inicio temprano de esta última en la insuficiencia respiratoria grave del adulto puede mejorar el pronóstico.[67]

☐ Direcciones futuras

Una tendencia clave para el futuro es la integración de la tecnología para OMEC con tratamientos innovadores para la insuficiencia respiratoria. Es necesario que el papel de la OMEC evolucione conforme surjan nuevas estrategias. En este momento, muchas instituciones ya experimentan una transición tanto en la cantidad como en los tipos de casos con OMEC. A pesar

del descenso significativo del número de casos, se observa una tendencia a casos pediátricos más complejos y OMEC cardiaca que requieren cursos más prolongados con un mayor índice de complicaciones del paciente.[68] Lo más probable es que esta tendencia dé lugar a una mayor necesidad de regionalización de los centros para OMEC. En consecuencia, la identificación y transferencia tempranas de los pacientes elegibles para OMEC conservan su utilidad, sobre todo para instituciones que además de la OMEC pueden proporcionar tratamientos alternativos.

La programación de la transferencia de un recién nacido grave con insuficiencia respiratoria importante puede facilitarse con la telemedicina y la comunicación temprana y, si es conveniente, con la referencia del expediente a un centro de OMEC. Se ha detectado una mortalidad "oculta" hasta del 39.1% para los lactantes elegibles para OMEC que mueren antes o durante el traslado o justo después de llegar al centro para OMEC.[69] Un informe reciente de Alemania documentó la experiencia con la transferencia hospitalaria de ocho pacientes con OMEC VV.[70] Esta conducta alternativa puede ayudar a salvar a algunos lactantes que de lo contrario morirían antes o durante el transporte a un centro para OMEC.

La estadificación de los niños para que reciban las intervenciones terapéuticas apropiadas se volverá más precisa. Algunos lactantes con padecimientos como la hernia diafragmática congénita aún presentan problemas, a pesar de la OMEC. Una prueba que se realizó hace poco tiempo en varias instituciones con óxido nítrico inhalado en los neonatos con hernia diafragmática congénita e insuficiencia respiratoria hipoxémica no pudo demostrar una reducción de la necesidad de OMEC o un menor índice de mortalidad en este difícil grupo.[71] La experiencia inicial con la ventilación líquida parcial con perfluorocarbono en recién nacidos con hernia diafragmática congénita e insuficiencia respiratoria grave refiere que mejora la distensibilidad pulmonar y el intercambio gaseoso.[72] Aún no se comprueba si el perfluorocarbono induce el crecimiento pulmonar, mejora la función pulmonar y al final eleva la supervivencia en lactantes con hernia diafragmática congénita con OMEC.[73]

La única certeza es que habrá progreso científico y tecnológico y el objetivo de los médicos será aún la selección y tratamiento de los grupos adecuados de lactantes y niños, sea con los tratamientos nuevos o con los antiguos. El éxito continuo de la OMEC en el tratamiento de padecimientos que antes eran letales es un ejemplo importante del progreso multidisciplinario del tratamiento de lactantes con insuficiencia respiratoria.

BIBLIOGRAFIA

1. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al: The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation. Surgery 38:11–29, 1955.
2. Clowes GHA Jr, Hopkins AL, Neville WE: An artificial lung dependent upon diffusion of oxygen and carbon dioxide through plastic membranes. J Thorac Surg 32:630–637, 1956.
3. Bartlett RH, Gazzaniga AB, Jefferies MR, et al: Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) cardiopulmonary support in infancy. Trans Am Soc Artif Intern Organs 22:80–93, 1976.
4. Tracy TF Jr, DeLosh T, Stolar CJH: The registry of the extracorporeal life support organization. In Zwischenberger JB, Bartlett RH (eds): ECMO: Extracorporeal Cardiopulmonary Support in Critical Care. Ann Arbor, Extracorporeal Life Support Organization, 1995, pp 251–260.
5. Lessin JS, el-Eid SE, Klein MD, et al: Extracorporeal membrane oxygenation in pediatric respiratory failure secondary to smoke inhalation injury. J Pediatr Surg 31:1285–1287, 1996.
6. Tobias JD, Garrett JS: Therapeutic options for severe, refractory status asthmaticus: Inhalational anesthetic agents, extracorporeal membrane oxygenation and helium/oxygen ventilation. Paediatr Anesth 7:47–57, 1997.
7. Goldman AP, Macrae DJ, Tasker RC, et al: Extracorporeal membrane oxygenation as a bridge to definitive tracheal surgery in children. J Pediatr 128:386–388, 1996.
8. Lund DP, Soriano SG, Fauza D, et al: Resection of a massive sacrococcygeal teratoma using hypothermic hypoperfusion: A novel use of extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr Surg 30:1557–1559, 1995.
9. Rooney M, Massey KL, Jamali F, et al: Acebutolol overdose treated with hemodialysis and extracorporeal membrane oxygenation. J Clin Pharmacol 36:760–763, 1996.
10. Johnson LB, Plotkin JS, Howell CD, et al: Successful emergency transplantation of a liver allograft from a donor maintained on extracorporeal membrane oxygenation. Transplantation 63:910–911, 1997.
11. Gersony WM, Duc GV, Sinclair JC: "PFC" syndrome (persistence of the fetal circulation). Circulation 40(suppl 111):87, 1969.
12. Rabinovitch M: Structure and function of the pulmonary vascular bed: An update. Cardiol Clin 1989;7:895–914.
13. Wohrley JD, Frid MG, Moiseeva EP, et al: Hypoxia selectively induces proliferation in a specific subpopulation of smooth muscle cells in the bovine neonatal pulmonary arterial media. J Clin Invest 96:273–281, 1995.
14. Barefield ES, Karle VA, Phillips JB III, et al: Inhaled nitric oxide in term infants with respiratory failure. J Pediatr 129:279–286, 1996.
15. Anonymous: Inhaled nitric oxide in full-term and nearly full-term infants with hypoxic respiratory failure. N Engl J Med 336:597–604, 1997.
16. Cilley RE, Zwischenberger JB, Andrews AF, et al: Intracranial hemorrhage during extracorporeal membrane oxygenation in neonates. Pediatrics 78:699–704, 1986.
17. Revenis ME, Glass P, Short BL: Mortality and morbidity rates among lower birth weight infants (2000 to 2500 grams) treated with extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr 121:452–458, 1992.
18. Sell LL, Cullen ML, Whittlesey GC, et al: Hemorrhagic complications during extracorporeal membrane oxygenation: Prevention and treatment. J Pediatr Surg 21:1087–1091, 1986.
19. McCune S, Short BL, Miller MK, et al: Extracorporeal membrane oxygenation therapy in neonates with septic shock. J Pediatr Surg 25:479–482, 1990.
20. Kornhauser MS, Cullen JA, Baumgart S, et al: Risk factors for bronchopulmonary dysplasia after extracorporeal membrane oxygenation. Arch Pediatr Adolesc Med 148:820–825, 1994.
21. Weber TR, Kountzman B: The effects of venous occlusion on cerebral blood flow characteristics during ECMO. J Pediatr Surg 31:1124–1127, 1996.
22. Gauger PG, Hirschl RB, Delosh TN, et al: A matched pairs analysis of venoarterial and venovenous extracorporeal life support in neonatal respiratory failure. ASAIO J 41:M573–M579, 1995.
23. Anderson HL III, Otsu T, Chapman RA, et al: Venovenous extracorporeal life support in neonates using a double lumen catheter. ASAIO Trans 35:650–653, 1989.
24. Short BL: Extracorporeal membrane oxygenation. In Avery GB, Fletcher MA, MacDonald MG (eds): Neonatology (4th ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1994, pp 504–515.

25. Rais-Bahrami K, Rivera O, Mikesell GT, et al: Improved oxygenation with reduced recirculation during venovenous extracorporeal membrane oxygenation: Evaluation of a test catheter. Crit Care Med 23:1722–1725, 1995.
26. Zwischenberger JB, Nguyen TT, Upp JR Jr, et al: Complications of neonatal extracorporeal membrane oxygenation. Collective experience from the extracorporeal life support organization. J Thorac Cardiovasc Surg 107:838–848, 1994.
27. Lotze A, Knight GR, Martin GR, et al: Improved pulmonary outcome after exogenous surfactant therapy for respiratory failure in term infants requiring extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr 122:261–268, 1993.
28. Riccabona M, Dacar D, Zobel G, et al: Sonographically guided cannula positioning for extracorporeal membrane oxygenation. Pediatr Radiol 25:643–645, 1995.
29. Atkinson JB, Gomperts ED, Kang R, et al: Prospective, randomized evaluation of the efficacy of fibrin sealant at the cannulation site in neonates undergoing extracorporeal membrane oxygenation. Am J Surg 173:479–484, 1997.
30. Martin GR, Short BL, Abbott C, et al: Cardiac stun in infants undergoing extracorporeal membrane oxygenation. J Thorac Cardiovasc Surg 101:607–611, 1991.
31. Bulas DI, Taylor GA, O'Donnell RM, et al: Intracranial abnormalities in infants treated with extracorporeal membrane oxygenation: Update on sonographic and CT findings. Am J Neuroradiol 17:287–294, 1996.
32. Taylor GA, Short BL, Kreismer P: Extracorporeal membrane oxygenation: Radiographic appearance of the neonatal chest. Am J Roentgen 146:1257–1260, 1986.
33. Fortenberry JD, Bhardwaj V, Niemer P, et al: Neutrophil and cytokine activation with neonatal extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr 128(pt 1):670–678, 1996.
34. Underwood MJ, Pearson JA, Waggoner J, et al: Changes in "inflammatory" mediators and total body water during extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). A preliminary study. Int J Artif Organs 18:627–632, 1995.
35. Urlesberger B, Zobel G, Zenz W, et al: Activation of the clotting system during extracorporeal membrane oxygenation in term newborn infants. J Pediatr 129:264–268, 1996.
36. Lotze A, Short BL, Taylor GA: Lung compliance as a measure of lung function in newborns with respiratory failure requiring extracorporeal membrane oxygenation. Crit Care Med 15:226–229, 1987.
37. McKay VJ, Stewart DL, Massey MT, et al: Retaining extracorporeal membrane oxygenation cannulae after extracorporeal support in the neonate: Is it safe? J Pediatr Surg 32:703–707, 1997.
38. Crombleholme TM, Adzick NS, deLorimier AA, et al: Carotid artery reconstruction following extracorporeal membrane oxygenation. Am J Dis Child 144:872–874, 1990.
39. Levy MS, Share JC, Fauza DO, et al: Fate of the reconstructed carotid artery after extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr Surg 30:1046–1049, 1995.
40. Cheung PY, Vickar DB, Hallgren RA, et al: Carotid artery reconstruction in neonates receiving extracorporeal membrane oxygenation: A 4-year follow-up study. J Pediatr Surg 32:560–564, 1997.
41. Baumgart S, Streletz LJ, Needleman L, et al: Right common carotid artery reconstruction after extracorporeal membrane oxygenation: Vascular imaging, cerebral circulation, electroencephalographic, and neurodevelopmental correlates to recovery. J Pediatr 125:295–304, 1994.
42. Stallion A, Cofer BR, Rafferty JA, et al: The significant relationship between platelet count and haemorrhagic complications on ECMO. Perfusion 9:265–269, 1994.
43. Rossaint R, Slama K, Lewandowski K, et al: Extracorporeal lung assist with heparin-coated systems. Int J Artif Organs 15:29–34, 1992.
44. Wilson JM, Bower LK, Fackler JC, et al: Aminocaproic acid decreases the incidence of intracranial hemorrhage and other hemorrhagic complications of ECMO. J Pediatr Surg 28:536–540, 1993.
45. Van der Staak FH, de Haan AF, Geven WB, et al: Surgical repair of congenital diaphragmatic hernia during extracorporeal membrane oxygenation: Hemorrhagic complications and the effect of tranexamic acid. J Pediatr Surg 32:594–599, 1997.
46. Paul JJ, Desai H, Baumgart S, et al: Aortic dissection in a neonate associated with arterial cannulation for extracorporeal life support. ASAIO J 43:92–94, 1997.
47. Butler TJ, Sodoma LJ, Doski JJ, et al: Heparin-associated thrombocytopenia and thrombosis as the cause of a fatal thrombus on extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr Surg 32:768–771, 1997.
48. Karle VA, Short BL, Martin GR, et al: Extracorporeal membrane oxygenation exposes infants to the plasticizer, di(2-ethylhexyl)phthalate. Crit Care Med 25:696–703, 1997.
49. Coffin SE, Bell LM, Manning M, et al: Nosocomial infections in neonates receiving extracorporeal membrane oxygenation. Infect Control Hosp Epidemiol 18:93–96, 1997.
50. Douglass BH, Keenan AL, Purohit DM: Bacterial and fungal infection in neonates undergoing venoarterial extracorporeal membrane oxygenation: An analysis of the registry data of the Extracorporeal Life Support Organization. Artif Organs 20:202–208, 1996.
51. Meyer DM, Jessen ME, Eberhart RC: Neonatal extracorporeal membrane oxygenation complicated by sepsis. Extracorporeal Life Support Organization. Ann Thorac Surg 59:975–980, 1995.
52. Nelson SP, Jonas MM: Hepatitis C infection in children who received extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr Surg 31:644–648, 1996.
53. Vazquez WD, Cheu HW: Hemorrhagic complications and repair of congenital diaphragmatic hernias: Does timing of the repair make a difference? Data from the extracorporeal life support organization. J Pediatr Surg 29:1002–1005, 1994.
54. Schnitzer JJ, Kikiros CS, Short BL, et al: Experience with abdominal wall closure for patients with congenital diaphragmatic hernia repaired on ECMO. J Pediatr Surg 30:19–22, 1995.
55. Bond SJ, Lee DJ, Stewart DL, et al: Open lung biopsy in pediatric patients on extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr Surg 31:1376–1378, 1996.
56. Tracy TF Jr, Delosh TN, Stolar CJH: The Registry of the Extracorporeal Life Support Organization. Ann Arbor, ELSO, 1997.
57. Glass P, Miller M, Short BL: Morbidity for survivors of extracorporeal membrane oxygenation: Neurodevelopmental outcome at 1 year of age. Pediatrics 83:72–78, 1989.
58. Schumacher RE, Palmer TW, Roloff DW, et al: Follow-up of infants treated with extracorporeal membrane oxygenation for newborn respiratory failure. Pediatrics 87:451–457, 1991.
59. Glass P, Wagner AE, Papero PH, et al: Neurodevelopmental status at age five years of neonates treated with extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr 127:447–457, 1995.
60. Taylor GA, Short BL, Fitz CR: Imaging of cerebrovascular injury in infants treated with extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr 114(pt 1):635–639, 1989.
61. Taylor GA, Fitz CR, Glass P, et al: CT of cerebrovascular injury after neonatal extracorporeal membrane oxygenation: Implications for neurodevelopmental outcome. Am J Roentgenol 153:121–126, 1989.
62. Bartlett RH: Extracorporeal life support registry report 1995. ASAIO J 43:104–107, 1997.
63. Pranikoff T, Hirschl RB, Steimle CN, et al: Efficacy of extracorporeal life support in the setting of adult cardiorespiratory failure. ASAIO J 40:M339–M343, 1994.
64. Macha M, Griffith BP, Keenan R, et al: ECMO support for adult patients with acute respiratory failure. ASAIO J 42:M841–M844, 1996.
65. Peek GJ, Moore HM, Moore N, et al: Extracorporeal membrane oxygenation for adult respiratory failure. Chest 112:759–764, 1997.
66. Anderson HL III, Delius RE, Sinard JM, et al: Early experience with adult extracorporeal membrane oxygenation in the modern era. Ann Thorac Surg 53:553–563, 1992.

67. Pranikoff T, Hirschl RB, Steimle CN, et al: Mortality is directly related to the duration of mechanical ventilation before the initiation of extracorporeal life support for severe respiratory failure. Crit Care Med 25:28–32, 1997.
68. Wilson JM, Bower LK, Thompson JE, et al: ECMO in evolution: The impact of changing patient demographics and alternative therapies on ECMO. J Pediatr Surg 31:1116–1122, 1996.
69. Boedy RF, Howell CG, Kanto WP Jr: Hidden mortality rate associated with extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr 117:462–464, 1990.
70. Rossaint R, Pappert D, Gerlach H, et al: Extracorporeal membrane oxygenation for transport of hypoxaemic patients with severe ARDS. Br J Anaesth 78:241–246, 1977.
71. Anonymous: Inhaled nitric oxide and hypoxic respiratory failure in infants with congenital diaphragmatic hernia. The Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study Group (NINOS). Pediatrics 99:838–845, 1997.
72. Pranikoff T, Gauger PG, Hirschl RB: Partial liquid ventilation in newborn patients with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 31:613–618, 1996.
73. Hirschl RB: Innovative therapies in the management of newborns with congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 5:256–265, 1996.

8

ACCESO VASCULAR

Charles S. Turner, MD

El acceso vascular en lactantes y niños es uno de los aspectos más frustrantes y exasperantes de la cirugía pediátrica. Lo que sólo es un procedimiento quirúrgico auxiliar en los adultos, puede convertirse en una tarea esencial en niños y llevar tanto tiempo como la operación misma. Muchas veces el médico con menos experiencia es el encargado de iniciar el acceso intravenoso (IV).

En ninguna situación este aspecto es más importante que durante los intentos de reanimación de un niño. En un estudio de 66 paros cardiacos en el departamento de urgencias infantiles, el acceso intravascular requirió 10 minutos o más en el 24% de los casos.[1] De hecho, en 6% de las reanimaciones nunca se estableció el acceso. Cuando la reanimación tuvo éxito, la vía intravenosa se había establecido mucho antes en comparación con los casos en que fracasaban los intentos de reanimación. La colocación de un catéter intravenoso resultó un procedimiento más prolongado en niños menores de dos años de edad.

En 1986 se realizó un estudio prospectivo para determinar la efectividad de un protocolo que se diseñó para normar la vía y el sitio de acceso intravenoso pediátrico en una situación de urgencia.[2] Este estudio encontró que las reanimaciones que empleaban el protocolo lograban el acceso intravascular con más rapidez (en promedio 4.5 minutos), respecto de aquellos que se desviaban del protocolo (promedio, 10 minutos) (fig. 8-1). Por lo tanto, los cirujanos deben desarrollar y mantener un alto grado de experiencia en el acceso vascular en lactantes y niños. Más allá de la necesidad inmediata de un acceso intravascular para los esfuerzos de reanimación, el cirujano debe establecer con mayor frecuencia líneas de acceso arterial para vigilancia y vías de acceso venoso central para hemodiálisis, nutrición parenteral, quimioterapia y vigilancia durante cuidados delicados.

Este capítulo revisa las opciones disponibles de acceso vascular para que pueda mejorarse este aspecto de la atención quirúrgica pediátrica.

☐ Acceso venoso periférico

Casi siempre el acceso venoso periférico en lactantes y niños se logra utilizando las venas de la mano y el antebrazo, la parte distal de la pierna y el pie y el cuero cabelludo (cuadro 8-1). Es obligatorio un conocimiento minucioso de la anatomía para tener éxito en el acceso vascular.

En lactantes se seleccionan con más frecuencia las venas superficiales del dorso de la mano. Estas venas son rectas y planas y discurren sobre los metacarpianos. Son tributarias de la vena más grande, la rama dorsal de la vena cefálica distal, la cual también se estabiliza sin dificultad para el acceso. La rama lateral de la vena cefálica distal es difícil de estabilizar y es menos accesible para la punción venosa y la colocación de un catéter.

Las venas tributarias de la mediana, que se localizan en la superficie ventral de la muñeca, son accesibles pero pequeñas y con ángulos agudos. Por consiguiente,

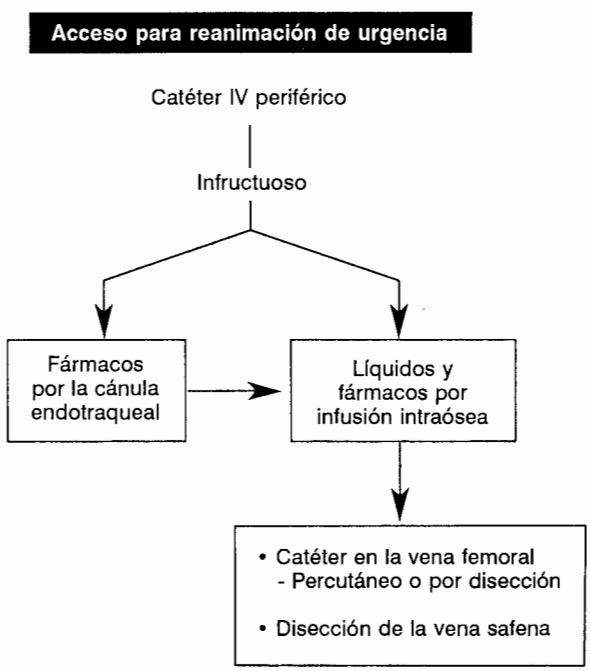


Fig. 8-1. Acceso para reanimación de urgencia (ejemplo de protocolo). IV, intravenoso.

Cuadro 8-1. Prioridad de acceso a venas periféricas en lactantes y niños

1. Venas dorsales de las manos
2. Venas antecubitales de los brazos
3. Vena safena en el tobillo
4. Venas dorsales del pie
5. Tributaria de la vena mediana en la muñeca
6. Venas yugulares externas
7. Cuero cabelludo

requieren un catéter pequeño, que se avanza con dificultad dentro de la vena. Estas tributarias pueden usarse durante una operación, pero no son confiables en el paciente despierto. Las venas cefálica y basílica de la fosa antecubital son accesibles, aunque el avance de la cánula puede ser difícil debido a la angulación de los vasos a través de la fosa.

En la extremidad inferior son útiles las tributarias de la vena del arco venoso dorsal sobre la cara dorsal del pie. La vena confiable más grande es la safena, justo por delante y lateral al maleolo medial. Esta vena es visible algunas veces, si bien siempre es palpable. Puede introducirse un catéter mayor.

Aunque es posible observar la vena yugular externa, la aplicación de una cánula es difícil. Una vez que el catéter está en el plano, sirve bien durante la anestesia. Sin embargo, la vena yugular infunde muy poco cuando el niño despierta debido a que, con el movimiento, el ángulo agudo de la yugular externa dentro de la vena subclavia hace que la propiedad de la infusión se relacione con la "postura". También es difícil estabilizar el catéter en la vena yugular externa y es fácil su desalojo.

SITUACION DE URGENCIA

El siguiente paso, después que el acceso venoso periférico percutáneo falla, depende de la rapidez con la que se requiera la vía intravenosa. En una situación urgente, cuando el acceso venoso difícil se debe a un paro cardiaco o hipovolemia, las opciones son la instilación traqueal, infusión intraósea,[3] venodisección[4-6] y acceso venoso central.[6-8]

Los sitios para la infusión intraósea en lactantes y niños pequeños son la tibia, cresta iliaca y fémur. El acceso puede lograrse con una aguja de aspiración de médula ósea o una aguja de mariposa de calibre 16 o 19. La aguja se introduce en el fémur en dirección cefálica, 3 cm proximal a los cóndilos. La introducción en la tibia es de 1 a 3 cm distal a la tuberosidad tibial y la aguja se coloca en dirección distal. La mayoría de los fármacos, soluciones cristaloides y productos sanguíneos puede suministrarse por medio de infusión intraósea en caso de apremio. La absorción es tan rápida como la que se logra por las vías intravenosas. Los vasos intramedulares no se colapsan en el paciente con "choque" hipovolémico.[3]

En el pasado, la venodisección era la piedra angular para el acceso venoso difícil para el cirujano pediatra. Un estudio de la *American Pediatric Surgical Association* mostró que cada cirujano pediatra realizaba en promedio 56 disecciones cada año.[4] El tiempo necesario para practicarlas en recién nacidos y niños menores y mayores de cinco años fue de 11, ocho y seis minutos, respectivamente. Se prefería la vena safena (79%) sobre las venas braquial y yugular externa (21%). Sin embargo, el tiempo requerido, incluso por parte de los cirujanos con más experiencia en el procedimiento, hicieron que en una situación de urgencia la disección fuera complementaria, en el mejor de los casos. Deben establecerse vías alternas para aplicar medicamentos (instilación endotraqueal) y líquidos (infusión interósea), mientras se preparan las disecciones.[3]

SITUACIONES NO URGENTES

En circunstancias menos urgentes: ¿son necesarias las venodisecciones periféricas? La opción es la cateterización venosa central, pero existen dos contraindicaciones específicas para el ingreso en una vena central: una coagulopatía no corregida y una anomalía cardiaca considerable sin definir. De otra manera, se prefieren las líneas venosas centrales percutáneas cuando las vías periféricas no están disponibles o se requiere un acceso a largo plazo.

Se llevó a cabo un estudio que comparó la cateterización percutánea en una vena central con las disecciones venosas periféricas en niños de un día a 17 años de edad. Dentro de los grupos de edad, los sujetos tenían tallas y pesos similares. Se observaron colocaciones más exitosas, menos complicaciones y estados funcionales más prolongados en los pacientes con catéteres venosos centrales, en comparación con las venodisecciones periféricas.[6] Las disecciones quirúrgicas también implican un riesgo mucho mayor de complicaciones infecciosas respecto de las cateterizaciones percutáneas.[7] En consecuencia, la cateterización percutánea de una vena central es el método de elección cuando se requiere un acceso venoso que no sea una línea intravenosa periférica de rutina.

En la actualidad se usan las agujas de mariposa para introducir pequeños catéteres de silastic por vía percutánea en los recién nacidos.[8] Esta aguja permite obtener un acceso venoso central en lactantes muy pequeños sin una disección. El catéter es una manguera de silastic de graduación médica (0.012 mm de diámetro interno y 0.025 mm de diámetro externo)[8] (fig. 8-2). El catéter se inserta en una vena periférica (cuero cabelludo, cuello o brazo) a través de una aguja de calibre 19 en una vena del cuero cabelludo o de un angiocatéter de calibre 20.[8,9] El catéter se avanza en sentido central.

En virtud del pequeño tamaño de la sonda, el ritmo de flujo se limita a 25 ml/h. Puede existir un mayor riesgo de precipitación del fosfato de calcio, si se administran emulsiones de lípidos de manera simultánea con la nutrición parenteral.[9,10] Para el uso a corto plazo en un recién nacido que pesa menos de 6 kg, estos catéteres de diámetro pequeño que se introducen por

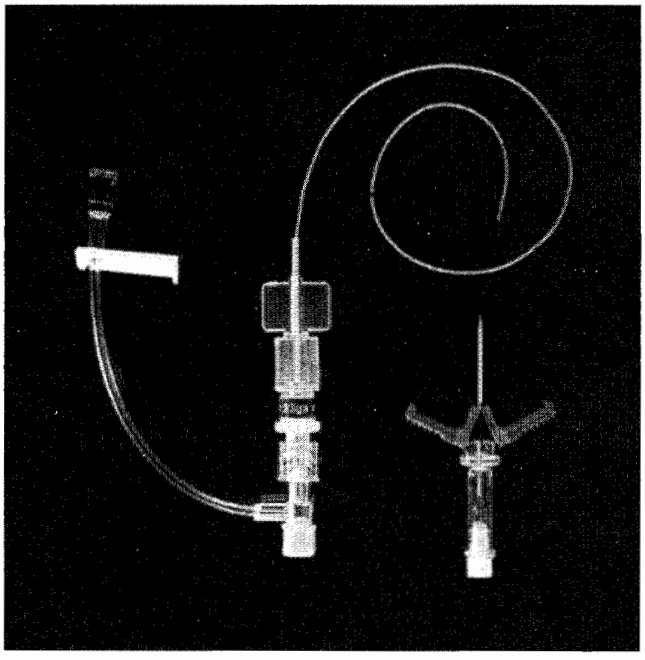


Fig. 8-2. Angiocatéter de mariposa para separar con catéter de silastic.

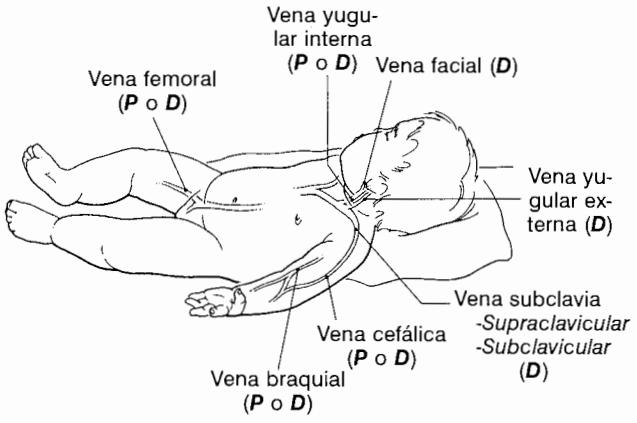


Fig. 8-3. Sitios más frecuentes para el acceso venoso central. P, percutáneo; D, disección.

vía percutánea ofrecen una buena alternativa a las líneas de diámetro mayor que ameritan disección o inserción subclavia. No obstante, es cierto que el cirujano debe perfeccionar la técnica de disección venosa periférica y usar los catéteres de silastic más recientes, los cuales inducen menos trombos que los catéteres anteriores de polietileno.

☐ Acceso venoso central

El acceso a las venas centrales del tórax ha alterado el resultado de muchos problemas quirúrgicos pediátricos. Con esta vía puede vigilarse en forma precisa la hemodinamia en un niño con enfermedad grave. Los pacientes con problemas como síndrome de intestino corto, seudoobstrucción intestinal y gastrosquisis, pueden mantenerse con vida empleando nutrición parenteral central. La sobrevida entre los lactantes con premadurez extrema aumentó debido a la capacidad para proporcionarles calorías adecuadas, proteínas y grasas a través de catéteres venosos centrales (fig. 8-3).

Los sujetos pediátricos oncológicos requieren un acceso venoso central, no sólo para la administración confiable de agentes quimioterápicos, sino también para apoyo nutricional. El acceso a una vena central también permitió que se colocaran catéteres para la hemodiálisis de corto y largo plazos y para la plasmaféresis en el tratamiento de ciertos trastornos metabólicos.

TIPO DE CATETER

La primera consideración es el tipo de catéter, determinado en particular por el empleo que se pretende y el tamaño del individuo. La duración, obediencia del lactante y capacidad para cuidar el catéter también son factores en el proceso selectivo. Para los periodos cortos en una situación de urgencia o de cuidados importantes se dispone de catéteres de polietileno de una a tres luces. Estos pueden insertarse por vía percutánea en la yugular interna, subclavia o venas femorales mediante la técnica de Seldinger.

Para la aplicación a largo plazo en la nutrición parenteral o en problemas oncológicos se prefieren los catéteres de silicón debido a su flexibilidad y menor capacidad para ocasionar trombos.[11] Los catéteres de Broviac o Hickman se fabrican de silicón con un manguillo de dacrón alrededor de la parte no vascular del catéter. Estos instrumentos pueden colocarse por vía percutánea en las venas subclavia, yugular interna o femoral, utilizando la técnica de Seldinger y los introductores de "despegamiento".

La punta se avanza hacia la unión de la vena cava y la aurícula bajo control fluoroscópico. La parte extravascular con su manguillo de dacrón se extrae a través de un túnel subcutáneo largo hacia la pared torácica anterior o la pared abdominal, si se opta por el método femoral. El manguillo de dacrón debe estar a la mitad, entre la piel y la entrada a la vena.[11] Otras venas susceptibles para la técnica de disección incluyen la yugular externa, facial común, tiroidea inferior, safena y epigástrica inferior. Cuando se agotan esas alternativas, la vena ácigos puede usarse para la canulación a través de las venas intercostales del lado derecho, aunque esto requiere una toracotomía o toracoscopia. También existen casos en los que se accedió a la vena cava inferior empleando un método translumbar percutáneo para la colocación de un catéter venoso central.[12,13]

Los instrumentos de acceso implantables consisten en un reservorio de inyección que se conecta a un catéter de silicón (fig. 8-4). La entrada o reservorio se coloca en un saco subcutáneo en la pared anterior del tórax. El catéter se avanza por un túnel bajo la piel hacia el sitio de entrada a la vena. Puede accederse a la

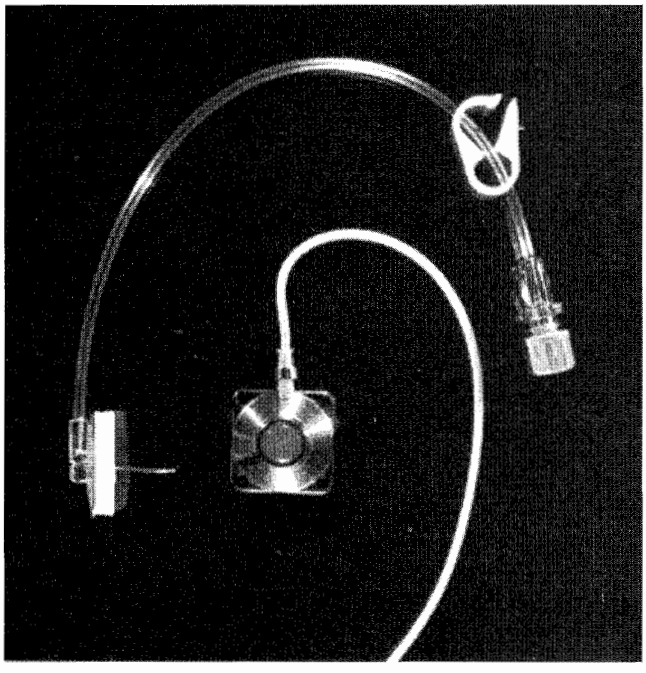


Fig. 8-4. Instrumento implantable para acceso vascular con aguja de ingreso y "orificio lateral".

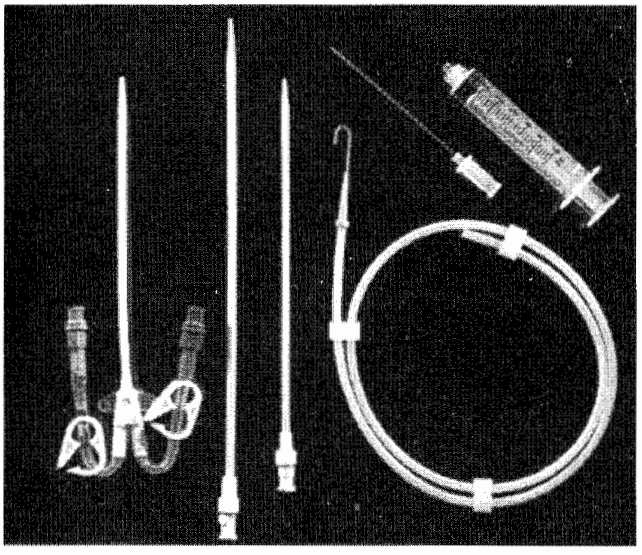


Fig. 8-5. Catéter para hemodiálisis (*derecha*) con equipo introductor de Seldinger (*izquierda*).

vena con una técnica percutánea de Seldinger o una técnica de disección. Los reservorios subcutáneos tienen un diafragma de silastic, el cual puede puncionarse con una aguja de orificio lateral (Huber), sin que se tome un centro de silastic con la entrada de la aguja.

Las paredes posterior y lateral del reservorio son metálicas para saber cuándo se insertó la aguja por completo. Este tipo de instrumento permite el acceso al sistema venoso central sin necesidad de cuidar un catéter externo. Los reservorios implantables también están disponibles como tipos de doble y triple luz, así como los tipos para lactantes. La facilidad de su cuidado, la ausencia de tubos que protruyan y la compatibilidad con las actividades normales son sus ventajas principales.[14] El índice de complicaciones del acceso venoso central no aumenta con su uso;[15-17] de hecho, la tasa de infecciones es menor.[18,19] Para personas que requieren acceso venoso central intermitente, pero a largo plazo (como para el tratamiento del cáncer, fibrosis quística y hemofilia),[20] un sistema implantable parece apropiado. La cuestión de si una necesidad continua, como la nutrición parenteral crónica en el hogar, se satisface con un instrumento implantable o un catéter externo, aún no se ha aclarado.

Los catéteres especiales para hemodiálisis permiten el empleo de una técnica con aguja única de diálisis. Estos catéteres (Cook, Inc., Bloomington, IN), que tienen vías de entrada y salida de compensación, se fabrican de poliuretano[21] (fig. 8-5). Pueden introducirse en forma percutánea mediante una técnica de catéter de despegamiento; también tienen manguillos de dacrón que se sumergen, como se describió para los catéteres de Broviac.[11] Es posible utilizarlos en niños que pesan tan sólo 7 kg.[21]

También se han empleado los catéteres de Hickman (Evermed) con colocación central para la hemodiálisis, con técnica de aguja única de diálisis. Los diversos tamaños, según la talla del paciente, proporcionan hemodiálisis adecuada en lactantes muy pequeños de tan sólo 7.7 kg.[22] Estos catéteres se adaptan mejor para la hemodiálisis aguda en niños con insuficiencia renal aguda sin disponibilidad de diálisis peritoneal, en sujetos con peritonitis que requieren el retiro temporal de un catéter de diálisis peritoneal y en lactantes con resultados fallidos de la diálisis peritoneal, que esperan un trasplante renal. Estos catéteres se usan asimismo para diálisis a largo plazo,[21] aunque se piensa que la mejor diálisis a largo plazo para los niños es la peritoneal.

Si se requiere hemodiálisis a largo plazo por peritonitis crónica y falta de un donador apropiado para el trasplante, es posible una fístula arteriovenosa de Brescia-Cimino en niños que pesan menos de 15 kg.[23]

El sitio de la inserción de un catéter venoso central en un niño depende en buena medida de la experiencia y adiestramiento del cirujano. La vía percutánea hacia la vena subclavia es confiable, incluso en lactantes muy pequeños.[24,25] Como se mencionó antes, se colocan líneas largas desde la fosa antecubital por medio de una técnica de disección o percutánea en lactantes que pesan tan sólo 0.5 kg.[9]

COMPLICACIONES

Se había pensado que la vía femoral para la colocación de una línea central estaba relacionada con mayor

incidencia de tromboflebitis de la pierna ipsolateral e infección de la herida, a causa de la proximidad de la ingle.[26-28] También se ha informado de gangrena en la extremidad inferior,[29] artritis séptica de la cadera,[30] fístula arteriovenosa,[31] penetración de una víscera en una hernia femoral no reconocida e infusión de líquido en la pared abdominal,[32] como complicaciones de la canulación de la vena femoral. Sin embargo, debido a que el método femoral ha sido la vía elegida para la cateterización cardiaca,[27] el método femoral para la colocación del catéter venoso central se ha aceptado también para su uso en pacientes pediátricos.[26-28,33,34] Las ventajas que se mencionan son la anatomía, la hemostasia obtenida y la distancia hasta otros sitios de maniobras que pueden salvar la vida en un sujeto con lesiones múltiples.

Por consiguiente, en caso de necesidad de un acceso venoso central rápido a causa de paro cardiaco, hipotensión, paro respiratorio y traumatismo múltiple, la vía de elección es la vena femoral, con técnica percutánea o por disección. En los recién nacidos, lactantes y niños que requieren líneas venosas centrales a largo plazo, el método femoral es aceptable y está disponible con el sitio de salida o el reservorio localizados en la parte inferior de la pared abdominal.

Salvo por las complicaciones que se mencionaron antes, las de los catéteres venosos centrales se vinculan sobre todo con la colocación percutánea del catéter en las venas subclavia o yugular interna. Las complicaciones agudas incluyen localización aberrante del catéter; perforación de la vena o arteria con hemotórax resultante, hidrotórax o extravasación de líquido hacia los tejidos periféricos; perforación del pulmón con neumotórax; y perforación del corazón con taponamiento pericárdico resultante.[35-39] La colocación errónea de la punta del catéter dentro de una pequeña tributaria puede causar flebitis cuando se infunden soluciones hipertónicas. La fluoroscopia y las radiografías inmediatas después de la inserción permiten la colocación correcta del catéter y la detección temprana de estas complicaciones.

Las dificultades a largo plazo incluyen infección del túnel, sepsis, trombosis venosa, obstrucción de la vena cava superior, trombosis de la punta del catéter y embolia séptica.[10,36-40] Se dispone de una revisión de las infecciones de catéteres venosos centrales.[10] Cualquiera que trabaje con pacientes que ameriten un acceso vascular debe estudiarla.

El índice total de infecciones sépticas en los catéteres venosos centrales es de 1.7 casos por 1 000 días de uso del catéter. Esta tasa es variable, sea que el paciente se someta a nutrición parenteral total, que también reciba quimioterapia y que se emplee más de una luz (que no sólo estén en posición). Se considera el diagnóstico de sepsis relacionada con el catéter en cualquier caso con fiebre. Los cultivos sanguíneos cuantitativos que se obtienen en la región central y periférica y que muestran una proporción de 5:1 o mayor de colonias por mililitro sugieren que el catéter es la fuente más probable.

El tratamiento inicial debe ser el retiro del catéter, si el paciente puede permanecer sin él. Si aún lo necesita, pueden suministrarse antibióticos a través del catéter. Se agrega un agente trombolítico, cuando se observa un trombo en la ecocardiografía, o si el flujo se restringe.[40] Si no se reconoce mejoría clínica en 48 horas, o si el estado del individuo se deteriora con rapidez, debe extraerse el catéter. Aunque las infecciones bacterianas pueden curarse sin retirar el catéter, es poco probable que se resuelvan las infecciones por *Candida*.[10]

TRATAMIENTO DE LA INFECCION

El mejor tratamiento para la infección es la profilaxis. La técnica aséptica estricta al momento de la inserción, así como el seguimiento de los protocolos de cuidado aséptico meticuloso del catéter, son esenciales. Este cuidado incluye los ungüentos de yodoformo (los más efectivos contra *Candida* y bacilos gramnegativos) en el sitio de entrada y en la gasa y vendajes[10] adhesivos semipermeables transparentes, los cuales deben cambiarse cada 48 a 72 horas.[41]

La trombosis del catéter de silastic puede sugerirse antes de la oclusión completa por la dificultad del flujo, incapacidad para extraer sangre y medición de aumento de la resistencia al flujo.[38] Cuando ocurre una oclusión parcial o total, puede administrarse urocinasa a razón de 5 000 UI/ml.[39,40] El volumen de este medicamento depende del tamaño del catéter (p. ej., 1.8 a 2.0 ml para catéteres de Hickman y 0.8 ml para los de Broviac). Después de 30 a 60 minutos se aspira el catéter y luego se infunde con solución salina heparinizada. La administración regular de heparina diluida atenúa la formación de trombos y también puede ocasionar menos complicaciones sépticas.[10,41] Un trombo intracardiaco en la punta del catéter puede infectarse.[40] La presencia de un trombo como éste casi siempre induce síntomas (sépticos, respiratorios, insuficiencia cardiaca o disfunción del catéter).[37] La detección se confirma por medio de la ecocardiografía.

Diversos modos terapéuticos incluyen agentes trombolíticos (infusión de urocinasa de 2 000 a 10 000 U/kg/h durante uno a ocho días) y heparina, con o sin extracción del catéter; extracción del catéter únicamente; observación sola;[37] un régimen de aspirina, dipiridamol y antibióticos;[40] y auriculotomía.[37] Con base en los informes publicados, el tratamiento trombolítico a través del catéter, con adición de antibióticos en caso de sepsis, debe ser la primera línea de tratamiento. La auriculotomía se reserva para la sepsis que va en deterioro por el compromiso cardiaco secundario a la presencia mecánica del trombo.

☐ Acceso arterial

Los catéteres intraarteriales en lactantes se usan con frecuencia para vigilar la presión sanguínea y proporcionar un acceso a la sangre arterial y para obtener determinaciones de gases sanguíneos y otras pruebas de laboratorio, lo cual elimina la necesidad de puncio-

nes arteriales intermitentes.[42,43] Los sitios arteriales para aplicación de cánulas incluyen las arterias umbilicales,[44-46] radial,[47-50] femoral,[26,51] tibial posterior[42] y temporal[52-54] (fig. 8-6).

ARTERIA UMBILICAL

La arteria umbilical casi siempre se constriñe minutos después del nacimiento, aunque esta constricción se retrasa por la hipoxia y la acidosis. Casi siempre puede introducirse un catéter en esta arteria en los primeros dos a cuatro días de vida, habitualmente en el muñón umbilical mismo, aunque la arteria umbilical puede penetrarse a través de una minilaparotomía.[45] Las ventajas de la cateterización de la arteria umbilical son la facilidad de acceso, la mayor vida funcional de los catéteres umbilicales que los colocados en arterias periféricas y la capacidad para infundir líquidos, glucosa, electrólitos y fármacos a través de una línea directa.[55] Su uso también permite estudios de gases sanguíneos posductales, los cuales son útiles para determinar el grado de cortocircuito de derecha a izquierda en recién nacidos con circulación fetal persistente. También se usa la arteria umbilical como acceso en la cateterización cardiaca.[46]

Las complicaciones de los catéteres en la arteria umbilical incluyen trombosis, embolia distal, vasospasmo, perforación vascular con hemoperitoneo, hemorragia por la desconexión del catéter y después del retiro de éste, infarto visceral, paraplejía, hipertensión y sepsis.[43,46,48] Todas estas situaciones requieren retiro inmediato del catéter. Además, la trombosis de la aorta puede ameritar tratamiento trombolítico o quirúrgico. Existen informes de aneurismas aórticos múltiples en un recién nacido después de la inserción de un catéter en la arteria umbilical.[56] En 5 a 10% de los pacientes no puede aplicarse el catéter en esta arteria ni tampoco después del periodo neonatal. Las complicaciones por la presencia de un catéter en la arteria umbilical puede requerir su retiro prematuro. En estos casos pueden instalarse catéteres de calibres 22 a 24 por medio de la técnica percutánea o una disección en las arterias periféricas.

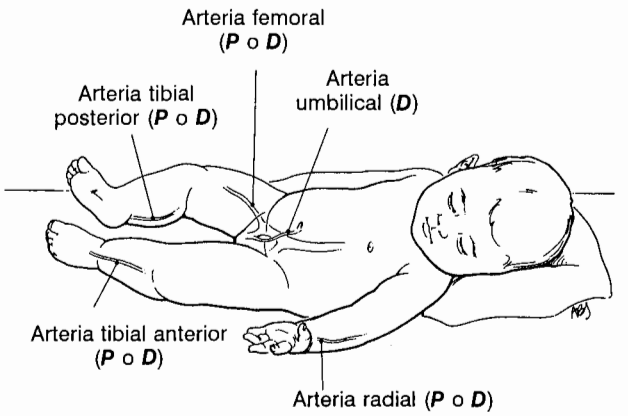


Fig. 8-6. Sitios para acceso arterial. P, percutáneo; D, disección.

ARTERIA RADIAL

La arteria periférica que se usa más a menudo es la radial, que conlleva un riesgo bajo de infección (12% para los catéteres que permanecen en su sitio más de 48 horas) y trombosis. El catéter permite la determinación de gases preductales, si se encuentra en la arteria radial derecha. La incidencia total de complicaciones por la presencia de catéteres arteriales periféricos se aproxima a 7%, en comparación con 27% de catéteres en la arteria umbilical.[48] Los catéteres arteriales son de teflón y calibre 22 a 24. Pueden colocarse por medio de técnica percutánea o por disección. En este último caso, el catéter puede insertarse a través de la piel y luego, bajo visualización directa, hacia la arteria sin ligarla.[49] Casi siempre se obtiene un pulso palpable de tres a cinco días después de la extracción de un catéter en la arteria radial.[47]

Las complicaciones de los catéteres en la arteria radial incluyen isquemia cutánea, obstrucción de la arteria radial e incapacidad para obtener sangre a través del catéter. En pacientes que exigen la inserción por medio de una técnica de disección, el intervalo para la recanalización después del retiro del catéter es mayor que en los lactantes en quienes se usó la técnica percutánea.[49] El catéter de la arteria radial debe infundirse en forma continua con heparina, 1 U/ml de solución salina, ya que así duran más que aquéllos con infusión intermitente,[50] además de que el flujo lento y continuo evita una posible complicación catastrófica de embolización retrógrada de un coágulo y aire hacia la circulación cerebral.[57] Si se comprueba la permeabilidad de la arteria cubital antes de la colocación de un catéter en la arteria radial, y se infunde en forma continua, sobrevienen pocas complicaciones importantes por la cateterización de esta arteria.[49]

ARTERIA TEMPORAL

Se sugiere la cateterización de la arteria temporal para lactantes cuyas arterias radiales ya no son permeables.[54] Aunque este método es técnicamente posible, los informes de hemiparesia e infarto cerebral (confirmados por tomografía computadorizada en el mismo lado del catéter de la arteria temporal) han abatido el entusiasmo inicial por él. Aunque esta complicación es rara (1 en 600 pacientes cuando se infunde heparina de manera continua y el catéter no se irriga[52]), la posibilidad de una complicación tan catastrófica contraindica este método.

Por último, deben revalorarse constantemente las indicaciones para el acceso arterial. Con los sistemas de vigilancia no invasivos cada vez más depurados, muchas veces el acceso arterial no es obligatorio.[58] Las necesidades del individuo, y no la conveniencia para el médico, deben determinar la aplicación de este método.

BIBLIOGRAFIA

1. Rossetti V, Thompson BM, Aprahamian C, et al: Difficulty and delay in intravascular access in pediatric arrests [abstract]. Ann Emerg Med 13:406, 1984.
2. Kanter RK, Zimmerman JJ, Strauss RH, et al: Pediatric emergency intravenous access: Evaluation of a protocol. Am J Dis Child 140:132–134, 1986.
3. Orlowski JP: My kingdom for an intravenous line [editorial]. Am J Dis Child 138:803, 1984.
4. Iserson KV, Criss EA: Pediatric venous cutdowns: Utility in emergency situations. Pediatr Emerg Care 2:231–234, 1986.
5. Peter G, Lloyd-Still JD, Lovejoy FH Jr: Local infection and bacteremia from scalp vein needles and polyethylene catheters in children. J Pediatr 80:78–83, 1972.
6. Newman BM, Jewett TC Jr, Karp MP, et al: Percutaneous central venous catheterization in children: First-line choice for venous access. J Pediatr Surg 21:685–688, 1986.
7. Meignier M, Heloury Y, Roze J-C, et al: Surgical central venous access in low birth infants [letter]. J Pediatr Surg 23:596, 1988.
8. Durand M, Ramanathan R, Martinelli B, et al: Prospective evaluation of percutaneous central venous Silastic catheters in newborn infants with birth weights of 510 to 3,920 grams. Pediatrics 78:245–250, 1986.
9. Loeff DS, Matlak ME, Black RE, et al: Insertion of a small central venous catheter in neonates and young infants. J Pediatr Surg 17:944–949, 1982.
10. Decker MD, Edwards KM: Central venous catheter infections. Pediatr Clin North Am 35:579–612, 1988.
11. Broviac JW, Cole JJ, Scribner BH: A silicone rubber atrial catheter for prolonged parenteral alimentation. Surg Gynecol Obstet 136:602–606, 1973.
12. Robards JB, Jaques PF, Mauro MA, et al: Percutaneous translumbar inferior vena cava central line placement in a critically ill child. Pediatr Radiol 19:140–141, 1989.
13. Denny DF Jr, Greenwood LH, Morse SS, et al: Inferior vena cava: Translumbar catheterization for central venous access. Radiology 170:1013–1014, 1989.
14. Pegelow CH, Narvaez M, Toledano SR, et al: Experience with a totally implantable venous device in children. Am J Dis Child 140:69–71, 1986.
15. Krul EJ, van Leeuwen EF, Vos A, et al: Continuous venous access in children for long-term chemotherapy by means of an implantable system. J Pediatr Surg 21:689–690, 1986.
16. Kappers-Klunne MC, Degener JE, Stijnen T, et al: Complications from long-term indwelling central venous catheters in hematologic patients with special reference to infection. Cancer 64:1747–1752, 1989.
17. Guenier C, Ferreira J, Pector JC: Prolonged venous access in cancer patients. Eur J Surg Oncol 15:553–555, 1989.
18. Mirro J Jr, Rao BN, Kumar M, et al: A comparison of placement techniques and complications of externalized catheters and implantable port use in children with cancer. J Pediatr Surg 25:120–124, 1990.
19. Ross MN, Haase GM, Poole MA, et al: Comparison of totally implanted reservoirs with external catheters as venous access devices in pediatric oncologic patients. Surg Gynecol Obstet 167:141–144, 1988.
20. Schultz WH, Ware R, Filston HC, et al: Prolonged use of an implantable central venous access system in a child with severe hemophilia. J Pediatr 114:100–101, 1989.
21. Lally KP, Brennan LP, Sherman NJ, et al: Use of a subclavian venous catheter for short- and long-term hemodialysis in children. J Pediatr Surg 22:603–605, 1987.
22. Gibson TC, Dyer DP, Postlethwaite RJ, et al: Vascular access for acute haemodialysis. Arch Dis Child 62:141–145, 1987.
23. Matlak ME: Vascular access in pediatric patients. In Wilson SE, Owens ML (eds): Vascular Access Surgery. Chicago, Year Book Medical, 1980, pp 273–292.
24. Morgan WW Jr, Harkins GA: Percutaneous introduction of long-term indwelling venous catheters in infants. J Pediatr Surg 7:538–541, 1972.
25. Groff DB, Ahmed N: Subclavian vein catheterization in the infant. J Pediatr Surg 9:171–174, 1974.
26. Purdue GF, Hunt JL: Vascular access through the femoral vessels: Indications and complications. J Burn Care Rehabil 7:498–500, 1986.
27. Meland NB, Wilson W, Soontharotoke C-Y, et al: Saphenofemoral venous cutdowns in the premature infant. J Pediatr Surg 21:341–343, 1986.
28. Stenzel JP, Green TP, Fuhrman BP, et al: Percutaneous femoral venous catheterizations: A prospective study of complications. J Pediatr 114:411–415, 1989.
29. Nabseth DC, Jones JE: Gangrene of the lower extremities of infants after femoral venipuncture: Report of two cases. N Engl J Med 268:1003–1005, 1961.
30. Asnes RS, Arendar GM: Septic arthritis of the hip: A complication of femoral venipuncture. Pediatrics 38:837–841, 1966.
31. Fuller TJ, Mahoney JJ, Juncos LI, et al: Arteriovenous fistula after femoral vein catheterization [letter]. JAMA 236:2943–2944, 1976.
32. Bonadio WA, Losek JD, Melzer-Lange M: An unusual complication from a femoral venous catheter. Pediatr Emerg Care 4:27–29, 1988.
33. Kanter RK, Gorton JM, Palmieri K, et al: Anatomy of femoral vessels in infants and guidelines for venous catheterization. Pediatrics 83:1020–1022, 1989.
34. Kanter RK, Zimmerman JJ, Strauss RH, et al: Central venous catheter insertion by femoral vein: Safety and effectiveness for the pediatric patient. Pediatrics 77:842–847, 1986.
35. Dunbar RD, Mitchell R, Lavine M: Aberrant locations of central venous catheters. Lancet 1:711–715, 1981.
36. Stine KC, Friedman HS, Kurtzberg J, et al: Pulmonary septic emboli mimicking metastatic rhabdomyosarcoma. J Pediatr Surg 24:491–493, 1989.
37. Ross P Jr, Ehrenkranz R, Kleinman CS, et al: Thrombus associated with central venous catheters in infants and children. J Pediatr Surg 24:253–256, 1989.
38. Stokes DC, Rao BN, Mirro J Jr, et al: Early detection and simplified management of obstructed Hickman and Broviac catheters. J Pediatr Surg 24:257–262, 1989.
39. Ross P Jr, Seashore JH: Bilateral hydrothorax complicating central venous catheterization in a child: Case report. J Pediatr Surg 24:263–264, 1989.
40. Teitelbaum DH, Caniano DA, Wheller JK: Resolution of an infected intracardiac thrombus. J Pediatr Surg 24:1118–1120, 1989.
41. Chathas MK: Percutaneous central venous catheters in neonates. J Obstet Gynecol Neonatal Nurs 15:324–332, 1986.
42. Spahr RC, MacDonald HM, Holzman IR: Catheterization of the posterior tibial artery in the neonate. Am J Dis Child 133:945–946, 1979.
43. Randel SN, Tsang BHL, Wung J-T, et al: Experience with percutaneous indwelling peripheral arterial catheterization in neonates. Am J Dis Child 141:848–851, 1987.
44. Pourcyrous M, Korones SB, Bada HS, et al: Indwelling umbilical arterial catheter: A preferred sampling site for blood culture. Pediatrics 81:821–825, 1988.
45. Singer RL, Wolfson PJ: Experience with umbilical artery cutdowns in neonates. Pediatr Surg Int 5:295–297, 1990.
46. Kitterman JA, Phibbs RH, Tooley WH: Catheterization of umbilical vessels in newborn infants. Pediatr Clin North Am 17:895–912, 1970.
47. Adams JM, Rudolph AJ: The use of indwelling radial artery catheters in neonates. Pediatrics 55:261–265, 1975.
48. Barr PA, Sumners J, Wirtschafter D, et al: Percutaneous peripheral arterial cannulation in the neonate. Pediatrics 59(suppl 6, pt 2):1058–1062, 1977.
49. Miyasaka K, Edmonds JF, Conn AW: Complications of radial artery lines in the paediatric patient. Can Anaesth Soc J 23:9–14, 1976.
50. Sellden H, Nilsson K, Larsson LE, et al: Radial arterial catheters in children and neonates: A prospective study. Crit Care Med 15:1106–1109, 1987.
51. Taylor LM Jr, Troutman R, Feliciano P, et al: Late complica-

tions after femoral artery catheterization in children less than five years of age. J Vasc Surg 11:297–306, 1990.
52. Prian GW: Complications and sequelae of temporal artery catheterization in the high-risk newborn. J Pediatr Surg 12:829–835, 1977.
53. Bull MJ, Schreiner RL, Garg BP, et al: Neurologic complications following temporal artery catheterization. J Pediatr 96:1071–1073, 1980.
54. Gauderer M, Holgersen LO: Peripheral arterial line insertion in neonates and infants: A simplified method of temporal artery cannulation. J Pediatr Surg 9:875–877, 1974.
55. Goetzman BW: Arterial access in the newborn [editorial]. Am J Dis Child 141:841, 1987.
56. Kirpekar M, Augenstein H, Abiri M: Sequential development of multiple aortic aneurysms in a neonate post umbilical arterial catheter insertion. Pediatr Radiol 19:452–453, 1989.
57. Lowenstein E, Little JW III, Lo HH: Prevention of cerebral embolization from flushing radial-artery cannulas. N Engl J Med 285:1414–1415, 1971.
58. Willard D, Messer J: Arterial access and monitoring in the newborn [letter]. Am J Dis Child 142:480, 1988.

9

ENFERMEDAD INFECCIOSA QUIRURGICA

Joseph A. Iocono, MD y Thomas M. Krummel, MD

A pesar de los avances del tratamiento antimicrobiano y las técnicas quirúrgicas y asépticas, la infección aún es un problema enorme para el cirujano. El uso difundido de los antibióticos no ha reducido mucho la cantidad de infecciones desde los años 1950 y trajo la complicación mortal de los microorganismos resistentes.[1] La selección del antibiótico también se ha vuelto cada vez más compleja ya que se obtienen de manera continua nuevos fármacos.[2]

Existen dos clases generales de procesos infecciosos que afectan la práctica quirúrgica: las infecciones que se presentan para su tratamiento y curación[3] y las que se originan en el periodo posoperatorio que son complicaciones de la intervención quirúrgica.

☐ Componentes de la infección

La patogenia de la infección incluye una interacción compleja entre el huésped y el patógeno. En cualquier infección existen cuatro componentes, presentes en grados variables: virulencia del microorganismo, tamaño del inóculo, presencia de una fuente nutricia para el patógeno e interrupción de las defensas del huésped.

VIRULENCIA DEL MICROORGANISMO

La virulencia de cualquier microorganismo depende de su capacidad para dañar al huésped. Las exotoxinas, como la hialuronidasa estafilocócica, son enzimas digestivas que se liberan en forma local y favorecen la diseminación de la infección al romper la matriz proteica extracelular del huésped. También es factible que haya absorción sistémica de las exotoxinas y se induzca un daño remoto. Las endotoxinas, como los lipopolisacáridos, son componentes de las células gramnegativas que sólo se liberan después de la muerte de la célula bacteriana. La endotoxina no causa lesión local, sino que desencadena una reacción inflamatoria sistémica rápida y grave una vez que se absorbe al sistema.[4]

Muchas veces las infecciones son polimicrobianas, por lo que el concepto de virulencia exige la comprensión de los tipos de interacción entre las especies de microorganismos.[5] Es posible que distintas especies coexistan juntas dentro del tejido por tres mecanismos separados. Existe *indiferencia de la especie* cuando hay un equilibrio relativo entre las colonias de distintas especies dentro del mismo ambiente. El mejor ejemplo de esto es la flora compleja del tubo digestivo humano, que contiene más de 100 especies de bacterias.[6] El *antagonismo entre especies* es frecuente y se presenta cuando una o algunas especies predominan sobre un grupo grande inicial como efecto de fuerzas externas. Un ejemplo clínico se observa cuando el *Clostridium difficile* crece en forma desproporcionada por la interrupción del equilibrio de la flora colónica por antibióticos. El *sinergismo entre especies* tiene lugar si dos o más especies actúan en conjunto para permitir el crecimiento continuo de ambas especies. En este mecanismo, el daño al huésped rebasa el efecto aditivo de los microorganismos individuales. El ejemplo más frecuente de lo anterior se encuentra en las infecciones anaerobias y aerobias mixtas de un absceso intraabdominal.[7] Las bacterias anaerobias tienen un gran potencial invasivo, pero tienen dificultad para propagarse en un ambiente aerobio. Sin embargo, cuando se mezclan con especies aerobias, éstas consumen el oxígeno de los tejidos locales, lo que permite que los anaerobios proliferen al mismo tiempo que los aerobios se benefician por la mayor invasión tisular.

TAMAÑO DEL INOCULO

El tamaño del inóculo es el segundo componente de una infección. El número de colonias de microorganismos por gramo de tejido es un factor determinante de la infección. Se requiere una cantidad mínima de colonias para que sobrevivan contra las defensas del huésped. La menor cantidad de bacterias necesaria para provocar una infección clínica varía de una especie a otra y es de esperar que cualquier disminución de la resistencia del huésped reduzca la cifra absoluta de colonias necesarias para producir una enfermedad clínica. En general, si la población bacteriana en una herida es mayor a 100 000 microorganismos por gramo de tejido, existe una infección invasiva.[8]

PRESENCIA DE UNA FUENTE NUTRICIA

Para cualquier inóculo, la capacidad de los patógenos para encontrar los nutrimentos adecuados es esencial para su supervivencia y representa el tercer componente de cualquier infección clínica. El único requerimiento adicional para la mayoría de los microorganismos es el agua; los patógenos no tienen un buen desarrollo en ambientes secos. La acumulación de tejido necrótico, un hematoma u otra contaminación ambiental representan un medio nutritivo para el crecimiento y diseminación continuos. Para el cirujano es muy importante el concepto del tejido necrótico y la infección. Este tejido se reconoce como fuente de nutrimento para los microorganismos invasores[9] y los datos recientes también muestran que el tejido necrótico acumula proteínas del complemento.[10] Por lo tanto, el tejido muerto en una herida atrae neutrófilos y los aleja de los patógenos invasores.

INTERRUPCION DE LAS DEFENSAS DEL HUESPED

Por último, para que surja una infección clínica es necesario que se interrumpa la resistencia del cuerpo. Incluso los microorganismos muy virulentos pueden erradicarse antes que aparezca una infección clínica si la resistencia permanece intacta y los nutrimentos son escasos. La evolución dotó a los seres humanos de mecanismos redundantes de defensa, tanto anatómicos como sistémicos.

☐ Defensa contra la infección

BARRERAS ANATOMICAS

La piel y las mucosas íntegras representan una barrera superficial efectiva contra la infección.[11] Estos tejidos no son un mero obstáculo mecánico; algunos aspectos fisiológicos de la piel y las mucosas brindan protección adicional. El recambio continuo de los queratinocitos hace posible que la superficie de la piel esté seca, lo cual permite que los microorganismos se sequen sobre ella. La temperatura cutánea tiende a ser unos 5°C inferior a la fisiológica y ello inhibe el crecimiento bacteriano. La secreción ácida de las glándulas sebáceas crea un ambiente cutáneo superficial con un pH de 5.5, lo que anula aún más el crecimiento de las bacterias. Por último, los queratinocitos mismos pueden expresar el antígeno que permite el reconocimiento de las células T citotóxicas y excreta citocinas proinflamatorias en ciertos estados patológicos.

Las superficies mucosas que están expuestas al ambiente también desarrollaron mecanismos de defensa para prevenir y combatir la invasión microbiana. Las capas epiteliales especializadas representan una defensa para prevenir la invasión bacteriana. El árbol bronquial está protegido por un mecanismo de transporte mucociliar, el cual elimina eficazmente la contaminación por partículas del aire inspirado. En el tubo digestivo, el inhóspito ambiente ácido del estómago destruye la mayoría de las bacterias invasivas. En la porción distal, la flora colónica normal compite con los microorganismos patógenos y previene su proliferación. En las vías urinarias, la vejiga también tiene un ambiente ácido y mantiene una evacuación continua y casi completa, lo que diluye y elimina los microorganismos. En el ojo, la superficie corneal está bañada todo el tiempo por la lisozima, una enzima bactericida.[12]

Cualquier situación patológica que afecte la función normal de estas barreras anatómicas incrementa la susceptibilidad del huésped a la infección. Una herida en la piel o una quemadura representan un acceso abierto a los tejidos blandos, el tabaco daña el sistema de transporte mucociliar del árbol respiratorio[13] y el uso de antibióticos altera la flora colónica normal.[14] Estas interrupciones de las barreras superficiales las enfrenta la segunda línea de defensas, el sistema inmunitario.

REACCION INMUNOLOGICA

El sistema inmunitario de los mamíferos incluye vías complejas y muchas reacciones efectoras especializadas.[15] Los múltiples mecanismos sobrepuestos de comunicación intercelular (paracrinos) actúan en concierto con los mecanismos endocrinos para constituir este sistema protector esencial.

La reacción inmunológica se desencadena por cualquier agresión infecciosa, traumática o invasión de un cuerpo extraño, lo que produce inflamación (calor, rubor, dolor y tumor o aumento de volumen). Los componentes de la inflamación aguda son cambios del flujo sanguíneo local, aumento de la permeabilidad vascular y exudación de leucocitos. Después de una reacción inicial de vasoconstricción aparece la vasodilatación. La lesión estimula los macrófagos, la producción de citocinas proinflamatorias y la microcirculación con activación de células endoteliales, elementos sanguíneos y fuga capilar. Estos procesos se potencian por la isquemia, disminución del aporte de oxígeno y tejido necrótico, cada uno de los cuales exacerba la respuesta inflamatoria. El eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenales, activado por las vías neurológicas aferentes, influye notoriamente sobre la inflamación porque libera catecolaminas y glucocorticoides.

Una vez que se activa, la reacción inmunológica opera mediante la liberación de citocinas y por interacción de receptores en las membranas celulares.[16] Las citocinas son proteínas endógenas de bajo peso molecular y múltiples efectos biológicos que producen los leucocitos locales activados. Inducen respuestas locales y sistémicas. Las que se conocen mejor de estas citocinas son el factor de necrosis tumoral (TNF) y la interleucina 1 (IL-1), que actúan para aumentar la síntesis local de óxido nítrico, prostaglandinas, factor activador de plaquetas (PAF) y moléculas de adhesión de células endoteliales. Las citocinas tienen también la capacidad de ejercer control sobre las células que las producen en forma autocrina. La sepsis, hemorragia, isquemia, isquemia-reperfusión y traumatismos al teji-

do blando tienen una capacidad común para activar los macrófagos y liberar citocinas proinflamatorias que pueden progresar hasta el síndrome de reacción inflamatoria sistémica (SRIS) no controlado.[17] Los segundos mensajeros y las moléculas efectoras son los mediadores de los fenómenos clínicos (fig. 9-1).

El efecto local de estas citocinas es la quimiotaxis, una migración dirigida de los fagocitos hacia un foco infeccioso. La fagocitosis, el proceso único más importante para el control de las infecciones, destruye la mayor parte de las bacterias y hongos.[18] Existen tres aspectos importantes del reconocimiento microbiológico antes de la fagocitosis: redundancia del receptor, cooperación del receptor y traducción de señales celulares específicas después de la unión con el receptor. A menudo, múltiples receptores de los leucocitos participan en un determinado fenómeno de reconocimiento microbiológico. Esta cooperación entre varios receptores aumenta con frecuencia la aparente afinidad de los receptores por el ligando, lo que incrementa la capacidad de destrucción del leucocito. Además, el receptor puede inducir fenómenos intracelulares subsecuentes durante la fagocitosis mediante la traducción de señales celulares específicas. Por ejemplo, la manosa y los receptores gamma Fc dirigen partículas a los lisosomas y desencadenan un impulso respiratorio, mientras que otros receptores no tienen este efecto. La ingestión es un proceso ameboideo en el que el microbio se incorpora en el citoplasma de la célula por endocitosis. Sin embargo, a veces las bacterias ingeridas o sus productos son lo bastante potentes para destruir al fagocito antes de la digestión. Si esto ocurre, la liberación de las lisozimas contenidas puede causar autodigestión destructiva de los tejidos locales. Estos mecanismos de defensa son inespecíficos y no dependen del reconocimiento específico del huésped del microorganismo invasor.

Inmunidad humoral y celular

La inmunidad específica tiene dos componentes principales. El *mecanismo humoral* (sistema de células B) se basa en los linfocitos de la bursa y las células plasmáticas y es independiente del timo. El *mecanismo celular* (sistema de células T) consiste en los linfocitos dependientes del timo.[19]

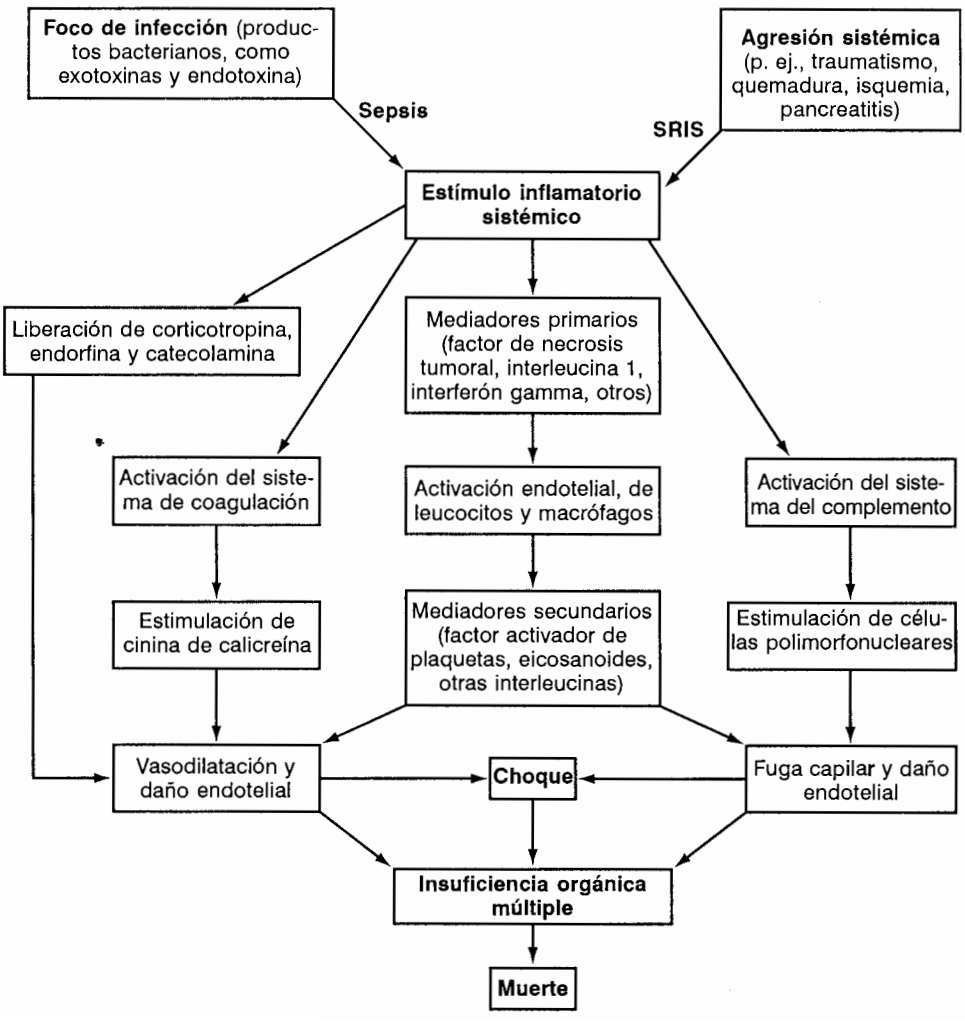


Fig. 9-1. Reacción sistémica inflamatoria paralela que puede inducirse por la infección, traumatismo o enfermedad grave. Todos estos tipos de agresión pueden progresar al choque, insuficiencia orgánica múltiple y muerte. SRIS, síndrome de reacción inflamatoria sistémica. (Datos tomados de Saez-Llorens X, McCracken GH Jr: Sepsis síndrome and septic shock in pediatrics: Current concepts of terminology, pathophysiology, and management. J Pediatr 123:497-508, 1993; and American Colege of Chest Physicians/Society of Critical Care Medicine Consensus Conference: Definitions for sepsis and organ failure and guidelines for the use of innovative therapies in sepsis. Crit Care Med 20:864-874, 1992.)

Los anticuerpos humorales pueden neutralizar toxinas, marcar material extraño para favorecer la fagocitosis (opsonización) o destruir patógenos celulares invasores. Las células plasmáticas y los linfocitos independientes del timo que residen en la médula ósea y centros germinativos y cordones medulares de los ganglios linfáticos producen los componentes reactivos de este sistema humoral. Estos componentes ejercen la mayor parte de la inmunidad humana contra las especies bacterianas extracelulares.

La inmunidad que confiere el sistema de células B consiste en anticuerpos relativamente específicos, que son termostables, y el complemento, el cual es termolábil y relativamente inespecífico. Los sitios receptores de los anticuerpos se combinan con el antígeno para formar macromoléculas solubles o complejos insolubles que se precipitan o aglutinan. Los anticuerpos humanos se clasifican en cinco tipos básicos de inmunoglobulinas que varían considerablemente en cuanto a su concentración, capacidad de difusión, tamaño y otras propiedades. El complemento se consume siempre que se activa el sistema humoral, por lo general como un sistema en cascada de al menos nueve componentes del complemento. También se sabe que la endotoxina y otras proteínas activan la secuencia en lo que se conoce como *vía alterna*.

El componente celular o de células T de la inmunidad se basa en linfocitos sensibilizados, tal vez de origen tímico, que se localizan en las regiones subcorticales de los ganglios linfáticos y en los espacios periarteriales del bazo; estos linfocitos forman parte de la reserva linfocitaria circulante. Las células T son las encargadas específicas de la inmunidad contra virus, la mayoría de los hongos y las bacterias intracelulares. Producen diversas linfocinas, como los factores de transferencia, que activan a más linfocitos, factores quimiotácticos, leucotrienos e interferones.

☐ Inmunodeficiencias

La susceptibilidad a la infección aumenta cuando algún componente del mecanismo de defensa del huésped está ausente, su concentración absoluta es baja o hay una disminución notoria de su funcionamiento. Estos trastornos pueden ser de origen congénito, aunque casi todos se adquieren como consecuencia directa de fármacos, radiación, enfermedad endocrina, ablación quirúrgica, tumores o toxinas bacterianas.

Cualquier alteración del momento, magnitud o calidad de la reacción inflamatoria del huésped permite la invasión inmediata de los patógenos. Estos defectos se observan como una reacción local a la lesión y alcanzan grados extremos de vasoconstricción bajo ciertas circunstancias, como el choque y otras más. Si la barrera se daña (p. ej., quemaduras), no se repara o aumenta su permeabilidad es factible que haya invasión microbiana. Siempre que un sistema normal de drenaje se obstruye (p. ej., nefrolitiasis, colelitiasis) o no funciona bien, es probable que surja una infección.

En la diabetes, los leucocitos no suelen responder de manera normal a la quimiotaxis. En la leucemia, agranulocitosis y displasia medular hay descensos mensurables de la cantidad de fagocitos maduros.[20] Los tumores, fármacos (p. ej., cloranfenicol, esteroides), radiación u otros agentes que afectan la hematopoyesis explican las alteraciones de la fagocitosis. Las deficiencias nutricionales tienen efectos adversos sobre la función inmunológica. En general, la inmunidad celular y la inespecífica son más sensibles que la humoral.[21]

En los sujetos con algún defecto inmunitario primario, la susceptibilidad a la infección depende de que el defecto sea humoral, celular o una combinación. Las inmunodeficiencias primarias son raras pero importantes porque la detección oportuna permite el tratamiento que puede salvar la vida o una mejoría significativa de la calidad de vida.[22] Las deficiencias de células B se acompañan de sepsis por bacterias encapsuladas, en particular neumococos, *Haemophilus influenzae* y meningococos. Muchas veces la evolución es fulminante y conduce pronto a la muerte, a pesar de las intervenciones terapéuticas oportunas. Aunque la agammaglobulinemia o disgammaglobulinemia ya están bien reconocidas, otras causas de defectos humorales incluyen radiación, tratamiento con esteroides y antimetabolitos, sepsis, esplenectomía e inanición.

Las deficiencias de células son la causa de muchas infecciones virales, micóticas y bacterianas. La candidiasis cutánea es un buen ejemplo de una infección frecuente cuando hay deficiencia de células T. El síndrome de DiGeorge es una anomalía del desarrollo en la que hay deficiencia tanto del timo como de las glándulas paratiroideas. Esto eleva el riesgo de infección y tetania hipocalcémica durante la infancia. Las toxinas bacterianas, agentes inmunosupresores, desnutrición y radiación también provocan defectos de la inmunidad celular.[19]

☐ Prevención de las infecciones

La forma más efectiva de tratar las complicaciones quirúrgicas infecciosas es evitarlas. El médico debe reconocer las variables que incrementan el riesgo de infección para eliminarlas.

TECNICA QUIRURGICA Y PREPARACION DE LA PIEL

La preparación preoperatoria del sitio quirúrgico y las manos de todo el equipo quirúrgico es crucial para reducir el riesgo de infección posoperatoria. El cepillado de las manos es aún el mecanismo proactivo más importante para disminuir la infección. Aunque todavía suscita controversia, es adecuado el cepillado de cinco minutos seguido por otros subsecuentes de dos o tres minutos para casos secundarios con una de varias soluciones limpiadoras.[23,24] Con el uso de yodopovidona al 5% o gluconato de clorhexidina al 4% se logra un descenso consistente del 95% de la flora cutánea.

Se puede obtener una disminución similar de la flora cutánea del paciente con la limpieza preoperatoria intensiva y ropa estéril. Si es necesario, el campo quirúrgico se afeita justo antes de la preparación de la piel.[25,26]

PROFILAXIS ANTIBIOTICA

Los procedimientos quirúrgicos pueden clasificarse en uno de cuatro tipos de acuerdo con la situación clínica y el sitio anatómico, como se describe en el cuadro 9-1. En los adultos, varias pruebas prospectivas bien diseñadas documentan menores índices de infección para todos los tipos de procedimientos quirúrgicos con recomendaciones antibióticas establecidas.[27] Es crucial programar la cobertura antibiótica perioperatoria; la primera dosis debe administrarse menos de una hora antes de la incisión quirúrgica para lograr niveles bactericidas en el sitio de la infección.

En la cirugía pediátrica está claro que se requiere cobertura antibiótica durante los casos contaminados limpios, contaminados o sucios. Sin embargo, aún existe cierto desacuerdo sobre la profilaxis antibiótica en las operaciones limpias. En procedimientos limpios en niños, sin otros factores de riesgo para la infección, algunos cirujanos pediatras todavía consideran que son necesarios los antibióticos preoperatorios. La revisión de la bibliografía quirúrgica pediátrica muestra estudios que abogan por el uso de antibióticos[28] y otros que no.[29] En la actualidad, los antibióticos profilácticos en una operación limpia en la población pediátrica quedan a juicio del cirujano.

PREPARACION INTESTINAL

Ya se estableció la eficacia de la preparación intestinal antes de una operación colónica electiva.[30] La técnica tiene tres componentes, aunque cada uno posee sus propias variaciones: irrigación mecánica y lavado del colon para eliminar las heces; antibióticos orales tópicos contra aerobios y anaerobios colónicos; y antibióticos intravenosos preoperatorios que cubran tanto la flora usual de la piel como la del colon.[31] La preparación puede iniciarse fuera del hospital el día anterior a la intervención y se agregan los fármacos parenterales al régimen justo antes del procedimiento. Sin embargo, debe tenerse cuidado con la población pediátrica para evitar la deshidratación relacionada con las preparaciones intestinales.

DRENAJES E IRRIGACION

El uso de drenajes varía enormemente; los drenajes están indicados en los procedimientos quirúrgicos en los que se espera acumulación de sangre, suero y exudados de las heridas y un posible espacio muerto.[32] También están indicados cuando el cierre de una víscera hueca no es perfecto. En ausencia de infección, está indicado un sistema de drenaje cerrado y se extrae un instrumento para drenaje a través de una herida transfictiva separada, lejana a la incisión quirúrgica. Los drenajes deben retirarse lo antes posible, ya que impiden el cierre de la herida y las bacterias pueden colonizar la herida a través del drenaje o su sitio de salida.[33]

La irrigación del campo quirúrgico es un componente importante de la prevención de las complicaciones infecciosas posoperatorias.[34] La irrigación con grandes cantidades de solución salina estéril barre los detritos dispersos, tejido necrótico, suero y coágulos excesivos. No se ha demostrado que el uso de antibióticos en la solución de irrigación sea eficaz,[35] pero las soluciones radicales, como la yodopovidona o el peróxido de hidrógeno, son nocivas.[36]

PREVENCION DE ENDOCARDITIS BACTERIANA SUBAGUDA

La prevención de la endocarditis es una situación especial. Los pacientes con antecedentes de válvulas prostéticas, defectos cardiacos congénitos, fiebre reumática o endocarditis previa deben recibir cobertura parenteral con una penicilina y un aminoglucósido antes de cualquier intervención intraabdominal. Los procedimientos dentales menores, la endoscopia y las

Cuadro 9-1. Sistema de clasificación de heridas quirúrgicas

Categoría de la herida	*Circunstancias clínicas*	*Notas técnicas*
Limpia	Operación electiva, cierre primario, sin drenajes, sin abertura de vísceras huecas	Sin interrupciones en la técnica
Limpia contaminada	Operación electiva; ingreso a las vías respiratorias, digestiva o genitourinarias en circunstancias controladas	Rotura menor con la técnica o entrada a una víscera hueca sin derrame significativo
Contaminada	Heridas traumáticas abiertas frescas, con una fuente relativamente limpia; entrada a los sistemas respiratorio, digestivo o genitourinario en presencia de infección conocida	Rotura de consideración con la técnica que ocasionó derramamiento significativo de una víscera hueca
Sucia	Heridas traumáticas abiertas, frescas o tardías con fuentes sucias o derrame importante (pus) durante la operación	Tratamiento tardío

laceraciones simples pueden cubrirse bien sólo con penicilina oral.[37]

☐ Tratamiento de la infección

A pesar de la técnica meticulosa, antibióticos perioperatorios y uso correcto de drenajes e irrigación, las complicaciones quirúrgicas infecciosas aún existen. Los principios fundamentales del tratamiento quirúrgico de un proceso infeccioso son directos: drenar el pus, desbridar la herida, restablecer la continuidad anatómica y tratar con los antibióticos adecuados.

ANTIBIOTICOS

Existen varias clases de antibióticos según su estructura molecular y sitio de acción. Los diversos tipos de antibióticos pueden dividirse en bacteriostáticos, que inhiben el crecimiento bacteriano, y bactericidas, que destruyen a las bacterias.

PENICILINAS. Al principio, las penicilinas se obtenían de los mohos y fueron la primera clase importante de antibióticos que se desarrolló. Estos fármacos son bactericidas y actúan al romper la pared celular de los microorganismos grampositivos. Tienen una vida media corta y un espectro estrecho; además, conllevan un riesgo importante de sensibilidad. Las penicilinas se inactivan con lactamasa beta. Los derivados sintéticos tienen una actividad un poco mayor, pero aún son susceptibles a la degradación enzimática.

CEFALOSPORINAS. También son bactericidas; se dividen en generaciones de acuerdo con la actividad creciente contra gramnegativos. Los efectos adversos incluyen reacciones de hipersensibilidad e intolerancia al alcohol. En general, son menos susceptibles a las lactamasas beta y, al igual que las penicilinas, actúan al inhibir la síntesis de la pared celular. Las cefalosporinas de primera generación son efectivas contra la mayoría de microorganismos grampositivos. Las de la segunda generación tienen mayor cobertura de gramnegativos y anaerobios. Las cefalosporinas de tercera generación tienen la cobertura más amplia de gramnegativos de la familia, pero pierden casi toda la actividad contra grampositivos que tiene la primera generación. Las cefalosporinas de cuarta generación se diseñaron para tener un amplio espectro contra gramnegativos y grampositivos, así como susceptibilidad mínima a la lactamasa beta.

AMINOGLUCOSIDOS. Se utilizan para tratar bacterias gramnegativas aerobias susceptibles y actúan por inhibición de la síntesis proteica. Tienen un estrecho margen de seguridad dentro de los límites posológicos terapéuticos. Pueden ocasionar cuatro tipos de efectos adversos relacionados con la dosis: daño de las células tubulares renales proximales, destrucción de las células sensitivas de la cóclea, destrucción de las células sensitivas del aparato vestibular y parálisis neuromuscular.

TETRACICLINAS. Las tetraciclinas inhiben la síntesis de proteínas, pero sólo son bacteriostáticas. Tienen actividad contra bacterias gramnegativas y grampositivas, micoplasmas, clamidias y protozoarios. Estos agentes son todavía un buen antibiótico de primera línea para el paciente alérgico a la penicilina.

QUINOLONAS. Las quinolonas son bactericidas. Las fluoroquinolonas destruyen las enterobacterias aerobias, estafilococos, *Pseudomonas aeruginosa* y algunos estreptococos. Se excretan en la orina y son útiles en el tratamiento de las infecciones urinarias.

MACROLIDOS. Los macrólidos eritromicina, acitromicina y claritromicina son similares entre sí en cuanto a su actividad. Son agentes bacteriostáticos con actividad contra cocos grampositivos anaerobios y aerobios y gramnegativos anaerobios. Las reacciones de hipersensibilidad son raras, pero algunas veces se origina enterocolitis seudomembranosa por *C. difficile*.

IMIPENEM. El imipenem es un bactericida con actividad extrema contra casi todos los microorganismos grampositivos y gramnegativos, sean aerobios o anaerobios. Todos los enterococos, *Bacteroides fragilis* y *P. aeruginosa* son susceptibles.

AZTREONAM. El aztreonam es un antibiótico parenteral con excelente actividad contra *P. aeruginosa*, equivalente a la del imipenem, ceftazidima, piperacilina y azlocilina. Los microorganismos grampositivos y los anaerobios son resistentes a este fármaco.

VANCOMICINA. Es un antibiótico bactericida activo contra todos los cocos y bacilos grampositivos, incluidos los *Staphylococcus aureus* y los *Staphylococcus epidermidis* resistentes a las penicilinas y cefalosporinas. También tiene actividad bacteriostática contra los enterococos. Es el fármaco de elección para la infección estafilocócica grave y la endocarditis ocasionada por *Streptococcus viridans* o enterococos o cuando no pueden suministrarse penicilinas o cefalosporinas por alergia a ellas. La vancomicina oral es el fármaco de elección en la colitis por *C. difficile*, cuando es resistente al metronidazol. En ocasiones hay efectos tóxicos renales y los niveles muy altos del agente pueden causar sordera, casi siempre en pacientes con insuficiencia renal.

TRIMETOPRIM CON SULFAMETOXAZOL. Esta combinación bacteriostática es efectiva contra la mayoría de los microorganismos aerobios grampositivos y gramnegativos. Los dos agentes combinados son el fármaco de elección para el tratamiento de la neumonía por *Pneumocystis carinii*. También son efectivos en la profilaxis de esta infección en niños con SIDA o tumores malignos. Los efectos colaterales son náusea, vómito, exantema y deficiencia de folato, la que conduce a anemia macrocítica.

METRONIDAZOL. Es un agente bactericida que se emplea principalmente en el tratamiento de infecciones por protozoarios y anaerobios, en particular *B. fragilis*. También se usa con éxito en la enterocolitis de Hirschsprung y para la preparación intestinal. Es el agente de elección en el tratamiento de la colitis por *C. difficile*.[38]

ANTIMICOTICOS

ANFOTERICINA B. Este antibiótico es fungicida y fungistático, útil en cualquier infección sistémica por

hongos. Se han estudiado muchos intentos para reducir la toxicidad de la anfotericina.[39] Ya se encuentran disponibles las nuevas formulaciones de la anfotericina encapsulada en lípidos que permiten administrar dosis más altas (eficacia) y disminuir la toxicidad.

FLUCONAZOL. Es un agente fungistático útil contra la candidiasis bucofaríngea y esofágica; se emplea con éxito en las infecciones micóticas sistémicas por especies de *Candida*, salvo la *Candida glabrata*. El fluconazol rara vez produce toxicidad hepática, la cual a veces es letal para los individuos con enfermedades concomitantes graves.

FLUCITOSINA. La flucitosina es un antimicótico activo contra varios hongos. Los pacientes con SIDA no toleran este fármaco.

NISTATINA. Tiene actividad fungistática y fungicida contra una gran variedad de levaduras y hongos similares a levaduras; se evacua sin cambios en las heces. Se utiliza en el tratamiento de las infecciones intestinales y bucales por *Candida albicans*. En ocasiones, las dosis orales altas producen diarrea, molestias digestivas, náusea o vómito.

ANTIVIRALES

ACICLOVIR. El aciclovir es un antiviral efectivo en la prevención y tratamiento de enfermedades por virus de la familia del herpes. Tanto las formulaciones orales como las intravenosas están aprobadas para su uso en niños. Se acumula muy poco fármaco activo en las células no infectadas, lo cual explica su baja toxicidad.

GANCICLOVIR. Este agente está relacionado con el aciclovir, pero tiene mayor eficacia contra el citomegalovirus; inhibe la replicación viral por interferencia con el DNA celular. Las reacciones adversas incluyen supresión de la médula ósea, nefrotoxicidad leve y elevación transitoria de las enzimas hepáticas.

FARMACOCINETICA Y VIGILANCIA

La eficacia y seguridad de muchos fármacos aún no se establece en los pacientes pediátricos, sobre todo en el recién nacido.[40] Las dosis basadas en los datos farmacocinéticos pediátricos ofrecen el abordaje más racional. Ciertamente no es ideal la presuposición de que un niño es un adulto en miniatura como base para extrapolar las dosis de los adultos a los niños. Los requerimientos posológicos cambian en forma continua en función de la edad y el peso corporal. El conocimiento del perfil farmacocinético de un medicamento permite la manipulación de la dosis para alcanzar y mantener una concentración plasmática determinada. Por ejemplo, las penicilinas y cefalosporinas tienen una distribución en los niños que prolonga su vida media.[41] Muchos fármacos tienen una curva bioexponencial de desaparición del plasma en los recién nacidos y niños, ya que se elimina cierta fracción del medicamento restante en el cuerpo por unidad de tiempo. Algunas sustancias (p. ej., gentamicina) tienen una cinética de saturación en la que se elimina una cantidad específica del fármaco, no una fracción, por unidad de tiempo.[42] El método de la superficie corporal total (SCT) para calcular las dosis de fármacos

$$\text{SCT} = (\text{peso en kg} \div 1.73) \times \text{dosis en el adulto}$$

aproxima la dosis pediátrica de muchos fármacos, pero no siempre determina con exactitud los requerimientos posológicos en el neonato prematuro y de término.

Los recién nacidos casi siempre tienen patrones de distribución farmacológica muy tergiversados. Por lo tanto, durante el periodo neonatal todo el cuerpo puede considerarse como si fuera un solo compartimiento con el fin de calcular las dosis. Para casi todos los fármacos, el ajuste de la dosis puede basarse en la concentración plasmática del fármaco. Se recomienda administrar una dosis de impregnación cuando se requiere que la acción medicamentosa inicie pronto. Para muchos fármacos, las dosis de impregnación (miligramos por kilogramo) son más altas en los recién nacidos y lactantes pequeños que en niños mayores y adultos.[42] Sin embargo, la eliminación prolongada de los medicamentos en los neonatos hace que las dosis de mantenimiento sean menores y se administren a intervalos más largos para prevenir la toxicidad. La vigilancia de las concentraciones séricas es útil cuando no se obtiene el efecto deseado o si hay reacciones adversas. En el recién nacido prematuro enfermo casi todos los medicamentos se administran por vía intravenosa porque la función gastrointestinal y la absorción de sustancias por esa vía no son confiables. La inyección intramuscular es poco práctica pues estos individuos tienen poca masa muscular. En los neonatos prematuros más grandes, los de término y los niños mayores que no tienen vómito ni diarrea pueden usarse los medicamentos orales. La absorción farmacológica por la piel es mayor en el recién nacido y está en proceso de evaluación.[43]

El neonato que se somete a oxigenación con membrana extracorpórea (OMEC) supone un reto especial para la administración y eliminación de medicamentos. Como los fármacos pueden unirse al circuito de OMEC y disminuir su disponibilidad para el paciente, es necesario prestar mucha atención a la respuesta farmacológica y los niveles séricos para calcular las dosis. En un estudio *in vitro*, los niveles de medicamentos usuales disminuyeron notablemente, en parte por la edad de la membrana.[44]

☐ Tipos de infección

INFECCIONES POSOPERATORIAS DEL TEJIDO BLANDO

Las infecciones posoperatorias en el tejido blando pueden dividirse en lesiones locales confinadas y anomalías invasivas con diseminación. El diagnóstico temprano y la intervención oportuna ayudan a evitar la morbilidad y la mortalidad ocasional. El eritema, fiebre, leucocitosis, sensibilidad, crepitación y supuración

en la herida son signos diagnósticos que no siempre están presentes. Cuando se encuentra una herida sospechosa, deben realizarse juicios clínicos. El tratamiento debe adecuarse a la extensión de la infección y puede incluir antibióticos orales o intravenosos, incisión simple con drenaje o desbridamiento quirúrgico extenso. Por fortuna, las infecciones del tejido blando son poco frecuentes en la población quirúrgica pediátrica. La incidencia varía de 1 a 11% en las heridas limpias y de 6 a 20.7% en las contaminadas.[45,46]

Una infección localizada de una herida quirúrgica con seroma o pus requiere drenaje y taponamiento para permitir la cicatrización por segunda intención. El tratamiento antibiótico debe reservarse para las infecciones que se acompañan de celulitis. La celulitis localizada sin acumulación de líquido puede tratarse en ocasiones sólo con antibiótico.

Un absceso es una acumulación localizada de pus en una cavidad formada por un proceso infeccioso expansivo. El pus es una combinación de leucocitos, material necrótico, bacterias y líquido extracelular. Las especies de estafilococos combinadas con uno o más microorganismos son la causa habitual; el tratamiento es la incisión con drenaje seguido de antibiótico. El drenaje debe ser completo ya que de otro modo se forma un nuevo absceso. Un flemón es un área de inflamación difusa con poco pus y un poco de tejido necrótico. El flemón casi siempre evoluciona a un absceso, si no se trata.

La fasciítis necrosante es una infección de progresión rápida en los tejidos aponeuróticos y la piel que los cubre. Aunque puede presentarse como complicación posoperatoria o como infección primaria, es más frecuente en pacientes con compromiso inmunitario.[47] Dado que el diagnóstico no suele ser obvio, el médico debe buscar datos clínicos, como el edema más allá del área de eritema, crepitación, vesículas cutáneas o celulitis que no responde a los antibióticos intravenosos. La intervención quirúrgica oportuna, que incluye amplia excisión de todo el tejido necrótico e infectado, junto con el inicio de antibióticos, es obligatoria para evitar el avance y la mortalidad. Cerca de la mitad de los casos de sujetos pediátricos ocurre en neonatos. Al combinar 47 pacientes publicados en tres series, se observó que el diagnóstico relacionado más frecuente era la varicela (46%).[48-50] La mortalidad fue de 25% y casi siempre se acompañó de un diagnóstico tardío. Todos los sobrevivientes se operaron en las tres primeras horas después del diagnóstico. Las marcas distintivas de los sobrevivientes fueron el desbridamiento extenso con tratamiento antibiótico triple.

DEHISCENCIA

La dehiscencia se define como la rotura de los componentes aponeuróticos de una herida quirúrgica cerrada. En cualquier incisión, la fuerza de tensión a largo plazo depende de la cicatrización del componente aponeurótico del cierre. Por definición, la dehiscencia puede ocurrir en cualquier herida cerrada por medios quirúrgicos. La nutrición deficiente, la insuficiencia renal y la mala técnica para el cierre de la herida aumentan la probabilidad de dehiscencia.[51]

PERITONITIS

La peritonitis se define como la inflamación del peritoneo[52] y se clasifica en primaria, secundaria y terciaria, según sea la causa. La peritonitis primaria espontánea es una infección bacteriana sin perforación entérica. Casi siempre se produce por un solo tipo de microorganismo de origen intestinal; sin embargo, si existe un catéter invasivo, lo más probable es que se trate de un patógeno grampositivo.[53] Los lactantes susceptibles son aquéllos con ascitis, catéteres permanentes para diálisis peritoneal, derivaciones ventriculoperitoneales o compromiso inmunitario. Un lactante con peritonitis primaria casi nunca presenta signos de peritonitis, pero puede estar mal alimentado y presentar letargo, distensión, vómito y sensibilidad abdominal leve a moderada. El tratamiento definitivo incluye sólo un curso antibiótico de amplio espectro. Hoy en día, la peritonitis primaria en niños representa cerca del 1% de todos los casos de esta anormalidad.

La peritonitis secundaria se produce por interrupción de la continuidad del tubo digestivo.[54] Esto puede ocasionarse directamente por perforación, necrosis de la pared intestinal y traumatismo o puede ser una complicación posoperatoria por lesión yatrógena o fuga en una anastomosis. El tratamiento de la peritonitis secundaria es una combinación de intervención quirúrgica y antibióticos.

La peritonitis terciaria es una inflamación sin presencia de bacterias u hongos.

LINFANGITIS

A menudo, la linfangitis se acompaña de una estría roja que asciende por una extremidad. El microorganismo causal es casi siempre una especie de estafilococo o estreptococo. El tratamiento oportuno y radical incluye inmovilización y antibióticos intravenosos. La infección se agrava sin tratamiento y puede ocasionar obliteración de los vasos linfáticos.

SEPSIS

De acuerdo con la definición contemporánea, la sepsis distingue los trastornos sistémicos que se producen por patógenos y sus productos de los ocasionados por la reacción inflamatoria sistémica del huésped.[55] En 1992, la *Society of Critical Care Medicine* publicó los resultados de una conferencia de consenso para definir con exactitud los términos referentes a la sepsis y la reacción inflamatoria ante la lesión e infección[56] (cuadro 9-2). Sin importar la infección original, el síndrome de reacción inflamatoria sistémica puede progresar a la disfunción de múltiples órganos y la muerte. Los microorganismos gramnegativos tienen una fracción de lipopolisacárido en la pared celular que incita la ma-

Cuadro 9-2. Definiciones

Término	*Definición*
Infección	Fenómeno bacteriano caracterizado por una reacción inflamatoria a la presencia de microorganismos o a la invasión por patógenos de tejidos del huésped que normalmente son estériles
Bacteriemia	Presencia de bacterias viables en la sangre
Síndrome de reacción inflamatoria sistémica	Reacción sistémica de inflamación ante una variedad de agresiones clínicas graves (no infecciosas); la respuesta se manifiesta por dos o más de los elementos siguientes: Temperatura > 38°C o < 36°C Frecuencia cardiaca > 90 latidos/min Frecuencia respiratoria > 20 respiraciones/min o $PaCO_2$ < 32 mmHg × 2 Cuenta de leucocitos > 12 000 células/mm^3, < 4 000 células/mm^3 o > 10% de formas inmaduras
Sepsis	Reacción sistémica a la infección que se manifiesta por dos o más de las situaciones siguientes como resultado de la infección: Temperatura > 38°C o < 36°C Frecuencia cardiaca > 90 latidos/min Frecuencia respiratoria > 20 respiraciones/min o $PaCO_2$ < 32 mmHg × 2 Cuenta leucocitaria > 12 000 células/mm^3, < 4 000 células/mm^3 o > 10% de formas inmaduras
Sepsis grave	Sepsis relacionada con disfunción orgánica, hipotensión o hipoperfusión (las anormalidades por hipoperfusión incluyen, pero no se limitan a, acidosis láctica, oliguria y alteraciones agudas del estado mental)
Choque séptico	Sepsis con hipotensión, a pesar de la reanimación adecuada con líquidos, junto con alteraciones de la perfusión, las cuales incluyen acidosis láctica, oliguria y cambios agudos del estado mental, aunque no se limitan a éstas (es posible que los pacientes que reciben inotrópicos o vasopresores no sufran hipotensión al momento de medir las anormalidades de la perfusión)
Hipotensión	Presión sistólica < 90 mmHg o un descenso > 40 mmHg de la basal en ausencia de otras causas de hipotensión
Síndrome de disfunción orgánica múltiple	Presencia de alteraciones de la función orgánica en un paciente con una enfermedad aguda grave, de tal forma que no es posible mantener la hemostasia sin alguna y todas las intervenciones

Adaptado de American College of Chest Physicians/Society of Critical Care Medicine Consensus Conference: Crit Care Med 20:864-874, 1992.

yoría de los efectos tóxicos, si no todos, y la insuficiencia orgánica. En modelos animales, la inyección del lipopolisacárido induce una respuesta séptica por efectos directos e indirectos. Por acción directa, activa los macrófagos y neutrófilos para que liberen citocinas, factor de necrosis tumoral, interleucinas 1 y 6, que son los mediadores primarios del huésped para la insuficiencia de órganos blanco.[57]

Las reacciones indirectas que inducen estas citocinas en el huésped incluyen liberación de factor activador de plaquetas, interleucina 8, prostaglandinas y óxido nítrico. Estos mediadores secundarios producen vasodilatación, mayor estimulación de las células polimorfonucleares, daño celular y fuga endotelial, así como activación de las plaquetas. La respuesta sistémica a estos trastornos es la hipotensión, fiebre, hipoxia e insuficiencia de órganos. El proceso se propaga por sí mismo. La figura 9-1 muestra un esquema del conocimiento actual de la patogenia de la reacción inflamatoria en la sepsis.[58]

Por consiguiente, además del desbridamiento quirúrgico y drenaje convencionales, el tratamiento antibiótico y los cuidados intensivos de apoyo, la modulación de los mediadores inflamatorios del huésped como tratamiento adicional se explora desde mediados de los años 1980. Aunque ha tenido éxito en los modelos animales de sepsis, la inhibición de la reacción inflamatoria del huésped en la sepsis humana no ha mejorado la supervivencia. Las nuevas modalidades terapéuticas, como el factor estimulante de los granulocitos, la infusión de inmunoglobulinas y los antagonistas de las citocinas, ofrecen ventajas teóricas, pero hasta ahora no han mejorado los resultados de las pruebas clínicas.[59]

La *sepsis neonatal* se define como la infección bacteriana generalizada que se acompaña de hemocultivos positivos en el primer mes de vida.[60] Los microorganismos maternos transferidos durante el parto son la principal causa de la sepsis neonatal que se desarrolla en la primera semana de edad. La contaminación materna del neonato puede ocurrir a través de la placenta, por el canal del parto o por contaminación directa del líquido amniótico. La mortalidad de esta variedad de inicio temprano se aproxima al 50%. La sepsis neonatal tardía casi siempre es intrahospitalaria, por lo general secundaria a catéteres permanentes o translocación bacteriana del intestino. En el recién nacido quirúrgico tres factores favorecen la translocación bacteriana y la sepsis: colonización y crecimiento excesivo de bacterias intestinales, compromiso de las defensas del huésped e interrupción de la barrera epitelial mucosa.[61] La mortalidad de la sepsis de inicio tardío es del 20%. El médico debe estar alerta ante los signos y síntomas

sutiles de la sepsis neonatal, los cuales incluyen letargo, irritabilidad, inestabilidad de la temperatura y cambio del patrón respiratorio o de alimentación. Algunas veces los recién nacidos no muestran leucocitosis. Puede iniciarse la cobertura antibiótica triple empírica en espera de los resultados de los cultivos sanguíneo y de otros sitios.

INFECCION MICOTICA

Las infecciones micóticas son un problema creciente en los pacientes pediátricos inmunocomprometidos.[62] Para que el tratamiento de estas infecciones sea exitoso es necesario detectar la posibilidad de infección, conocer los microorganismos que causan la infección e identificar los sistemas orgánicos afectados. El sistema inmunológico inmaduro de los neonatos es una causa parcial de algunas enfermedades específicas y conlleva problemas terapéuticos únicos. Los lactantes hospitalizados cada vez se someten a más estrés hasta niveles que antes no se veían en los servicios de cuidados intensivos neonatales y es posible que reciban cursos prolongados de antibióticos por otras enfermedades. La quimioterapia para neoplasias malignas, trasplante de médula ósea, traumatismo y enfermedad crónica elevan el riesgo de compromiso inmunitario e infección micótica sistémica.[63] El uso frecuente de catéteres intravasculares durante periodos prolongados contribuye a estas infecciones. El tratamiento incluye la administración de antimicóticos tópicos y parenterales, así como medidas de apoyo.

INFECCION INTRAHOSPITALARIA

Las infecciones intrahospitalarias son las que se adquieren en el nosocomio.[64] Representan una amenaza potencial para todos los individuos hospitalizados y aumentan considerablemente la morbilidad y mortalidad.[65] Un informe reciente describió un total de 676 procedimientos quirúrgicos realizados en 608 pacientes pediátricos. La infección intrahospitalaria ocurrió en 38 (6.2%). Se tabuló un total de 53 complicaciones infecciosas: 17 en la herida (2.5%), 14 septicémicas (2.1%), 10 pulmonares (1.5%), cinco urinarias (0.7%), cinco abdominales (0.7%) y dos casos de diarrea (0.3%). La sepsis por catéter de Broviac ocurrió en siete (11.5%) de 61 sujetos con ese tipo de acceso. La ocurrencia general más alta de infección se observó en el grupo de lactantes de un mes a un año (13 de 161, 8.1%). La probabilidad de septicemia fue más alta en los recién nacidos (4.2%) que en los lactantes (3.1%) y los niños mayores (1.2%) ($P < 0.05$). Los aislados más frecuentes fueron *Staphylococcus epidermidis* (10 de 17) en pacientes sépticos y bacterias entéricas gramnegativas (27 de 50) en infecciones orgánicas y de heridas. La infección se relacionó con alteraciones nutricionales, múltiples procesos patológicos y deversas operaciones. El riesgo de infección intrahospitalaria en esta población fue comparable al publicado para pacientes quirúrgicos adultos. En un estudio, el uso de OMEC se relacionó con el aumento de la incidencia de infección intrahospitalaria.[66] Dos factores que incrementan el riesgo de este tipo de infección en heridas quirúrgicas, así como en otros sitios, son la estancia prolongada en el hospital y la exposición a instrumentos médicos invasivos.[67]

El uso de catéteres venosos centrales es esencial en el tratamiento de los pacientes pediátricos graves. Sin embargo, la complicación de infección relacionada con el catéter prevalece a pesar del gran esfuerzo para atenuar su incidencia. En importante reconocer la diferencia entre colonización del catéter e infección del catéter venoso central. La colonización se define como la presencia de un cultivo positivo sin signos ni síntomas de infección. Hay cinco factores principales vinculados con el desarrollo de infecciones intrahospitalarias atribuibles a un catéter:

1. Esterilidad de la técnica de inserción.
2. Tipo de solución administrada por el catéter.
3. Cuidados del catéter una vez colocado.
4. Proximidad del catéter a otra herida.
5. Presencia de otra infección en algún sitio.

Es preciso mantener técnicas estériles absolutas siempre que se inserte un catéter, excepto en un traumatismo u otra situación de urgencia en la que la necesidad de una vía intravascular expedita justifica una técnica sin esterilidad estricta. La infusión para hiperalimentación incrementa la incidencia de infección en los catéteres venosos centrales.[68] Las bacterias de una fuente local o distante pueden contaminar el catéter.[69]

La neumonitis es la infección intrahospitalaria más letal y su mortalidad varía de 20 a 70% y representa 10 a 15% de todas las infecciones intrahospitalarias pediátricas.[70] El índice de la mortalidad depende del microorganismo causal. Los factores de riesgo para la neumonía intrahospitalaria en la población pediátrica incluyen enfermedad subyacente grave, inmunosupresión, duración del periodo con ventilador y cambios de la flora nasofaríngea por la hospitalización prolongada.[6] Es mayor el riesgo en los pacientes con alcalinización gástrica porque el uso de antiácidos en la unidad de cuidados intensivos para prevenir la ulceración por estrés eleva las cuentas bacterianas en el estómago y predispone al paciente a mayor translocación bacteriana.[71]

BIBLIOGRAFIA

1. Neu HC: The changing ecology of bacterial infections in children. Compr Ther 2:47–52, 1976.
2. Liu HH: Antibiotics and infectious diseases. Prim Care 17:745–774, 1990.
3. Kosloske AM: Surgical infections in children. Curr Opin Pediatr 6:353–359, 1994.
4. DeLa Cadena RA, Majluf-Cruz A, Stadnicki A, et al: Activation of the contact and fibrinolytic systems after intravenous administration of endotoxin to normal human volunteers: Correlation with the cytokine profile. Immunopharmacology 33:231–237, 1996.
5. White RL, Burgess DS, Manduru M, et al: Comparison of three different in vitro methods of detecting synergy: Time-kill, checkerboard, and E test. Antimicrob Agents Chemother 40:1914–1918, 1996.

6. Jarvis WR: The epidemiology of colonization. Infect Control Hosp Epidemiol 17:47–52, 1996.
7. Brook I: Anaerobic infections in childhood. Rev Infect Dis 6(suppl 1):S187–S192, 1984.
8. Robson MC, Stenberg BD, Heggers JP: Wound healing alterations caused by infection. Clin Plast Surg 17:485–492, 1990.
9. Baxter CR: Immunologic reactions in chronic wounds. Am J Surg 167:12S–14S, 1994.
10. Harris BH, Gelfand JA: The immune response to trauma. Semin Pediatr Surg 4:77–82, 1995.
11. Forslind B, Lindberg M, Roomans GM, et al: Aspects on the physiology of human skin: Studies using particle probe analysis. Microsc Res Tech 38:373–386, 1997.
12. Bleacher JC, Krummel TM: Host resistence to infection. In Fonkalsrud EW, Krummel TM (eds): Infections and Immunologic Disorders in Pediatric Surgery. Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 63–75.
13. Brown R, Pinkerton R, Tuttle M: Respiratory infections in smokers. Am Fam Physician 36:133–140, 1987.
14. Godet AS, Williams RD: Postoperative *Clostridium difficile* gastroenteritis. J Urol 149:142–144, 1993.
15. Daynes RA, Araneo BA, Hennebold J, et al: Steroids as regulators of the mammalian immune response. J Invest Dermatol 105(1 suppl):14S–19S, 1995.
16. del Guercio P: The self and the nonself: Immunorecognition and immunologic functions. Immunol Res 12:168–182, 1993.
17. Karzai W, Reinhart K: Immune modulation and sepsis. Int J Clin Pract 51:232–237, 1997.
18. Mosser DM: Receptors on phagocytic cells involved in microbial recognition. Immunol Ser 60:99–114, 1994.
19. Fleisher TA: Immune function. Pediatr Rev 18:351–356, 1997.
20. Bessman AN, Sapico FL: Infections in the diabetic patient: The role of immune dysfunction and pathogen virulence factors. J Diabetes Complications 6:258–262, 1992.
21. Scrimshaw NS, SanGiovanni JP: Synergism of nutrition, infection, and immunity: An overview. Am J Clin Nutr 66:464S–477S, 1997.
22. Puck JM: Primary immunodeficiency diseases. JAMA 278:1835–1841, 1997.
23. Pereira LJ, Lee GM, Wade KJ: The effect of surgical handwashing routines on the microbial counts of operating room nurses. Am J Infect Control 18:354–364, 1990.
24. Wheelock SM, Lookinland S: Effect of surgical hand scrub time on subsequent bacterial growth. AORN J 65:1087–1092, 1094–1098, 1997.
25. Mishriki SF, Law DJ, Jeffery PJ: Factors affecting the incidence of postoperative wound infection. J Hosp Infect 16:223–230, 1990.
26. Kovach T: Nip it in the bud: Controlling wound infection with preoperative shaving. Todays OR Nurse 12:23–26, 1990.
27. Nichols RL: Surgical antibiotic prophylaxis. Med Clin North Am 79:509–522, 1995.
28. Inserra A, Serventi P, Ciprandi G, et al: Antibioticoprofilassi con ceftazidime in chirurgia pediatrica. Clin Ter 136:393–398, 1996.
29. Kesler RW, Guhlow LJ, Saulsbury FT: Prophylactic antibiotics in pediatric surgery. Pediatrics 69:1–3, 1982.
30. Debo Adeyemi S, Tai da Rocha-Afodu J: Clinical studies of 4 methods of bowel preparation in colorectal surgery. Eur Surg Res 18:331–336, 1986.
31. Le TH, Timmcke AE, Gathright JB Jr, et al: Outpatient bowel preparation for elective colon resection. South Med J 90:526–530, 1997.
32. Samelson SL, Reyes HM: Management of perforated appendicitis in children—revisited. Arch Surg 122:691–699, 1987.
33. Raves JJ, Slifkin M, Diamond DL: A bacteriologic study comparing closed suction and simple conduit drainage. Am J Surg 148:618–620, 1984.
34. Badia JM, Torres JM, Tur C, et al: Saline wound irrigation reduces the postoperative infection rate in guinea pigs. J Surg Res 63:457–459, 1996.
35. Oestreicher M, Tschantz P: Prevention de l'infection de la plaie operatoire: Lavage par dérive iode, ou NaCl. Étude prospective et randomisée en chirurgie generale. Hel Chir Acta 56:133–137, 1989.
36. Kaysinger KK, Nicholson NC, Ramp WK, et al: Toxic effects of wound irrigation solutions on cultured tibiae and osteoblasts. J Orthop Trauma 9:303–311, 1995.
37. Cetta F, Bell TJ, Podlecki DD, et al: Parental knowledge of bacterial endocarditis prophylaxis. Pediatr Cardiol 14:220–222, 1993.
38. MacGowan AP, Bowker KE: Pharmacodynamics of antimicrobial agents and rationale for their dosing. J Chemother 9(suppl 1):64–73, 1997.
39. Leenders AC, de Marie S: The use of lipid formulations of amphotericin B for systemic fungal infections. Leukemia 10:1570–1575, 1996.
40. Musoke RN: Rational use of antibiotics in neonatal infections. East Afr Med J 74:147–150, 1997.
41. Butler DR, Kuhn RJ, Chandler MH: Pharmacokinetics of antiinfective agents in paediatric patients. Clin Pharmacokinet 26:374–395, 1994.
42. Routledge P: Pharmacokinetics in children [review]. J Antimicrob Chemother 34(suppl A):19–24, 1994.
43. Amato M, Huppi P, Isenschmid M, et al: Developmental aspects of percutaneous caffeine absorption in premature infants. Am J Perinatol 9:431–434, 1992.
44. Dagan O, Klein J, Gruenwald C, et al: Preliminary studies of the effects of extracorporeal membrane oxygenator on the disposition of common pediatric drugs. Ther Drug Monit 15:263–266, 1993.
45. Davenport M, Doig CM: Wound infection in pediatric surgery: A study in 1,094 neonates. J Pediatr Surg 28:26–30, 1993.
46. Bhattacharyya N, Kosloske AM: Postoperative wound infection in pediatric surgical patients: A study of 676 infants and children. J Pediatr Surg 25:125–129, 1990.
47. Farrell LD, Karl SR, Davis PK, et al: Postoperative necrotizing fasciitis in children. Pediatrics 82:874–879, 1988.
48. Murphy JJ, Granger R, Blair GK, et al: Necrotizing fasciitis in childhood. J Pediatr Surg 30:1131–1134, 1995.
49. Moss RL, Musemeche CA, Kosloske AM: Necrotizing fasciitis in children: Prompt recognition and aggressive therapy improve survival. J Pediatr Surg 31:1142–1146, 1996.
50. Waldhausen JH, Holterman MJ, Sawin RS: Surgical implications of necrotizing fasciitis in children with chickenpox. J Pediatr Surg 31:1138–1141, 1996.
51. Poon TS, Zhang AL, Cartmill T, et al: Changing patterns of diagnosis and treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis: A clinical audit of 303 patients. J Pediatr Surg 31:1611–1165, 1996.
52. Heemken R, Gandawidjaja L, Hau T: Peritonitis: Pathophysiology and local defense mechanisms. Hepatogastroenterology 44:927–936, 1997.
53. Levy M, Balfe JW, Geary D, et al: Exit-site infection during continuous and cycling peritoneal dialysis in children. Perit Dial Int 10:31–35, 1990.
54. Ohmann C, Hau T: Prognostic indices in peritonitis. Hepatogastroenterology 44:937–946, 1997.
55. Kelly JL, Osullivan C, Oriordain M, et al: Is circulating endotoxin the trigger for the systemic inflammatory response syndrome seen after Injury. Ann Surg 225:530–541, 1997.
56. SCCM Consensus Committee: American College of Chest Physicians/Society of Critical Care Medicine Consensus Conference: Definitions for sepsis and organ failure and guidelines for the use of innovative therapies in sepsis. Crit Care Med 20:864–874, 1992.
57. Horn DL, Opal SM, Lomastro E: Antibiotics, cytokines, and endotoxin: A complex and evolving relationship in gramnegative sepsis. Scand J Infect Dis 101(suppl):9–13, 1996.
58. Shapiro L, Gelfand JA: Cytokines and sepsis: Pathophysiology and therapy. New Horiz 1:13–22, 1993.
59. Wexler LH, Weaver-McClure L, Steinberg SM, et al: Random-

ized trial of recombinant human granulocyte-macrophage colony-stimulating factor in pediatric patients receiving intensive myelosuppressive chemotherapy. J Clin Oncol 14:901–910, 1996.
60. Wolach B: Neonatal sepsis: Pathogenesis and supportive therapy. Semin Perinatol 21:28–38, 1997.
61. Jackson RJ, Smith SD, Wadowsky RM, et al: The effect of *E. coli* virulence on bacterial translocation and systemic sepsis in the neonatal rabbit model. J Pediatr Surg 26:483–485; discussion, 485–486, 1991.
62. Hilfiker ML, Azizkhan RG: Mycotic infections in pediatric surgical patients. Semin Pediatr Surg 4:239–244, 1995.
63. Barson WJ, Brady MT: Management of infections in children with cancer. Hematol Oncol Clin North Am 1:801–839, 1987.
64. Allen U, Ford-Jones EL: Nosocomial infections in the pediatric patient: An update. Am J Infect Control 18:176–193, 1990.
65. Bhattacharyya N, Kosloske AM, MacArthur C: Nosocomial infection in pediatric surgical patients: A study of 608 infants and children. J Pediatr Surg 28:338–343; discussion, 343–344, 1993.
66. Coffin SE, Bell LM, Manning M, et al: Nosocomial infections in neonates receiving extracorporeal membrane oxygenation. Infect Control Hosp Epidemiol 18:93–96, 1997.
67. Martin MA: Nosocomial infections in intensive care units: An overview of their epidemiology, outcome, and prevention. New Horiz 1:162–171, 1993.
68. Christensen ML, Hancock ML, Gattuso J, et al: Parenteral nutrition associated with increased infection rate in children with cancer. Cancer 72:2732–2738, 1993.
69. Reed CR, Sessler CN, Glauser FL, et al: Central venous catheter infections: Concepts and controversies. Intensive Care Med 21:177–183, 1995.
70. Stein F, Trevino R: Nosocomial infections in the pediatric intensive care unit. Pediatr Clin North Am 41:1245–1257, 1994.
71. Avanoglu A, Herek O, Ulman I, et al: Effects of H_2 receptor blocking agents on bacterial translocation in burn injury. Eur J Pediatr Surg 7:278–281, 1997.

10

VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA

Arthur Cooper, MD, MS, Elaine J. Abrams, MD
y Stephen W. Nicholas, MD

Desde el principio de la pandemia del virus de inmunodeficiencia humana (HIV) al final de los años 1970, se han hecho grandes avances para disminuir los índices de mortalidad y morbilidad por la infección en niños. La amplia disponibilidad de las pruebas de laboratorio que facilitan el diagnóstico temprano y la profilaxis intensiva de las infecciones oportunistas limitan los efectos debilitantes de estos trastornos y aumentan la duración y calidad de vida para los niños infectados por HIV. Los dos avances recientes más relevantes del tratamiento de esta enfermedad se refieren a las medidas que previenen el desarrollo de la infección por HIV en recién nacidos y el retraso del inicio del SIDA en los niños mayores. La transmisión vertical de la infección por HIV puede reducirse en dos tercios (de 24 a 8%) con la ingestión materna de cidovudina (antes conocida como acidotimidina) durante el segundo y tercer trimestres del embarazo, seguida de la administración neonatal de este fármaco durante seis semanas después del nacimiento.[1] El tratamiento combinado prolongado con agentes antirretrovirales (tanto inhibidores de la transcriptasa inversa como los inhibidores de la proteasa) hizo mucho más lenta la progresión de la enfermedad entre los lactantes infectados.[2] Los grandes aumentos resultantes de la supervivencia general y la esperanza de vida cambiaron la perspectiva para los lactantes y niños infectados por HIV de un declive inexorable hacia la muerte prematura a la discapacidad crónica que puede tratarse de manera efectiva.

En ninguna otra situación estos cambios son tan evidentes como en los niños que requieren tratamiento quirúrgico para las complicaciones relacionadas con el HIV. La incidencia descendente de las infecciones oportunistas, en particular las que afectan los pulmones, redujo considerablemente la necesidad de los procedimientos diagnósticos de invasividad mínima, como la broncoscopia con lavado broncoalveolar, y eliminó la necesidad de procedimientos diagnósticos invasivos, como la biopsia pulmonar abierta. Al mismo tiempo, a medida que cada vez más niños sobreviven hasta que se desarrolla una infección crónica en el sistema nervioso central o una infección digestiva, la cual impide algunas veces la alimentación oral adecuada, la necesidad de apoyo nutricional complementario condujo a la dependencia más frecuente de alimentación artificial por gastrostomía percutánea endoscópica o cateterización venosa central. Por último, como los niños están expuestos a estados de compromiso inmunitario durante intervalos más prolongados, la necesidad de asistencia quirúrgica para el diagnóstico tisular de lesiones patológicas, tanto infecciosas como neoplásicas, asumió un papel cada vez más importante en el tratamiento quirúrgico general.

☐ Epidemiología y transmisión

Para 1997, 7 902 niños menores de 13 años cumplían con la definición de vigilancia de casos establecida por los *U.S. Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) para el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), la etapa terminal de la infección por HIV anunciada por la presencia de ciertas "enfermedades indicadoras" patognomónicas.[3] La definición para vigilancia de casos se revisó en 1993 para incluir más enfermedades indicadoras, pero sólo tenía aplicación para adolescentes y adultos. En 1994, los CDC desarrollaron un sistema de clasificación revisado para la infección por HIV en niños menores de 13 años que rebasaba la clasificación original de 1987.[4] Se incorporó la definición de vigilancia del SIDA promulgada en 1987. La clasificación revisada permite dividir los casos en las categorías de leve, moderada y grave con base en criterios clínicos y definiciones específicas por edad de la linfocitopenia T positiva a CD4+ (cuadros 10-1 a 10-4).[5] Se estima que la cantidad de lactantes y niños infectados por HIV rebasa la de casos documentados de SIDA por un factor de tres; es por ello que se cree que más de 20 000 lactantes y niños están infectados en Estados Unidos, la mayoría de los cuales es descendiente de afroamericanos (61%) o hispanos (24%) y reside en áreas urbanas con población densa en el noreste (44%) y sur (36%) del país.[3]

La transmisión vertical es la causa de la infección por HIV en casi el 100% de los lactantes y niños. El uso rutinario de factores de coagulación recombinantes

Cuadro 10-1. Diagnóstico de infección por HIV en niños

Diagnóstico: infección por HIV

a) Un niño menor de 18 meses con estado seropositivo conocido para HIV o que nace de una mujer infectada con HIV y:
- Tiene resultados positivos en dos determinaciones separadas (sin incluir la sangre del cordón umbilical) con una o más de las siguientes pruebas para detección de HIV:
  Cultivo de HIV
  Reacción en cadena de la polimerasa para HIV
  Antígeno de HIV (p24)

o

- Satisface los criterios para el diagnóstico de SIDA con base en la definición de casos de SIDA de 1987

b) Un niño de 18 meses o más hijo de mujer infectada con HIV o cualquier niño infectado por sangre, productos sanguíneos u otros modos de transmisión conocidos (p. ej., contacto sexual) con:
- Resultado positivo para HIV en inmunoensayos con enzima reactiva (IER) y prueba de confirmación (p. ej., *Western blot* o ensayo de inmunofluorescencia [EIF])

o

- Cualquier criterio de a)

Diagnóstico: exposición perinatal (anteponer la letra E como indica el cuadro 10-2)

Un niño que no cumple los criterios previos y:
- Es seropositivo por IER y prueba confirmatoria (p. ej., *Western blot* o EIF) y es menor de 18 meses de edad al momento de la prueba

o

- Tiene un estado de anticuerpos conocido, pero nació de una mujer con diagnóstico conocido de HIV

Diagnóstico: conversión serológica

Un niño que nace de una madre infectada por HIV y:
- Se comprobó su estado seronegativo para anticuerpos contra HIV (p. ej., dos o más pruebas IER negativas entre los 6 y 18 meses de edad o una IER negativa después de los 18 meses de edad)

y

- No tiene otra evidencia de laboratorio de infección (no ha tenido resultados positivos en dos pruebas de detección viral, si se realizaron)

y

- No tiene ninguno de los trastornos que definen el SIDA

Adaptado de Centers for Disease Control and Prevention: 1994 revised classification system for human immunodeficiency virus infection in children less than 13 years of age. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 43:RR-12, 1994.

abatió en buena medida el riesgo entre los hemofílicos de contraer el HIV y la detección común de los productos sanguíneos donados eliminó este riesgo entre los receptores de transfusiones.[6] La infección puede adquirirse antes del nacimiento a través de la placenta, en el periodo perinatal por el paso a través del canal del parto o después por la alimentación al seno materno, pero casi todos los lactantes se exponen al parecer a la infección durante o en un momento cercano al parto. Aunque todos los lactantes hijos de mujeres infectadas con HIV tienen resultados seropositivos al nacer como consecuencia de la transferencia pasiva del anticuerpo materno al feto durante el embarazo, sólo 15 a 40% están en realidad infectados. De ahí que 60 a 85% de los lactantes seropositivos pierde sus anticuerpos maternos para los 18 meses de edad, se revierte al estado seronegativo para HIV y se mantienen libres de la infección.[7,8]

El número de mujeres infectadas con HIV que da a luz cada año en Estados Unidos parece ir en decremento, en algunas áreas hasta en un tercio.[9] Aunque la incidencia anual de enfermedad adquirida en el periodo perinatal parece tener una caída similar, se estima que nacen 6 000 a 7 000 lactantes expuestos a HIV cada año.[10] El contacto heterosexual se volvió el tipo más frecuente de exposición al virus en las mujeres norteamericanas, en especial las menores de 25 años, lo que representa el 40% de los casos de SIDA publicados en la actualidad entre este grupo poblacional.[6,11] En cambio, el fármaco intravenoso usado representa sólo 33% de los casos de SIDA recientemente notificados en mujeres estadounidenses.

Al principio, la infección adquirida en el periodo perinatal se consideró una enfermedad de progresión rápida con un tiempo corto de supervivencia, con una media aproximada de 38 meses desde el diagnóstico hasta la muerte.[8,12,13] Sin embargo, parece que existe un patrón bimodal de la enfermedad.[14] Cerca de la tercera parte de los niños infectados con HIV sufre inmunodeficiencia grave de inicio temprano, infección oportunista y encefalopatía. La mitad de estos niños muere alrededor de su tercer año de vida. Casi dos tercios de

Cuadro 10-2. Clasificación del HIV en niños*

	Categoría clínica			
Categoría inmunológica	*N: sin signos ni síntomas*	*A: signos y síntomas leves*	*B†: signos y síntomas moderados*	*C†: signos y síntomas graves*
1. Sin evidencia de supresión	N1	A1	B1	C1
2. Evidencia de supresión moderada	N2	A2	B2	C2
3. Supresión grave	N3	A3	B3	C3

* Los niños cuyo estado de infección por HIV no se ha confirmado se clasifican según sea el esquema previo con una letra E (para exposición perinatal) antes del código de clasificación apropiado (p. ej., EN2).

† Tanto la categoría C como la neumonitis intersticial linfoidea de la categoría B se notifican a los departamentos locales y estatales como SIDA.

Adaptado de Centers for Disease Control and Prevention: 1994 revised classification system for human immunodeficiency virus infection in children less than 13 years of age. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 43:RR-12, 1994.

los niños infectados presentan síntomas avanzados de inicio tardío. Casi todos ellos viven hasta después del tercer año. Por lo tanto, aunque en la mayor parte de los lactantes ya hay evidencia clínica de la infección para los seis meses de edad, el índice de mortalidad es menor al 10% durante el primer año de vida y disminuye a menos del 5% durante los años uno a siete antes de aumentar al 10% durante los ocho a los 12 años de edad, lo que representa un índice de supervivencia a los cinco años del 75% y una supervivencia media de ocho años.[15-18] Además, estas estadísticas seguirán mejorando porque el tratamiento antirretroviral combinado es la norma de atención.

El pronóstico a largo plazo para los niños infectados por vía vertical también ha mejorado enormemente. De hecho, algunos autores describieron pequeñas cohortes de niños infectados por transmisión vertical que llegan a la adolescencia,[19,20] mientras que otros autores estiman que hasta la tercera parte o la mitad de estos niños sobrevivirán hasta la adolescencia.[21,22] Además, aunque las anormalidades inmunológicas relacionadas con el HIV se vuelven cada vez más frecuentes después del primer año de edad, la proporción de niños infectados que muestran manifestaciones clínicas de la infección va en descenso continuo. Estos hechos son una demostración vívida de la "meseta" clínica observada en muchos niños escolares infectados y el "envejecimiento" gradual de la población pediátrica con HIV, de ahí la necesidad de instituir tratamiento médico y quirúrgico de rutina a todos los niños, sin importar cuál sea su estado serológico para el virus.

Las enfermedades indicadoras de SIDA que se publican con más frecuencia entre los niños con infección continua perinatalmente adquirida aún son la neumonía por *Pneumocystis carinii* (NPC), neumonitis intersticial linfoidea (NIL), infecciones bacterianas recurrentes, síndrome de desgaste por HIV, esofagitis candidiásica y encefalopatía por HIV.[23] Sin la intervención médica, la NPC, que se mantiene como la principal causa de muerte entre los niños con SIDA, se presenta hasta en 25% de los lactantes infectados durante el primer año de edad, casi siempre en los primeros seis meses, pero la prevención universal de los recién nacidos seropositivos con trimetoprim/sulfametoxazol, capaz de prevenir la NPC, conduce a decrementos mensurables de la incidencia de esta enfermedad.[24-26] De igual forma, la quimioprofilaxis intensiva en los niños con compromiso inmunitario grave contra el complejo *Mycobacterium avium*, junto con el tratamiento radical de la enfermedad avanzada, reducen también aparentemente la incidencia de este síndrome.[27,28] Los esfuerzos para prevenir las infecciones bacterianas graves con inmunoglobulina intravenosa, antibióticos profilácticos y vacuna contra neumococos tienen asimismo cierto éxito.[29,30]

Cuadro 10-3. Categorías clínicas para niños con infección por HIV

Categoría N: no sintomático

Niños que no tienen signos o síntomas considerados como efectos de la infección por HIV o que sólo tuvieron uno de los trastornos enlistados en la categoría A.

Categoría A: síntomas leves

Niños con dos o más de los trastornos enlistados abajo, pero ninguno de los incluidos en las categorías B y C.
- Linfadenopatía (≥0.5 cm en más de dos sitios; bilateral = un sitio)
- Hepatomegalia
- Esplenomegalia
- Dermatitis
- Parotiditis
- Infección respiratoria superior persistente o recurrente, sinusitis u otitis media

Categoría B: síntomas moderados

Niños con síntomas distintos de los mencionados en las categorías A o C que se atribuyen a la infección por HIV. Algunos ejemplos de los trastornos de la categoría clínica B incluyen, mas no se limitan a:
- Anemia (<8 g/dl), neutropenia (<1 000/mm³) o trombocitopenia (<100 000/mm³) que persisten durante 30 días o más
- Meningitis bacteriana, neumonía o sepsis (un solo episodio)
- Candidiasis bucofaríngea (algodoncillo) persistente (>2 meses) en niños mayores de seis meses de edad
- Cardiomiopatía
- Infección por citomegalovirus, con inicio antes del primer mes de edad
- Diarrea, recurrente o crónica
- Hepatitis
- Estomatitis por virus del herpes simple recurrente (más de dos episodios en un año)
- Bronquitis, neumonitis o esofagitis por herpes simple con inicio antes del primer mes de edad
- Herpes zoster (zona), por lo menos en dos episodios distintos o en más de un dermatoma
- Leiomiosarcoma
- Neumonía intersticial linfoidea o complejo de hiperplasia linfoidea pulmonar
- Nefropatía
- Nocardiosis
- Fiebre persistente (dura más de un mes)
- Toxoplasmosis, inicio antes del primer mes de edad
- Varicela diseminada (complicada)

(Continúa)

Cuadro 10-3. Categorías clínicas para niños con infección por HIV *(Continuación)*

Categoría C: síntomas graves

Niños que tienen cualquier alteración de las mencionadas en la definición de caso de vigilancia para SIDA de 1987, excepto por la neumonitis intersticial linfocítica:

- Complicaciones bacterianas graves, múltiples o recurrentes (p. ej., cualquier combinación de por lo menos dos infecciones confirmadas por cultivo en un periodo de dos años) o de los siguientes tipos: septicemia, neumonía, meningitis, infección ósea o articular o absceso de algún órgano interno o cavidad corporal (excluyendo otitis media, abscesos superficiales cutáneos o mucosos e infecciones relacionadas con catéteres permanentes)
- Candidiasis esofágica o pulmonar (bronquios, tráquea, pulmones)
- Coccidioidomicosis diseminada (en un sitio distinto o además de los pulmones o ganglios linfáticos del cuello o hilios)
- Criptococosis extrapulmonar
- Criptosporidiosis o isosporiasis con diarrea persistente por más de un mes
- Enfermedad por citomegalovirus con inicio de los síntomas después de un mes de edad (en un sitio distinto del hígado, bazo o ganglios linfáticos)
- Encefalopatía. Por lo menos uno de los siguientes hallazgos progresivos presentes durante dos meses como mínimo en ausencia de alguna enfermedad concurrente, además de la infección por HIV, que pudiera explicar los hallazgos: a) ausencia o pérdida de los hitos del desarrollo o pérdida de habilidad intelectual, corroborada por objetivos estándar del desarrollo o pruebas neuropsicológicas; b) alteración del crecimiento cerebral o microcefalia adquirida demostrada por mediciones del perímetro cefálico o atrofia cerebral demostrada en la tomografía computadorizada o imagen por resonancia magnética (se requieren imágenes en serie para niños <2 años); c) deficiencia motora simétrica adquirida manifestada por dos o más de los siguientes: paresia, reflejos patológicos, ataxia o trastornos de la marcha
- Infección por virus del herpes simple que produce úlceras mucocutáneas que persisten más de un mes, o bronquitis, neumonitis o esofagitis de cualquier duración en un niño mayor de un mes de edad
- Histoplasmosis diseminada (en sitios diferentes o además de pulmones, ganglios linfáticos cervicales o hiliares)
- Sarcoma de Kaposi
- Linfoma primario cerebral
- Linfoma pequeño, de células no divididas (de Burkitt), linfoma inmunoblástico, de células B grandes o con fenotipo inmunológico desconocido
- *Mycobacterium tuberculosis* diseminado o extrapulmonar
- Otras especies de micobacterias o especies no identificadas diseminadas (en sitios distintos o además de los pulmones, piel o ganglios linfáticos de cuello o hilios)
- Complejo *Mycobacterium avium* o *Mycobacterium kansasii* diseminados (en sitios distintos o además de los pulmones, piel o ganglios linfáticos de cuello o hilios)
- Neumonía por *Pneumocystis carinii*
- Leucoencefalopatía multifocal progresiva
- Septicemia por salmonela (no tifoidea) recurrente
- Toxoplasmosis cerebral con inicio después del primer mes de edad
- Síndrome de desgaste en ausencia de una enfermedad concurrente, además de la infección por HIV, que pudiera explicar los hallazgos siguientes: a) pérdida de peso persistente mayor al 10% del basal; b) descenso por debajo de por lo menos dos de las siguientes percentilas en la carta de peso para talla (95°, 75°, 50°, 25°, 5°) en un niño de un año o más de edad; c) por debajo de la percentila 5° en la carta de peso para talla en dos mediciones consecutivas con 30 días o más de diferencia, además de diarrea crónica (por lo menos dos evacuaciones diarreicas al día por 30 días o más) y fiebre documentada (durante 30 días o más, intermitente o constante)

Adaptado de Centers for Disease Control and Prevention: 1994 revised classification system for human immunodeficiency virus infection in children less than 13 years of age. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 43:RR-12, 1994; and Centers for Disease Control: Revision of the CDC surveillance case definition for acquired immunodeficiency syndrome. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 36:1S, 1987.

El avance clave de la comprensión actual de la enfermedad por HIV proviene del desarrollo de métodos para cuantificar el contenido del RNA viral en el suero del huésped. Lo que al principio se presupuso como un periodo de latencia después de la infección, en realidad es un periodo de replicación viral vigorosa en presencia de disminución del funcionamiento inmunológico. Las cargas virales, a menudo indetectables al

Cuadro 10-4. Categorías inmunológicas para niños con infección por HIV con base en las cuentas de linfocitos T CD4+ específicas por edad y porcentaje de linfocitos totales

	Edad del niño					
	< 12 meses		*1 a 5 años*		*6 a 12 años*	
Categoría inmunológica	*µl*	*(%)*	*µl*	*(%)*	*µl*	*(%)*
1. Sin evidencia de supresión	≥1 500	(≥25)	≥1 000	(≥25)	≥500	(≥25)
2. Evidencia de supresión moderada	750-1 499	(15-24)	500-999	(15-24)	200-499	(15-24)
3. Supresión grave	<750	(<15)	<500	(<15)	<200	(<15)

Adaptado de Centers for Disease Control and Prevention: 1994 revised classification system for human immunodeficiency virus infection in children less than 13 years of age. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 43:RR-12, 1994.

momento del nacimiento, aumentan rápidamente durante las primeras semanas de vida, con cargas más grandes relacionadas con progresión más rápida de la enfermedad, desarrollo temprano del SIDA y muerte prematura.[31,32] Se observaron patrones similares en niños muy pequeños (< 30 meses de edad), entre quienes la muerte temprana o la progresión de la enfermedad es cinco veces más frecuente (52 contra 11%) si las cargas virales son altas (> 1 700 000 copias/ml) respecto del caso de cargas bajas (< 150 000 copias/ml), y en niños mayores (> 30 meses de edad), entre quienes la progresión de la enfermedad es evidente cuando las cargas virales son altas (> 150 000 copias/ml), pero no produce evidencia clínica si las cargas son bajas (< 15 000 copias/ml).[33,34]

El conocimiento detallado de la dinámica viral de la infección por HIV facilitó la evolución rápida del tratamiento antirretroviral. Hasta hoy, la *Food and Drug Administration* de Estados Unidos ha aprobado cinco nucleósidos inhibidores de la transcriptasa inversa (cidovudina, didanosina, zalcitabina, estavudina y lamivudina), dos no nucleósidos inhibidores de la transcriptasa inversa (nevirapina y delaviridina) y cuatro inhibidores de la proteasa (ritonavir, sacuanivir, indinavir y nelfinavir) para uso en adultos infectados por HIV. Los tratamientos combinados intensivos diseñados para disminuir la carga viral restauran la competencia inmunitaria y reducen los índices de mortalidad y morbilidad.[35,36] Aunque la experiencia con el tratamiento antirretroviral en niños en comparación con los adultos, los niños con enfermedad avanzada parecen tener una respuesta similar al tratamiento, como lo demuestra la mejoría de la carga viral, la función inmunológica y el aumento de peso.[37-39] Por lo tanto, aunque los datos farmacocinéticos específicos para la edad todavía son limitados, el tratamiento antirretroviral se convirtió en la norma de atención en los niños infectados por HIV, al igual que los adultos; los lineamientos actuales de los CDC recomiendan tratamiento para todos los lactantes menores de 12 meses y todos los niños con síntomas clínicos o evidencia de inmunosupresión.[40]

☐ Manifestaciones clínicas

El primer caso informado de SIDA en un paciente pediátrico apareció en 1982.[41] Los niños se diagnostican más temprano en la evolución de la enfermedad que los adultos y es más probable que sufran infecciones bacterianas recurrentes, además de que están predispuestos a enfermedades pulmonares crónicas. Es raro que se encuentre el sarcoma de Kaposi en el grupo pediátrico y, salvo por la NPC, las infecciones oportunistas son menos frecuentes en niños que en adultos. Sin embargo, en total, la evolución de la enfermedad no tratada en niños se asemeja bastante a la de los adultos: un sistema inmunitario con deterioro progresivo conduce a anormalidades clínicas cada vez más graves y por último a la muerte.

Los niños con enfermedad por HIV también tienen alto riesgo de infecciones bacterianas graves, como meningitis, neumonía, bacteriemia, sepsis y osteomielitis, causadas por patógenos como *Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae, Staphylococcus aureus* y *Salmonella typhi*.[42,43] Algunas infecciones leves pueden alcanzar proporciones mucho mayores en el niño con infección por HIV; por ejemplo, la candidiasis bucal puede interferir con la alimentación apropiada y progresar hasta la enfermedad esofágica. Es posible que el tratamiento con nistatina oral no sea suficiente y en tal caso se necesitan tabletas de clotrimazol o suspensión de ketoconazol. La otitis media, sinusitis y abscesos subcutáneos también se presentan con mayor frecuencia y gravedad en los niños infectados por el virus de inmunodeficiencia humana.

Los niños con infección por HIV poseen una susceptibilidad especial a las enfermedades pulmonares oportunistas. La neumonitis intersticial linfoidea (NIL) es una neumonitis intersticial crónica que se observa sobre todo en niños con enfermedad por HIV, aunque en ocasiones se reconoce en adultos.[44-46] Se han identificado el DNA del virus de Epstein-Barr y el RNA de HIV en el tejido pulmonar de niños con este diagnóstico, pero aún se desconoce la causa precisa.[47]

Ya sea el resultado de su efecto directo, de la regulación inmunológica anormal o de la infección secundaria, la enfermedad por HIV puede dañar casi todos los sistemas orgánicos del cuerpo. Las anomalías cardiacas incluyen efusiones pericárdicas, arritmias y miocardiopatía.[48,49] La enfermedad hepática se manifiesta primordialmente como hepatitis y se caracteriza por elevaciones moderadas de las transaminasas séricas y niveles de bilirrubina total y directa; la insuficiencia renal puede aparecer como síndrome nefrótico, vinculado con glomerulosclerosis focal y segmentaria, proteinuria, hiperazoemia y disfunción renal progresiva.[50-52] Los trastornos hematológicos incluyen anemia, leucopenia y trombocitopenia.[53,54] La encefalopatía es debilitante.[55-57]

☐ Valoración diagnóstica

Lo más frecuente es que el médico de atención primaria diagnostique la enfermedad por HIV en el grupo de edad pediátrica. El reconocimiento inicial tiene lugar por ensayo de inmunoabsorbancia ligada a enzimas (ELISA), una prueba de notable sensibilidad pero insuficiente especificidad que requiere confirmación subsecuente por análisis *Western blot*, una técnica cromatográfica en papel con igual sensibilidad, pero mucho más específica. Sin embargo, ninguna prueba es capaz de distinguir entre los anticuerpos maternos que se transfieren en forma pasiva y los que produce el lactante de manera activa. Por consiguiente, el diagnóstico definitivo se basa en la reacción en cadena de la polimerasa, un método que depende de la amplificación genética molecular y su detección posterior por un sensor sintético específico, o en el cultivo viral. El diagnóstico temprano de la infección por HIV mediante métodos de laboratorio en el lactante optimiza el tratamiento médico del paciente expuesto al virus y en

fecha reciente ya se promulgaron los lineamientos para esto.[58] También se aumenta al máximo el potencial del tratamiento antirretroviral muy activo en el lactante infectado que puede identificarse de manera rutinaria en los primeros seis meses de edad. El objetivo de este tratamiento es disminuir las cargas virales a niveles indetectables, detener la replicación viral activa y retrasar la deficiencia inmunitaria. Sin embargo, puesto que estos regímenes son complejos, difíciles de tolerar y tienen muchos efectos colaterales, el principal reto aún es lograr la observancia del tratamiento farmacológico múltiple durante plazos largos.

☐ Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico de la enfermedad por HIV en lactantes y niños ha cambiado mucho desde el inicio de la pandemia al final de los años 1970. Al principio de 1980, la infección y sus complicaciones no eran conocidas, sino para un número pequeño de cirujanos pediatras localizados en los epicentros de la epidemia. El tratamiento médico se limitaba sólo al diagnóstico y tratamiento de las infecciones oportunistas secundarias a la enfermedad por HIV y era frecuente que hubiera compromiso quirúrgico. En la actualidad, la enfermedad por HIV se encuentra casi en cualquier centro urbano de Estados Unidos, el tratamiento médico ya se sistematizó y disminuyeron considerablemente las complicaciones quirúrgicas remediables de la afección terminal, lo que casi elimina la necesidad de intervenciones quirúrgicas. Esta experiencia tiene un reflejo claro en la escasez relativa de artículos relacionados con la enfermedad por HIV en la bibliografía quirúrgica reciente: desde 1990 se han publicado menos de dos docenas de estos artículos en las principales jornadas quirúrgicas estadounidenses.[59-76]

No sólo disminuyó la cifra absoluta de operaciones necesarias para la atención de los niños infectados con HIV, sino que también cambió el espectro de estos procedimientos. El uso extenso del trimetoprim con sulfametoxazol como profilaxis contra la neumonía por *P. carinii* casi eliminó la necesidad de la broncoscopia con lavado broncoalveolar y también la biopsia pulmonar abierta.[25,26] También se redujo la cantidad de infecciones bacterianas graves y sus complicaciones quirúrgicas, como los abscesos subcutáneos que requieren incisión y drenaje. Sin embargo, el número de niños que ameritan gastrostomía endoscópica percutánea para nutrición enteral complementaria y tratamiento antirretroviral combinado aumentó en proporción significativa. La cantidad de niños infectados que necesitan tratamiento quirúrgico de rutina también aumentó, por ejemplo para la reparación de hernias inguinales. Estos procedimientos pueden realizarse con índices de morbilidad y mortalidad comparables a los de pacientes no infectados, excepto en los que se encuentran en una etapa avanzada de la enfermedad y tienen niveles bajos de albúmina sérica.[66,67]

No obstante, en ocasiones se requiere del cirujano pediatra para ayudar al diagnóstico definitivo de las infecciones pulmonares. La aspiración traqueal consiste en intubación controlada en la cama y aspiración traqueal profunda, con cuidado de obtener hiperinsuflación adecuada y oxigenación antes de la aspiración. Puede efectuarse una broncoscopia con lavado broncoalveolar, junto a la cama del paciente o en una sala para endoscopias con sedación intravenosa, o en el quirófano con anestesia general. Debe tenerse cuidado de a) proteger la vía respiratoria de traumatismo excesivo durante el procedimiento, b) instilar por lo menos 50 ml de líquido para aseo bronquial en alícuotas de no más de 10 ml, c) asegurar que el líquido de lavado llegue a las vías respiratorias terminales antes de recuperarlo por hiperinsuflación entre los episodios de aspiración y d) dejar tiempo suficiente entre los episodios de aspiración para mantener la oxigenación correcta. En la experiencia reciente de los autores, es raro que se requiera biopsia pulmonar abierta. Cuando es necesaria, aún se inclinan por la biopsia lingular por medio de una pequeña toracotomía izquierda anterior para poder obtener el tejido adecuado para el estudio patológico y microbiológico. Durante el procedimiento se debe tener mucho cuidado para reducir al mínimo el traumatismo tisular y evitar la posibilidad de una fuga posoperatoria de aire. La integridad de la línea de sutura —construida a mano con seda fina, con técnica de colchonero horizontal sobrepuesto— se prueba bajo el agua, aplicando una presión media de 40 cmH_2O en las vías respiratorias, después de terminar la biopsia. El tórax se cierra y se utiliza drenaje con sello de agua durante un periodo aproximado de 24 horas para garantizar que no se desarrolle una fuga de aire en el periodo posoperatorio temprano.

El acceso venoso central es una parte importante de la atención quirúrgica de los niños con infecciones por HIV. La principal indicación para este procedimiento es la necesidad de nutrición parenteral total prolongada, aunque algunas veces puede requerirse el acceso venoso permanente para la administración de medicamentos, en particular antibióticos. Las infecciones sistémicas son las complicaciones más comunes de este procedimiento y se deben a varios patógenos, entre ellos *Staphylococcus epidermidis, Candida albicans* y *Escherichia coli*. Si bien el índice total de infección es elevado, el índice por día se compara de manera favorable con el de otros niños, cuando se considera la naturaleza y gravedad de la enfermedad subyacente.

Los catéteres centrales instalados en sitios periféricos son la primera elección en individuos que requieren un acceso venoso central a corto plazo. Si éstos fallan o si se requiere un acceso venoso central a largo plazo, los autores aún prefieren los catéteres de silastic colocados en un túnel, como los de Broviac, colocados por disección venosa en la vena yugular externa e introducidos hasta el nivel de la unión entre la vena cava y la aurícula. Los autores tienen cuidado de cerrar las heridas en dos capas con puntadas incontinuas, verticales y subcuticulares de material absorbible y de cubrir la piel con colodión flexible. A estas técnicas dan el crédito de la ausencia de infecciones locales y la

falta de rotura de la herida en sus series. En los lactantes, utilizan el abordaje para la vena safena siempre que es factible, lo cual les permite realizar la mayoría de estos procedimientos bajo anestesia con ketamina y así se evita el uso de agentes inhalables en estos pacientes, ya que todos tienen cierto grado de enfermedad pulmonar intersticial subyacente. El catéter se coloca en un túnel desde la parte alta de la pared abdominal, mucho más arriba del pañal para evitar la contaminación fecal, y se avanza hasta el nivel del diafragma.

Los autores utilizan todavía programas de alimentación forzada cuando la ingestión de proteínas y calorías es insuficiente. Si esto falla, la dieta puede complementarse con alimentaciones para cebadura mediante una sonda de alimentación nasogástrica de silastic permanente y de calibre pequeño, la cual puede reinstalarse cuando se desaloja. Sin embargo, la colocación de una sonda de gastrostomía es una solución viable para los pacientes con HIV que no pueden o no desean comer, especialmente aquéllos con complicaciones digestivas o encefalopatía por HIV. La colocación de la sonda de gastrostomía también debe considerarse para los pacientes con tratamiento antirretroviral muy activo, ya que facilita la administración de medicamentos que no tienen sabor agradable y requieren múltiples dosis.

Los candidatos a la gastrostomía endoscópica percutánea entre los lactantes y niños con HIV deben tener una vía gastrointestinal superior funcional y permeable, demostrada por fluoroscopia con medio de contraste. Se requiere una preparación cuidadosa que incluye cobertura antibiótica perioperatoria de amplio espectro y larga duración, dado que son frecuentes las infecciones locales, a menudo ocasionadas por *Pseudomonas aeruginosa*. Por último, se recomienda una atención meticulosa a la técnica quirúrgica y debe evitarse el uso excesivo de la aguja introductora porque traumatiza o disemina la pared abdominal, lo que predispone a la infección local (R. Gandhi, A. Cooper, datos no publicados, 1997).

Los tipos inusuales de trastornos neoplásicos aún constituyen un problema especial en la población pediátrica con HIV. Aunque son raros, todavía aparecen con mucho más frecuencia entre los niños con HIV que en la población general. Los linfomas no Hodgkin, en los cuales se requiere a veces asistencia quirúrgica para establecer el diagnóstico, aún representan la mayor cantidad de tumores encontrados (cerca del 70%); también hay informes de timomas en la población pediátrica (W. Middlesworth, S.M. Alaish, datos no publicados, 1997). El sarcoma de Kaposi se mantiene como el tumor sólido más frecuente encontrado en los niños con SIDA y representa cerca del 20% de los tumores malignos documentados en estos sujetos; otros tumores malignos diversos del tejido blando representan el 10% restante e incluyen rabdomiosarcomas en sitios inusuales y leiomiomas y leiomiosarcomas del tubo digestivo.[77-88]

Ciertos trastornos neoplásicos, como los quistes linfoepiteliales benignos casi siempre bilaterales, se identifican algunas veces en los niños mayores.[89,90] Aunque pueden extirparse con éxito con una enucleación quirúrgica electiva y sencilla, también es posible que se resuelvan de manera espontánea conforme las cuentas de linfocitos T CD4+ disminuyen a menos de 200 células/mm^3 (D. Larague, A. Cooper, datos no publicados, 1995).[68] La hemorragia rectal, que en ocasiones puede ser masiva y casi siempre se debe a una infección por citomegalovirus, representa todavía un reto diagnóstico y terapéutico mayor. Habitualmente se detiene en forma espontánea y por ello pocas veces amerita intervención quirúrgica.[91,92]

El grupo de infecciones necrosantes del tejido blando que no responden bien a los antibióticos o el desbridamiento quirúrgico representa un problema un poco mayor. La mayoría de estos padecimientos aparece en una etapa tardía de la enfermedad y debe tratarse en forma conservadora. El desarrollo de infecciones del tejido blando que no se resuelven parece limitarse a las etapas casi terminales de la enfermedad por HIV; las fisuras anales implican un problema especial, ya que se acompañan de dolor intenso. Hay informes de que los síntomas remiten después de la inyección directa en la lesión de corticosteroides, aunque la inyección no favorece la curación. Por último, hace poco tiempo se reconocieron las fístulas rectovaginales adquiridas como una complicación inusual, pero grave, de la enfermedad anorrectal inflamatoria que se encuentra a veces en los lactantes.[93] Estas fístulas se tratan de manera conservadora sin recurrir a la colostomía, excepto cuando se necesita por obstrucción o fasciítis. Tal y como se observa con las fisuras anales, no se conoce alguna que cicatrice; se refiere que la secreción vaginal es tolerable, salvo cuando se acompaña de diarrea irresoluble.

Hay varias lesiones inoperables que afectan la integridad del tubo digestivo y también llaman la atención del cirujano pediatra, sobre todo para el diagnóstico. Estas lesiones incluyen esofagitis y gastritis, así como diarrea crónica intensa. En estos casos, casi siempre se realiza una esofagogastroduodenoscopia o colonoscopia con biopsia para obtener tejido y cultivarlo. En unos cuantos pacientes con enfermedad avanzada se reconoció una forma grave de enteropatía caracterizada por distensión abdominal, dilatación del intestino delgado y el grueso, disminución de la peristalsis y necesidad de nutrición parenteral total a largo plazo (E. J. Abrams, A. Cooper, datos no publicados, 1989).

La consulta quirúrgica pediátrica también se solicita por complicaciones del tratamiento médico intensivo para tratar la enfermedad avanzada. Las infecciones pulmonares oportunistas pueden progresar a la insuficiencia respiratoria aguda y síndrome de insuficiencia respiratoria del adulto, para el cual se requiere a menudo administración de oxígeno en altas concentraciones y presión. Este tratamiento predispone a las complicaciones del barotraumatismo, como el neumotórax, que también es una complicación reconocida de la NPC, con frecuencia refractario al tratamiento conservador mediante toracostomía por sonda y requiere tratamien-

to quirúrgico en algunos casos.[94,95] La tromboflebitis venosa profunda también se produce a veces en individuos que requieren catéteres venosos centrales para vigilancia y administración de fármacos vasoactivos, incluso en sujetos con trombocitopenia profunda, pero que casi siempre responden al tratamiento conservador una vez que se retira el catéter (W. Moss, A. Cooper, datos no publicados, 1993).

Aunque el tratamiento quirúrgico de lactantes y niños con enfermedad por HIV constituye sólo una pequeña parte del tratamiento total, es esencial para la atención médica óptima. El papel del cirujano pediatra debe ser el de consultor, no sólo el de técnico, ya que no puede suponerse que los médicos de atención primaria comprendan del todo los beneficios y riesgos de la intervención quirúrgica en estos frágiles individuos. De acuerdo con la experiencia de los autores, la participación conocedora del cirujano en las decisiones sobre los niños con HIV facilita el tratamiento óptimo, lo que reduce los riesgos al mínimo, tanto para el paciente como para el médico. Si se cubren estas condiciones, las intervenciones quirúrgicas pueden realizarse de manera segura y exitosa en la mayoría de los pacientes, con un beneficio máximo y el menor riesgo.

☐ Consideraciones ocupacionales para los profesionales de la salud

El riesgo de exposición parenteral del personal quirúrgico al HIV durante los procedimientos quirúrgicos se aproxima al 2% y es más alto en las operaciones con hemorragia que duran más de tres horas; el riesgo no se modifica por el conocimiento preoperatorio del estado HIV del paciente.[96] El riesgo de seroconversión entre el personal quirúrgico que sufre lesiones por pinchazos profundos o cortes con objetos afilados —en especial con agujas que se introducen en vasos sanguíneos, instrumentos contaminados con sangre visible, procedimientos de urgencia y enfermedad terminal— se aproxima al 0.5%, aunque la profilaxis posterior a la exposición con cidovudina tiene efecto protector; el riesgo se aproxima a cero entre los sujetos expuestos por simple contacto con membranas mucosas, heridas abiertas o piel dañada de los pacientes infectados con HIV.[97,98] Sin embargo, puesto que el cirujano y el primer ayudante sufren hasta el 80% de las lesiones transoperatorias por pinchazo, el riesgo de seroconversión para el cirujano individual después de una sola operación tal vez no sea tan bajo como la probabilidad de 1 en 10 000 que sugiere la simple aritmética.[99,100] Además, el riesgo estadístico general es acumulativo: en varios estudios se estima que va del 0.26 a 2.0% para el cirujano individual a lo largo de toda su carrera.[101-107] Este riesgo también depende de la frecuencia del contacto con pacientes infectados por HIV, la cual es baja; estos pacientes representan menos del 0.5% de la población quirúrgica electiva y menos del 1% de la población quirúrgica traumática, incluso en ambientes urbanos, aunque la prevalencia de seropositividad de HIV parece más alta, cercana al 2.5%, entre niños que requieren tratamiento médico urgente en las salas de urgencias pediátricas de las zonas metropolitanas.[108-110] Aunque los estudios clínicos no apoyan la idea de que las agujas sólidas para suturar son menos peligrosas que las agujas hipodérmicas huecas, hay una pequeña cantidad de evidencia que sugiere que el tipo de exposición parenteral que se presenta casi siempre en el quirófano puede ser menos peligrosa que la que se produce en cualquier otro sitio. Con varios métodos de laboratorio se demostró que las agujas huecas —los instrumentos que se relacionan con mayor frecuencia en las exposiciones parenterales y que conducen a la conversión serológica— producen un inóculo con volumen de 34 nl para una aguja de flebotomía calibre 25 hasta 138 nl para una aguja de flebotomía calibre 22.[111-114] Sin embargo, estudios recientes realizados con un modelo diseñado para simular tejido vivo mostraron que el inóculo promedio era de 311 nl para la aguja calibre 22 y de 196 a 266 para las agujas de sutura de varios tamaños.[115] El aumento de la profundidad de penetración de la aguja de 2 a 5 mm incrementó notablemente el volumen de cada inóculo, pero este volumen se redujo casi a cero para las agujas sólidas de sutura si pasaban por una capa doble de guantes quirúrgicos, disminución que no ocurrió con las agujas hipodérmicas huecas.

Al parecer, el uso de guantes quirúrgicos dobles también disminuye la incidencia real de lesiones con agujas en el quirófano. Varios estudios recientes confirman que, mientras el guante externo de los dos usados puede perforarse con tanta frecuencia como un guante único, el guante interno pocas veces se perfora.[116-121]

Dado que se requiere un mínimo de cuatro unidades infecciosas de células cultivadas para inducir una infección por HIV en primates no humanos y que 100 nl de sangre infectada con HIV contienen cerca de una unidad celular infecciosa de cultivo, es muy poco probable que una cantidad suficiente del virus penetre la piel para causar la infección si se emplean dos juegos de guantes siempre.[115,122-124] En consecuencia, se recomienda a los cirujanos que operan a pacientes con riesgo de infección por HIV que recuerden ésta y otras medidas sencillas de protección todo el tiempo, como el uso de agujas de sutura romas para el cierre aponeurótico, aplicación de la técnica quirúrgica "sin manos" para manejar los objetos filosos en el campo quirúrgico y, tal vez, cubrir los instrumentos con polímero de yodo; estas precauciones deben instituirse siempre en todos los casos quirúrgicos, incluso cuando el sujeto tenga resultados negativos en la prueba para HIV porque este resultado puede llevar al equipo quirúrgico a una falsa sensación de seguridad.[125-128]

Aunque el problema de la transmisión de HIV entre profesional y paciente tiene un gran interés teórico, en la práctica suscita escasa preocupación. Este tema surgió en 1991 luego de informes documentados de un dentista de Florida infectado con HIV que había transmitido el virus a cinco de sus pacientes por mecanismos que hasta ahora se desconocen. Se intensificó en 1992 después de un informe que sugería que un ciruja-

no europeo había infectado a un paciente durante un procedimiento ortopédico (los datos específicos no se han publicado). No se conocen otros casos de transmisión del profesional al paciente, a pesar de los amplios estudios sobre prevalencia serológica de individuos cuyos médicos —incluidos los cirujanos— tienen infección conocida por HIV. Sin embargo, aunque el riesgo actual de transmisión de profesional a paciente durante procedimientos quirúrgicos es de cero, incluso entre cirujanos con HIV, los que tienen lesiones abiertas en las manos deben abstenerse de realizar operaciones, sobre todo aquéllos que se clasifican con "tendencia especial" de acuerdo con las precauciones universales, las cuales deben seguir todos los trabajadores de la salud que tengan contacto directo con sangre o líquidos corporales de pacientes que pudieran estar infectados.[129,130]

Los cirujanos no siempre siguen las precauciones universales, aunque si lo hicieran recibirían un mayor beneficio que el paciente.[131] A diferencia del riesgo de transmisión del profesional al paciente, el riesgo de transmisión de éste a aquél *no* es de cero. Aun así, casi siempre hay infracciones hasta en el 60% de los casos, sin importar la participación del cirujano en programas educacionales específicos para aumentar el seguimiento de las precauciones universales.[132] Las razones de tal comportamiento todavía no son claras, pero parece que se basa más en la emoción que en la razón; los programas educativos que sólo se enfocan en el aumento del conocimiento parecen tener poco efecto sobre las rutinas psicomotoras. Tal vez esto no sea sorprendente en vista de la ambivalencia documentada de muchos cirujanos hacia la enfermedad por HIV. Apenas en 1990 cerca del 6% de los cirujanos en dos áreas con alta prevalencia de seropositividad se rehusó a tratar a personas infectadas por HIV, mientras que menos del 50% recomendó el uso de métodos de barrera para todos sus pacientes.[133] Además, en fechas tan recientes como 1992, 72% de los cirujanos estaba a favor de la prueba rutinaria de los candidatos quirúrgicos a pesar de la evidencia clara de que el conocimiento de los resultados no altera la incidencia de exposición parenteral y un porcentaje idéntico pensaba erróneamente que a los cirujanos infectados por HIV se les debían restringir los privilegios quirúrgicos a pesar de la prueba inequívoca de que el riesgo de transmisión del cirujano al paciente es nulo.[132]

El *American College of Surgeons* tomó un papel ejemplar en el tema de la transmisión del profesional al paciente al publicar una "Declaración del cirujano y la infección por HIV" que delinea su posición sobre el tema.[134] En la parte medular de estas recomendaciones se concluye que las limitaciones forzadas de las prácticas quirúrgicas de los cirujanos infectados por HIV no están justificadas por la evidencia científica y que las altas normas de control infeccioso son el mejor medio para evitar la pequeña posibilidad de transmisión del profesional al paciente en el futuro. Este documento solicita además que se realicen esfuerzos para una investigación epidemiológica dedicada, como el mejor medio para obtener el conocimiento necesario para definir la magnitud real del problema y la solución adecuada. Lo que es más importante, la declaración confirma las obligaciones éticas del cirujano para atender a pacientes infectados con HIV siempre que sea necesario.

BIBLIOGRAFIA

1. Connor EM, Sperling RS, Gelber R, et al: Reduction of maternal-infant transmission of human immunodeficiency virus type 1 with zidovudine treatment. *N Engl J Med* 331:1173–1180, 1994.
2. Nielsen K, McSherry G, Petru A, et al: A descriptive survey of pediatric human immunodeficiency virus-infected long-term survivors. *Pediatrics* 99(4):e4. URL:http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/99/4/e4.
3. Centers for Disease Control and Prevention: *HIV/AIDS Surveillance Report* [Vol. 9, No. 1]. Atlanta: United States Department of Health and Human Services, 1997.
4. Centers for Disease Control: Revision of CDC surveillance case definition for acquired immunodeficiency syndrome. *MMWR* Morb Mortal Wkly Rep 36(suppl 1S):1S–15S, 1987.
5. Centers for Disease Control and Prevention: 1994 revised classification system for human immunodeficiency virus infection in children less than 13 years of age. *MMWR* Morb Mortal Wkly Rep 43:RR-12, 1994.
6. Centers for Disease Control and Prevention: *HIV/AIDS Surveillance Report* [Vol. 8, No. 2]. Atlanta, United States Department of Health and Human Services, 1996.
7. New York State Department of Health: *AIDS in New York State, 1988–1992*. Albany, New York State Department of Health, 1993.
8. Oxtoby MJ: Vertically acquired HIV infection in the United States. In Pizzo PA, Wilfert CM (eds): Pediatric AIDS: *The Challenge of HIV Infection in Infants, Children, and Adolescents* (2nd ed) Baltimore, Williams & Wilkins, 1994, pp 3–20.
9. New York State Department of Health: *AIDS Surveillance*. Albany, New York State Department of Health, 1997.
10. Davis SF, Byers RH, Lindegren ML, et al: Prevalence of HIV infection in the United States, 1985–1992. *JAMA* 274:952–955, 1995.
11. Centers for Disease Control and Prevention: *Progress in Prevention: HIV and AIDS Trends*. Atlanta, United States Department of Health and Human Services, November 1996.
12. Rogers MF, Thomas PA, Starcher ET, et al: Acquired immunodeficiency syndrome in children: Report of the Centers for Disease Control National Surveillance, 1982 to 1985. *Pediatrics* 79:1008–1014, 1987.
13. Scott GB, Hutto C, Makuch RW, et al: Survival in children with perinatally acquired human immunodeficiency virus type 1 infection. N Engl J Med 321:1791–1796, 1989.
14. Blanche S, Tardieu M, Duliege AM, et al: Longitudinal study of 94 symptomatic infants with perinatally acquired human immunodeficiency virus infection: Evidence for a bimodal expression of clinical and biological symptoms. *Am J Dis Child* 144:1210–1215, 1990.
15. Tovo PA, deMartino M, Gabiano C, et al: Prognostic factors and survival in children with perinatal HIV-1 infection. *Lancet* 339:1249–1253, 1992.
16. Italian Register for HIV Infection in Children: Features of children perinatally infected with HIV-1 surviving longer than 5 years. *Lancet* 343:191–195, 1992.
17. The European Collaborative Study: Natural history of vertically acquired human immunodeficiency virus-1 infection. *Pediatrics* 94:815–823, 1994.
18. Barnhart HX, Caldwell MB, Thomas P, et al: Natural history of human immunodeficiency virus disease in perinatally infected children: An analysis for the pediatric spectrum of disease project. *Pediatrics* 97:710–716, 1996.

19. Persaud D, Chandwani S, Rigaud M, et al: Delayed recognition of human immunodeficiency virus infection in preadolescent children. *Pediatrics* 90:688–691, 1992.
20. Grubman S, Gross E, Lerner-Weiss N, et al: Older children and adolescents living with perinatally acquired human immunodeficiency virus infection. *Pediatrics* 95:657–663, 1995.
21. Pliner V, Weedon J, Thomas PA, et al: Incubation period of HIV-1 perinatally infected children [abstract We. C. 3473]. Presented at the XIth International Congress on AIDS, Vancouver, British Columbia; July 1996.
22. Kuhn L, Thomas PA, Singh T, et al: Long-term survival of children with human immunodeficiency virus infection in New York City: Estimates from population-based surveillance data. *Am J Epidemiol* 147:846–854, 1998.
23. Centers for Disease Control and Prevention: *HIV/AIDS Surveillance Report* [Vol. 5, No. 1]. Atlanta, United States Department of Health and Human Services, 1993.
24. Simonds RJ, Oxtoby MJ, Caldwell B, et al: *Pneumocystis carinii* pneumonia among US children with perinatally acquired HIV infection. JAMA 270:470–473, 1993.
25. Thea DM, Lambert G, Weedon J, et al: Benefit of primary prophylaxis before 18 months of age in reducing the incidence of *Pneumocystis carinii* pneumonia and early death in a cohort of 112 human immunodeficiency virus-infected infants. Pediatrics 97:59–64, 1996.
26. Rigaud M, Pollack H, Leibovitz E, et al: Efficacy of primary prophylaxis against *Pneumocystic carinii* pneumomia during the first year of life in infants infected with human immunodeficiency virus type 1. J Pediatr 125:476–480, 1994.
27. Hoyt L, Oleske J, Holland B, et al: Nontuberculous mycobacteria in children with acquired immunodeficiency syndrome. *Pediatr Infect Dis J* 11:354–360, 1992.
28. Centers for Disease Control: 1997 USPHS/IDSA guidelines for the prevention of opportunistic infections in persons infected with human immunodeficiency virus. *MMWR* Morb Mortal Wkly Rep 46:RR-12, 1997.
29. The National Institute of Child Health and Development Intravenous Immunoglobulin Study Group: Intravenous immune globulin for the prevention of bacterial infections in children with symptomatic human immunodeficiency virus infection. *N Engl J Med* 32:73–80, 1991.
30. Spector SA, Gelber RD, McGrath N, et al: A controlled trial of intravenous immune globulin for the prevention of serious bacterial infections in children receiving zidovudine for advanced human immunodeficiency virus infection. *N Engl J Med* 331:1181–1187, 1994.
31. Abrams EJ, Weedon J, Steketee RW, et al: Association of human immunodeficiency virus (HIV) load early in life with disease progression among HIV-infected infants. New York City Perinatal HIV Transmission Collaborative Study Group. *J Infect Dis* 178:101–108, 1998.
32. Shearer WT, Quinn TC, LaRussa P, et al: Viral load and disease progression in infants infected with human immunodeficiency virus type 1. *N Engl J Med* 336:1337–1342, 1997.
33. Mofenson LM, Korelitz J, Meyer WA, et al: The relationship between serum human immunodeficiency virus type 1 (HIV-1) RNA level, CD4 lymphocyte percent, and long-term mortality risk in HIV-1 infected children. *J Infect Dis* 175:1029–1038, 1997.
34. Palumbo PE, Raskino C, Fiscus S, et al: Predictive value of quantitative plasma HIV RNA and CD4+ lymphocyte count in HIV-infected infants and children. *JAMA* 279:756–761, 1998.
35. Hammer SM, Katzenstein DA, Hughes MD, et al: A trial comparing nucleoside monotherapy with combination therapy in HIV-infected adults with CD4 cell counts from 200 to 500 per cubic millimeter. AIDS Clinical Trials Group Study 175 Study Team. *N Engl J Med* 375:1081–1090, 1996.
36. Katzenstein DA, Hammer SM, Hughes MD, et al: The relation of virologic and immunologic markers to clinical outcomes after nucleoside therapy in HIV-infected adults with 200 to 500 CD4 cells per cubic millimeter. AIDS Clinical Trials Group Study 175 Virology Study Team. *N Engl J Med* 335:1091–1098, 1996.
37. Melvin A, Mohan K, Manns Arcuino LA, et al: Clinical, virologic and immunologic responses of children with advanced human immunodeficiency virus type 1 disease treated with protease inhibitors. *Pediatr Infect Dis J* 16:968–974, 1997.
38. Rutstein RM, Feingold A, Meislich D, et al: Protease inhibitor therapy in children with perinatally acquired HIV infection. *AIDS* 11:F107–F111, 1997.
39. Luzuriaga K, Bryson YJ, Krogstad P, et al: Combination treatment with zidovudine, didanosine, and nevirapine in infants with human immunodeficiency virus type 1 infection. *N Engl J Med* 336:1343–1349, 1997.
40. Centers for Disease Control and Prevention: Guidelines for the use of antiretroviral agents in pediatric HIV infection. *MMWR* Morb Mortal Wkly Rep 47(RR-4):1–43, 1998.
41. Centers for Disease Control: Unexplained immunodeficiency and opportunistic infections in infants—New York, New Jersey, California. *MMWR* Morb Mortal Wkly Rep 31:665–667, 1982.
42. Bernstein LJ, Krieger BZ, Novick B, et al: Bacterial infection in the acquired immunodeficiency syndrome of children. *Pediatr Infect Dis* 4:472–475, 1985.
43. Krasinski K, Borkowsky W, Bonk S, et al: Bacterial infections in human immunodeficiency virus-infected children. *Pediatr Infect Dis* 7:323–328, 1988.
44. Grieco MH, Chinoy-Acharya P: Lymphocytic interstitial pneumonitis associated with the acquired immunodeficiency symndrome. *Am Rev Respir Dis* 131:952–955, 1985.
45. Joshi VV, Oleske JM, Minnefore AB, et al: Pathologic pulmonary findings in children with the acquired immunodeficiency syndrome: A study of ten cases. *Hum Pathol* 16:241–246, 1985.
46. Rubenstein A, Morecki R, Silverman B, et al: Pulmonary disease in children with acquired immunodeficiency syndrome and AIDS-related complex. *J Pediatr* 108:498–503, 1986.
47. Andiman W, Eastman R, Martin K, et al: Opportunistic lymphoproliferations associated with Epstein-Barr viral DNA in infants and children with AIDS. *Lancet* 2:1390–1393, 1985.
48. Stewart JM, Kaul A, Gromish DS, et al: Symptomatic cardiac dysfunction in children with human immunodeficiency virus. *Am Heart J* 117:140–144, 1989.
49. Lipshultz SE, Chanock S, Sanders SP, et al: Cardiovascular manifestations of human immunodeficiency virus infection in infants and children. *Am J Cardiol* 63:1489–1497, 1989.
50. Jonas MM, Roldan EO, Lyons HJ, et al: Histopathologic features of the liver in pediatric acquired immune deficiency syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 9:73–81, 1989.
51. Connor E, Gupta S, Joshi V, et al: Acquired immunodeficiency syndrome-associated renal disease in children. *J Pediatr* 113:39–44, 1988.
52. Strauss J, Abitbol C, Zilleruelo G, et al: Renal disease in children with the acquired immunodeficiency syndrome. *N Engl J Med* 321:625–630, 1989.
53. Saulsbury FT, Boyle RJ, Wykoff RF, et al: Thrombocytopenia as the presenting manifestation of human T-lymphotropic virus type III infection in infants. *J Pediatr* 109:30–34, 1986.
54. Ellaurie M, Burns ER, Bernstein LJ, et al: Thrombocytopenia and human immunodeficiency virus in children. *Pediatrics* 82:905–908, 1988.
55. Epstein LG, Sharer LR, Oleske JM, et al: Neurologic manifestations of human immunodeficiency virus infection in children. *Pediatrics* 78:678–687, 1986.
56. Belman AL, Diamond G, Dickson D, et al: Pediatric acquired immunodeficiency syndrome: Neurologic syndromes. *Am J Dis Child* 142:29–35, 1988.

57. Ultman MH, Belman AL, Ruff H, et al: Developmental abnormalities in infants and children with acquired immune deficiency syndrome (AIDS) and AIDS-related complex. *Dev Med Child Neurol* 27:56–571, 1985.
58. American Academy of Pediatrics Committee on Pediatric AIDS: Evaluation and medical treatment of the HIV-exposed infant. *Pediatrics* 99:909–917, 1997.
59. Binderow SR, Shaked AA: Acute appendicitis in patients with AIDS/HIV infection. *Am J Surg* 162:9–12, 1991.
60. Terry JH, Loree TR, Thomas MD, et al: Major salivary gland lymphoepithelial lesions and the acquired immunodeficiency syndrome. *Am J Surg* 162:324–329, 1991.
61. Wond R, Rappaport W, Gorman S, et al: Value of lymph node biopsy in the treatment of patients with the human immunodeficiency virus. *Am J Surg* 162:590–593, 1991.
62. Diettrich NA, Cacioppo JC, Kaplan G, et al: A growing spectrum of surgical disease in patients with human immunodeficiency virus/acquired immunodeficiency syndrome: Experience with 120 major cases. *Arch Surg* 126:860–866, 1991.
63. Shaha AR, DiMaio T, Webber C, et al: Benign lymphoepithelial lesions of the parotid. *Am J Surg* 166:403–406, 1993.
64. Heneghen SJ, Li J, Bizer LS: Intestinal perforation from gastrointestinal histoplasmosis in acquired immunodeficiency syndrome. Case report and review of the literature. *Arch Surg* 128:464–466, 1993.
65. Adolph MD, Bass SN, Lee SK, et al: Cytomegaloviral acalculous cholecystitis in acquired immunodeficiency syndrome. *Am Surg* 59:679–684, 1993.
66. Burke EC, Orloff SL, Freise CE, et al: Wound healing after anorectal surgery in human immunodeficiency virus-infected patients. *Arch Surg* 126:1267–1271, 1991.
67. Binderow SR, Cavallo RJ, Freed J: Laboratory parameters as predictors of operative outcome after major abdominal surgery in AIDS- and HIV-infected patients. *Am Surg* 59:754–757, 1993.
68. Ferraro FJ, Rush BF, Ruark D, et al: Enucleation of parotid lymphoepithelial cyst in patients who are human immunodeficiency virus positive. *Surg Gynecol Obstet* 177:524–526, 1993.
69. Carrillo EH, Carrillo LE, Byers PM, et al: Penetrating trauma and emergency surgery in patients with AIDS. *Am J Surg* 170:341–344, 1995.
70. Spivak H, Schlasinger MH, Tabanda-Lichauco R, et al: Small bowel obstruction from gastrointestinal histoplasmosis in acquired immune deficiency syndrome. *Am Surg* 62:369–372, 1996.
71. Wastel C, Corless D, Keeling N: Surgery and human immunodeficiency virus-1 infection. *Am J Surg* 172:89–92, 1996.
72. Spivak H, Keller S: Spontaneous pneumothorax in the AIDS population. *Am Surg* 62:753–756, 1996.
73. Golshan MM, McHenry CR, deVente J, et al: Acute suppurative thyroiditis and necrosis of the thyroid gland: A rare endocrine manifestation of acquired immunodeficiency syndrome. *Surgery* 121:593–596, 1997.
74. Lord RVN: Anorectal surgery in patients infected with human immunodeficiency virus: Factors associated with delayed wound healing. *Ann Surg* 226:92–99, 1997.
75. Leiva JI, Etter EL, Gathe J, et al: Surgical therapy for 101 patients with acquired immunodeficiency syndrome and symptomatic cholecystitis. *Am J Surg* 174:414–416, 1997.
76. Modesto VL, Gottesman L: Surgical debridement and intralesional steroid injection in the treatment of idiopathic AIDS-related anal ulcerations. *Am J Surg* 174:439–441, 1997.
77. Buck BE, Scott GB, Valdes-Dapena M, et al: Kaposi sarcoma in two infants with acquired immunodeficiency syndrome. *J Pediatr* 103:911–913, 1986.
78. Gutierrez-Ortega P, Hierro-Orozco S, Sanchez-Cisneros R, et al: Kaposi's sarcoma in a 6-day-old infant with human immunodeficiency virus. *Arch Dermatol* 125:432–433, 1989.
79. Baum LG, Vinters HV: Lymphoadenopathic Kaposi's sarcoma in a pediatric patient with acquired immunodeficiency syndrome. *Pediatr Pathol* 9:459–465, 1989.
80. Connor E, Boccon-Gibod L, Joshi V, et al: Cutaneous acquired immunodeficiency syndrome-associated Kaposi's sarcoma in pediatric patients. *Arch Dermatol* 126:791–793, 1991.
81. Ravalli S, Chabon AB, Khan AA: Gastrointestinal neoplasia in young HIV antibody-positive patients. *Am J Clin Pathol* 91:458–461, 1989.
82. Scully RE, Mark RE, McNeely BU: Case records of the Massachusetts Hospital: Case 9-1986. *N Engl J Med* 314: 629–640, 1986.
83. Martinez S, Young R, Moll B, et al: Simultaneous leiomyosarcoma and leiomyoma in pediatric HIV infection [abstract]. *Ann Allergy* 64:89, 1990.
84. Chadwick EG, Connor EJ, Guerra Hanson IC, et al: Tumors of smooth muscle origin in HIV-infected children. *JAMA* 263:3182–3184, 1990.
85. Sabatino D, Martinez S, Young R, et al: Simultaneous pulmonary leiomyosarcoma and leiomyoma in pediátric HIV infection. *Pediatr Hematol Oncol* 8:355–359, 1991.
86. Orlow SJ, Kamino H, Lawrence RL: Multiple subcutaneous leiomyosarcomas in an adolescent with AIDS. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 14:265–268, 1992.
87. Mueller BU, Butler KM, Feuerstein IM, et al: Smooth muscle tumors in children with human immunodeficiency virus infection. *Pediatrics* 90:460–463, 1992.
88. Ninane J, Moulin D, Latinne D, et al: AIDS in two African children—one with fibrosarcoma of the liver. *Eur J Pediatr* 144:385–390, 1985.
89. Goddart D, Francois A, Ninane NJ, et al: Parotid gland abnormalities found in children seropositive for HIV. *Pediatr Radiol* 20:355–357, 1990.
90. Soberman N, Leonidas JC, Berdon WE, et al: Parotid enlargement in children seropositive for HIV: Imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 157:553–556, 1991.
91. Schwartz DL, So HB, Bungarz WR, et al: A case of life-threatening gastrointestinal hemorrhage in an infant with AIDS. *J Pediatr Surg* 24:313–315, 1989.
92. Dolgin SE, Larsen JG, Shah KD, et al: CMV enteritis causing hemorrhage and obstruction in an infant with AIDS. *J Pediatr Surg* 25:696–698, 1990.
93. Hyde GA, Sarbah S: Acquired rectovaginal fistula in human immunodeficiency virus-positive children. *Pediatrics* 84:940–941, 1994.
94. Gerein AN, Brumwell ML, Lawson LM, et al: Surgical management of pneumothorax in patients with acquired immunodeficiency syndrome. *Arch Surg* 126:1272–1277, 1991.
95. Horowitz MD, Oliva H: Pneumothorax in AIDS patients: Operative management. *Am Surg* 59:200–204, 1993.
96. Geberding JL, Littell C, Tarkington H, et al: Risk of exposure to surgical personnel to patients' blood during surgery at San Francisco General Hospital. *N Engl J Med* 322:1788–1793, 1990.
97. AIDS and HIV update: Acquired immunodeficiency syndrome and human immunodeficiency virus infection among health care workers. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 37:229–234, 1988.
98. Cardo DM, Culver DH, Ciesielski CA, et al: A case-control study of HIV seroconversion in health care workers after percutaneous exposure. *N Engl J Med* 337:1485–1490, 1997.
99. Popejoy SL, Fry DE: Blood contact and exposure in the operating room. *Surg Gynecol Obstet* 172:480–483, 1991.
100. Quebbeman EJ, Telford GL, Hubbard S, et al: Risk of blood contamination and injury to operating room personnel. *Ann Surg* 214:614–620, 1991.
101. Wormser GP, Rabkin CS, Joline C: Frequency of nosocomial transmission of HIV infection among health care workers. *N Engl J Med* 319:307–308, 1988.
102. Schiff SJ: A surgeon's risk of AIDS. *J Neurosurg* 73:615–660, 1990.
103. Hagen MD, Meyer KB, Pauler SG: Routine preoperative

screening for HIV: Does the risk to the surgeon outweigh the risk to the patient? *JAMA* 259:1357–1359, 1988.
104. Wilson SE, Williams RA, Robinson G: Operating on HIV positive patients: What are the risks to health care workers? To patients? *Postgrad Med* 88:193–203, 1990.
105. McKinney WP, Young MJ: The cumulative probability of occupationally acquired HIV infection: The risks of repeated exposures during a surgical career. *Infect Control Hosp Epidemiol* 11:243–247, 1990.
106. Howard RJ: Human immunodeficiency virus testing and the risk to the surgeon of acquiring HIV. *Surg Gynecol Obstet* 171:22–25, 1990.
107. Charache P, Cameron JL, Maters AW, et al: Prevalence of infection with human immunodeficiency virus in elective surgery patients. *Ann Surg* 214:562–568, 1991.
108. Rudolph R, Bowen DG, Boyd CR, et al: Seroprevalence of human immunodeficiency virus in admitted trauma patients at a southeastern metropolitan/rural trauma center. *Am Surg* 59:384–387, 1993.
109. Mullins JR, Harrison PB: The questionable utility of mandatory screening for the human immunodeficiency virus. *Am J Surg* 166:676–679, 1993.
110. Schweich PJ, Fosarelli PD, Duggan AK, et al: Prevalence of human immunodeficiency virus seropositivity in pediatric emergency room patients undergoing phlebotomy. *Pediatrics* 86:660–665, 1990.
111. Napoli VM, McGowan JE: How much blood in a needlestick? *J Infect Dis* 155:828, 1987.
112. Hoffman PN, Larkin DP, Samuel D: Needlestick and needle—share the difference. *J Infect Dis* 160:545, 1989.
113. Mast ST, Geberding JL: Factors predicting infectivity following needlestick exposure to HIV: An in vitro model. *Clin Res* 39:58A, 1991.
114. Shirizian D, Herzlich BC, Mokhtarian F, et al: Detection of HIV antibody and antigen (p24) in residual blood on needles and glass. *Infect Control Hosp Epidemiol* 11:180–184, 1990.
115. Bennett NT, Howard RJ: Quantity of blood inoculated in a needlestick injury from suture needles. *J Am Coll Surg* 2:107–110, 1994.
116. Matta H, Thompson AM, Rainey JB: Does wearing two pairs of gloves protect operating theatre staff from skin contamination? *BMJ* 297:597–598, 1988.
117. Cole RP, Gault DT: Glove perforation during plastic surgery. *Br J Plast Surg* 42:481–483, 1989.
118. Dodds RD, Barker SG, Morgan NH, et al: Self protection in surgery: The use of double gloves. *Br J Surg* 77:219–220, 1990.
119. Gani JS, Anseline PF, Bissett RL: Efficacy of double versus single gloving in protecting the operating team. *Aust N Z J Surg* 60:171–175, 1990.
120. Cohn GM, Seifer DB: Blood exposure in single versus double gloving during pelvic surgery. *Am J Obstet Gynecol* 162:715–717, 1990.
121. Bennett B, Duff. P: The effect of double gloving on the frequency of glove perforations. *Obstet Gynecol* 78:1019–1022, 1991.
122. Arthur LO, Bess JW, Water DJ, et al: Challenge of chimpanzees (*Pan troqdolytes*) immunized with human immunodeficiency virus envelope glycoprotein gp120. *J Virol* 63:5046–5053, 1989.
123. Ho DD, Mougil T, Alam M: Quantitation of human immunodeficiency virus type 1 in the blood of infected persons. *N Engl J Med* 321:1621–1625, 1989.
124. Coombs RW, Collier AC, Allain JP, et al: Plasma viremia in human immunodeficiency virus infection. *N Engl J Med* 321:1626–1631, 1989.
125. Fontz FJ, Fowler JM, Farias-Eisner R, et al: Blunt needles in fascial closure. *Surg Gynecol Obstet* 173:147–148, 1991.
126. Telford GL, Quebbeman EJ, Condon RE: A protocol to reduce risk of contracting AIDS and other blood-borne diseases in the OR. *Surg Rounds* 11:30–37, 1987.
127. Bessinger CD: Preventing transmission of human immunodeficiency virus during operations. *Surg Gynecol Obstet* 167:287–289, 1988.
128. Skikani AH, St. Clair M, Domb A: Polymer-iodine inactivation of the human immunodeficiency virus. *J Am Coll Surg* 183:195–200, 1996.
129. Centers for Disease Control: Recommendations for preventing transmission of human immunodeficiency virus and hepatitis B virus to patients during exposure-prone invasive procedures. *MMWR* Morb Mortal Wkly Rep 40:RR-8, 1991.
130. Centers for Disease Control: Update: Universal precautions for prevention of human immunodeficiency virus, hepatitis B virus, and other blood-borne pathogens in health-care settings. *MMWR* Morb Mortal Wkly Rep 37:377–382, 1988.
131. Courington KR, Patterson SL, Howard RJ: Universal precautions are not universally followed. *Arch Surg* 126:93–96, 1991.
132. Shelley GA, Howard RJ: A national survey of surgeons' attitudes about patients with human immunodeficiency virus infection and acquired immunodeficiency syndrome. *Arch Surg* 127:206–212, 1992.
133. Mandelbrot DA, Smythe WR, Norman SA, et al: A survey of exposures, practices, and recommendations of surgeons in the care of patients with human immunodeficiency virus. *Surg Gynecol Obstet* 171:99–106, 1990.
134. American College of Surgeons: Statement on the Surgeon and HIV Infection. *Bull Am Coll Surg* 83:27–29, 1998.

11

DIAGNOSTICO E INTERVENCIONES QUIRURGICAS PRENATALES

Craig T. Albanese, MD
y Michael R. Harrison, MD

Desde la década de 1970, las depuradas técnicas ultrasonográficas y de obtención de muestras fetales han tenido un profundo impacto sobre el estudio del desarrollo fetal anormal.[1] El estudio sonográfico en serie de los fetos con lesiones anatómicas hizo posible definir la evolución natural de estas anomalías, identificar las características fisiopatológicas que influyen en el resultado clínico y formular planes terapéuticos con base en el pronóstico. El diagnóstico prenatal definió un "índice de mortalidad oculto" para algunas lesiones, como la hernia diafragmática congénita (HDC), hidronefrosis bilateral, teratoma sacrococcígeo y malformación adenomatoide quística del pulmón. Cuando estas lesiones se evalúan por primera vez y se tratan después del nacimiento muestran una tendencia de selección favorable porque los fetos con afecciones más graves mueren a menudo dentro del útero o justo después de nacer.[2]

Aunque la mejor alternativa para la mayoría de las malformaciones diagnosticadas antes del nacimiento es el tratamiento médico y quirúrgico después de un parto planeado cerca del término, una cantidad cada vez mayor de anormalidades anatómicas sencillas, de consecuencias devastadoras previsibles para el desarrollo, se trata con éxito antes del nacimiento. Sin embargo, la operación fetal sólo se justifica si se cubren todos los criterios siguientes:

1. La evolución natural y fisiopatología de la enfermedad se conocen bien.
2. El diagnóstico prenatal es preciso, capaz de excluir otras anomalías y anticipar qué fetos tienen un pronóstico lo bastante malo para justificar la intervención intrauterina.
3. Se ha demostrado ya que la corrección intrauterina es eficaz en modelos animales.
4. Se ha comprobado ya que el riesgo materno es lo bastante bajo para ser aceptable.

En la década de los años 80 se utilizaron varios modelos animales en los que se descubrió la fisiopatología de varias lesiones fetales susceptibles de corrección. Al mismo tiempo, se delineó la evolución natural de estas anormalidades mediante observación en serie de fetos humanos, se desarrollaron los criterios de selección para la intervención prenatal y se perfeccionaron las técnicas anestésicas, tocolíticas y quirúrgicas para la histerotomía y las operaciones fetales.[1,3,4] En el decenio de los 90, esta investigación básica y clínica benefició a una cantidad cada vez mayor de pacientes fetales. Este capítulo revisa el estado actual de la cirugía fetal para las anomalías anatómicas que ponen en riesgo la vida y se detectan antes del nacimiento.

☐ Riesgos y beneficios

Para el feto, el riesgo del procedimiento se compara con el beneficio de la corrección de un defecto letal o debilitante. Sin embargo, los riesgos y beneficios para la madre son más difíciles de valorar. La seguridad materna es primordial; la mayoría de las malformaciones fetales no amenaza en forma directa la salud de la madre, pero si elige la corrección fetal, debe aceptar un riesgo y molestias considerables por el procedimiento quirúrgico y el tratamiento tocolítico posoperatorio.

Puesto que es raro que se practique la cirugía fetal en otro sitio, los 75 procedimientos que realizaron los autores en el *Fetal Treatment Center* de la *University of California*, en San Francisco, hasta junio de 1997, proporcionan los mejores datos sobre el pronóstico materno (cuadro 11-1). Durante la operación, 11 de las 75 mujeres requirieron transfusiones de sangre. En la experiencia inicial de los autores, dos pacientes desarrollaron fugas de líquido amniótico por el sitio de la histerotomía que ameritaron reparación y cinco experimentaron fugas de líquido amniótico por la vagina. Ninguna sufrió fugas por el sitio del trócar después de un procedimiento fetoscópico (véase Técnicas de cirugía fetal, más adelante). No se registraron muertes maternas ni complicaciones infecciosas. Todas las mujeres presentaron trabajo de parto después de la histerotomía y el tratamiento del trabajo de parto prematuro produjo la mayor parte de la morbilidad materna.[4,5] Once

Cuadro 11-1. Pronóstico materno con la operación fetal endoscópica y la abierta*

Variable	*Media*	*Límites*
Edad materna (años)	27	18-43
Edad gestacional del feto (semanas)	26.0	17-28
Tiempo quirúrgico, total (minutos)	135.4	69-365
Tiempo quirúrgico, reparación fetal (minutos)	32	5-92
Pérdida sanguínea (ml)	455	150-2 500
Intervalo para el parto (semanas)	4.5	1-15
Interrogatorio de embarazo subsecuente		**Número**
Parto de término por cesárea, saludable		31†
Embarazo actual		1
No intentó otro embarazo, no lo deseó, es demasiado pronto, etc.		29

* University of California, en San Francisco, Fetal Treatment Center, 75 casos hasta junio de 1997.

† Tres mujeres tuvieron dos embarazos subsecuentes cada una.

Adaptado de Harrison MR: Fetal surgery. Am J Obstet Gynecol 174:1255-1264, 1996.

personas padecieron edema pulmonar mientras recibían dosis altas de tocolíticos. Aunque reversible, esta complicación subrayó la necesidad de una vigilancia estrecha en una unidad de cuidados intensivos. Tal complicación es rara después de procedimientos fetoscópicos porque éstos inducen menor irritabilidad uterina que la histerotomía abierta. Dado que la histerotomía en la parte intermedia de la gestación no se realiza en el segmento uterino inferior, el parto después de la operación fetal y en todos los partos futuros debe ser por cesárea.

Al principio de la serie se produjeron cinco dehiscencias uterinas en embarazos subsecuentes que permitieron el trabajo de parto; el cierre uterino y el pronóstico neonatal fueron excelentes en todos los casos. Hubo dos casos de morbilidad materna como resultado directo del trastorno fetal, lo que se conoce como *síndrome materno de espejo*.[5] Dos madres con fetos hidrópicos por teratoma sacrococcígeo (TSC) y malformación adenomatoide quística congénita (MAQC) presentaron insuficiencia cardiaca de gasto alto y manifestaciones fisiológicas que "reflejaban" las del feto enfermo. El trastorno materno no se alivió con la corrección del defecto fetal. El trabajo de parto sobrevino y se realizó un parto temprano por cesárea, con resolución del síndrome materno. Sin embargo, ambos neonatos prematuros murieron por insuficiencia respiratoria.

Por último, la capacidad para el desarrollo y parto en los embarazos siguientes no parece ponerse en riesgo con la operación fetal. La posibilidad para la procreación subsecuente tras una intervención fetal se evaluó primero en una serie grande con primates no humanos.[6] En este estudio no se redujo la fecundidad posterior de los animales con una sutura uterina con material absorbible después de la corrección fetal. Sin embargo, los animales en los que se cerró la histerotomía con grapas metálicas tuvieron una declinación notable de la fecundidad. Ahora se aplica una engrapadora y grapas absorbibles para cerrar la histerotomía.[7,8] Desde 1981 los autores tienen datos de seguimiento de 35 madres que intentaron un nuevo embarazo después de la operación: 32 concibieron y tuvieron 31 niños normales.[9] Una paciente estaba por dar a luz. De las tres que no pudieron concebir, dos tenían un antecedente acentuado de infecundidad antes de la intervención fetal y la tercera sólo había intentado iniciar un embarazo durante seis meses.

☐ Técnicas de cirugía fetal

En los 15 años de trabajo experimental y clínico se han desarrollado numerosos aspectos técnicos de los procedimientos quirúrgicos fetales.[1,3-8,10-17] En el quirófano, la madre se coloca con desplazamiento uterino izquierdo para evitar la compresión de la vena cava inferior por el útero grávido; luego, ella y su hijo se anestesian con un agente halogenado. La vigilancia materna se realiza con dispositivos no invasivos además de los catéteres venoso central y arterial. Existen dos abordajes quirúrgicos para el feto: uno implica la abertura del útero y salida de la parte fetal que debe repararse; la otra utiliza técnicas endoquirúrgicas fetales de invasividad mínima.

TECNICAS PARA HISTEROTOMIA ABIERTA

El útero se expone a través de una incisión abdominal transversa baja; se emplea un separador anular abdominal grande para mantener la exposición (fig. 11-1). Se utiliza la ultrasonografía para localizar la placenta y determinar la posición del feto con objeto de inyectarle un agente narcótico y un paralizante. Según sea la posición de la placenta, el útero se abre en la parte anterior o posterior con grapas absorbibles que proveen hemostasia y sellan las membranas contra el miometrio. Cuatro pinzas especiales delicadas y con mordida inversa, junto con las grapas, crean la hemostasia uterina y ayudan a exponer la parte en cuestión del feto. Un oxímetro del pulso miniatura registra la frecuencia del pulso y la saturación de oxígeno del feto durante el procedimiento. Se infunde solución de Ringer con lactato tibia todo el tiempo alrededor del feto.

Después de la reparación fetal, se implanta un radiotelémetro en un saco submuscular antes de cerrar la incisión fetal. Esto permite vigilar la frecuencia cardiaca fetal, temperatura y presión amniótica. La incisión uterina se cierra en dos capas con suturas absorbibles y pegamento de fibrina. El líquido amniótico se repone con solución de Ringer con lactato tibia que contenga 500 mg de nafcilina.

TECNICAS DE CIRUGIA FETAL CON INVASIVIDAD MINIMA

Hasta la fecha, casi exclusivamente se han usado las técnicas de endoscopia fetal para realizar la oclusión

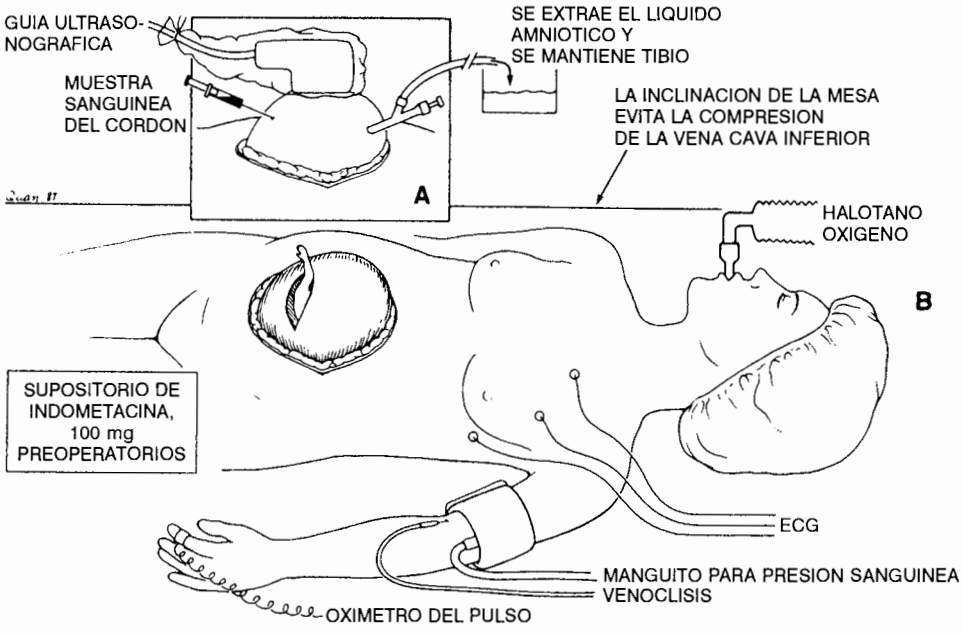


Fig. 11-1. Posición y vigilancia materna para la operación fetal abierta.

traqueal fetal como tratamiento de la hernia diafragmática congénita[17] (véase Hernia diafragmática congénita, más adelante). La posición materna, vigilancia, anestesia e incisión abdominal para exponer al feto son iguales a las descritas antes, excepto porque la madre se coloca en posición de litotomía (fig. 11-2). Hasta ahora, los autores no han efectuado esta operación por vía percutánea. El ultrasonido transoperatorio delinea la posición de la placenta y guía la instalación del trócar. Si la placenta es anterior, es necesario empujar el útero hacia el frente y colocar los trócares en la parte superior o posterior, o ambas.

Para los procedimientos de endoscopia fetal se utilizan tres o cuatro trócares de 5 y 10 mm con cejas compresibles y globos. La irrigación continua para optimizar la visibilidad se realiza con un sistema de irrigación con bomba de flujo alto a través de la vaina de un histeroscopio de 12°. Este sistema mantiene un volumen de líquido intrauterino constante, evita el riesgo de embolia gaseosa con la distensión gaseosa del útero, asegura un campo quirúrgico con lavado continuo, mejora la visibilidad al intercambiar el líquido amniótico turbio con solución de Ringer con lactato y mantiene tibio al feto. El feto se vigila con ultrasonido transuterino. Ya se desarrolló un telémetro miniatura que puede colocarse en la cavidad amniótica por uno de los sitios para los trócares y está en etapa de prueba.

Se expone el cuello fetal mediante la aplicación de una puntada transuterina en el mentón del feto, la cual mantiene la extensión cervical (fig. 11-3). Se localiza la línea media del cuello y se coloca un sujetador en T bajo guía sonográfica dentro de la luz traqueal. La tráquea se ocluye con dos broches para hemostasia estándares grandes de titanio. La incisión cutánea se deja abierta. Cada sitio de punción uterina se cierra con una o dos suturas absorbibles y con pegamento de fibrina después de instilar antibiótico intraamniótico.

TRATAMIENTO POSOPERATORIO DE LA MADRE Y EL FETO

La presión arterial, presión venosa, gasto urinario y saturación de oxígeno de la madre se vigilan de manera continua en la unidad de cuidados intensivos. El bienestar fetal y la actividad uterina se registran con un tocodinamómetro y un radiotelémetro implantado durante la operación, el cual proporciona un registro continuo del electrocardiograma fetal, temperatura del feto y presión intraamniótica.[15] Los analgésicos epidurales continuos alivian el dolor materno y favorecen la tocólisis. La estancia hospitalaria promedio para los procedimientos abiertos y endoscópicos fetales son de 12 y seis días, respectivamente. La tocólisis ambulatoria se administra con terbutalina subcutánea o nifedipina oral. Se obtienen sonogramas fetales, por lo menos cada semana. La cesárea se lleva a cabo cuando las membranas se rompen o no es posible controlar el trabajo de parto, casi siempre antes de las 36 semanas de gestación.

☐ Trabajo de parto prematuro

La penetración del útero, ya sea por punción o incisión, desencadena contracciones uterinas. A pesar de los avances técnicos, el trabajo prematuro aún es el "tendón de Aquiles" del tratamiento fetal. El régimen que se depuró primero en ovejas y monos[11] (indometacina preoperatoria, anestesia transoperatoria inhalable profunda con agentes halogenados e indometacina posoperatoria) sólo tiene éxito marginal en los procedimientos extensos de los seres humanos.

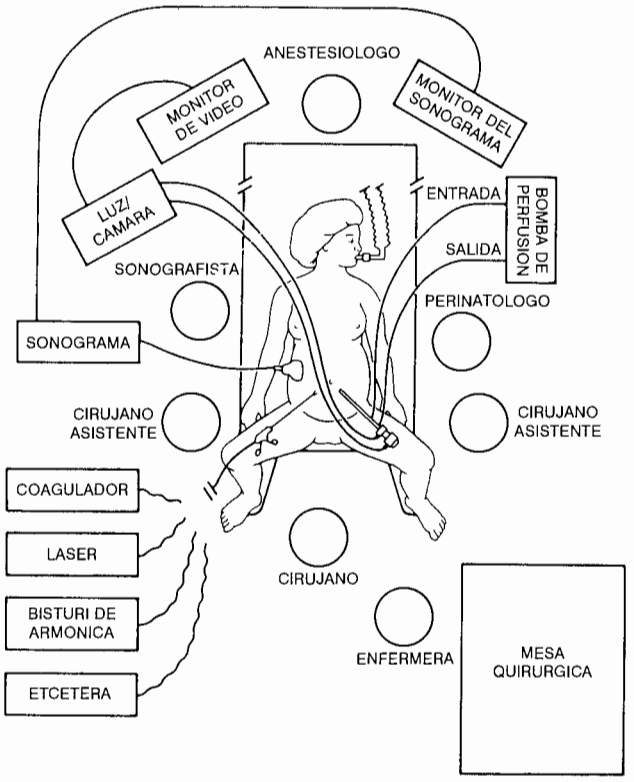


Fig. 11-2. Disposición del quirófano y posicionamiento materno para el procedimiento de oclusión traqueal fetoscópica.

Además, la tocólisis tiene muchos efectos colaterales potenciales. Aunque los agentes inhalables halogenados brindan una anestesia satisfactoria para la madre y el feto, la profundidad anestésica necesaria para lograr la relajación uterina transoperatoria puede ocasionar depresión miocárdica maternofetal, además de afectar la perfusión placentaria.[12] La indometacina provoca constricción del conducto arterioso fetal y la combinación de sulfato de magnesio con miméticos beta da lugar a edema pulmonar materno. La restricción de líquidos para evitar esta complicación puede comprometer la circulación madre-placenta-feto y precipitar el trabajo de parto prematuro incontrolable.

La búsqueda de un régimen tocolítico más efectivo y menos tóxico condujo a demostrar en los monos que el óxido nítrico exógeno detiene el trabajo de parto inducido por histerotomía.[13] Desde 1996 los autores utilizan nitroglicerina intravenosa (un donador de óxido nítrico) durante y después de la operación. Es un tocolítico potente, pero requiere un control cuidadoso para evitar complicaciones graves.

☐ Problemas fetales susceptibles de corrección quirúrgica antes del nacimiento

Las únicas malformaciones anatómicas que justifican una consideración son las que interfieren con el

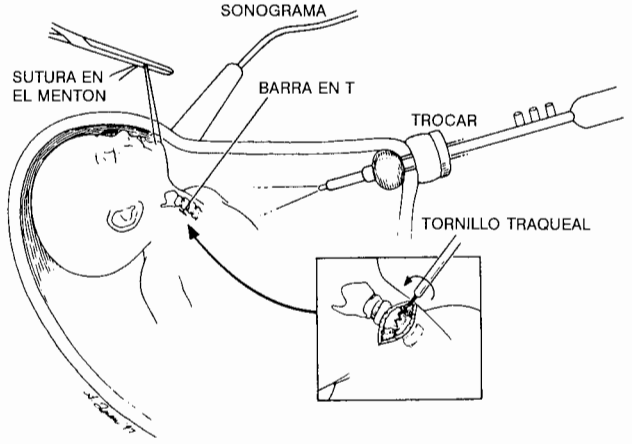


Fig. 11-3. Bajo guía sonográfica a) se expone el cuello del feto y se estabiliza la cabeza con una sutura transuterina en el mentón y b) se coloca una barra en T en la tráquea fetal para ayudar a localizar la línea media del cuello. Después de la disección traqueal anterior, se coloca un "tornillo" traqueal (*inserto*) en la pared traqueal y se ejerce tracción anterior, lo que permite la disección traqueal posterolateral segura.

desarrollo orgánico fetal y cuyo alivio permitiría el proceso normal del desarrollo. En la actualidad, sólo una pequeña cantidad de malformaciones que ponen en riesgo la vida se corrige con éxito. Unas cuantas más deben considerarse para tratamiento conforme se descubre su fisiopatología prenatal (evolución natural).

A medida que continúa el desarrollo de las técnicas de invasividad mínima con seguridad comprobada y mejoran el tratamiento y la prevención del trabajo de parto prematuro, puede considerarse el tratamiento prenatal de algunas anomalías no letales seleccionadas (p. ej., mielomeningocele[18,19] y labio o paladar hendidos[20,21]).

HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

La hernia diafragmática congénita es un defecto anatómico simple que puede corregirse después del nacimiento con el retiro de las vísceras herniadas del tórax y el cierre del diafragma. Aunque los lactantes con compromiso menos grave sobreviven a la atención quirúrgica posnatal moderna, incluido el apoyo con oxigenación con membrana extracorpórea (OMEC), la mayoría muere a pesar de todas las intervenciones porque sus pulmones no están bien desarrollados (hipoplasia) y hay hipertensión pulmonar relacionada. Como las estimaciones retrospectivas de la mortalidad de la HDC varían de manera considerable y tienen como defecto una mortalidad oculta de magnitud desconocida, los autores realizaron el estudio prospectivo de 52 fetos con hernia diafragmática aislada susceptible de corrección y con diagnóstico antes de las 24 semanas de gestación.[22] La mortalidad fue del 58%, a pesar de la mejor atención posnatal que suponía la OMEC. Los pacientes que mueren dentro del útero y poco después del nacimiento representan una mortalidad oculta sustancial.

El salvamento de estos individuos con afección grave es todavía un problema sin resolver.

La hipoplasia pulmonar de la HDC es reversible después de la reparación, pero se requieren semanas o meses. Después del nacimiento, el apoyo pulmonar con OMEC se limita a una o dos semanas y no puede salvar a los lactantes con compromiso grave. Los autores hicieron experimentos que mostraron que la reparación antes del nacimiento, cuando los pulmones pueden crecer mientras el feto permanece con el apoyo placentario, tiene bases fisiológicas sólidas y es factible desde el punto de vista técnico.[23] No obstante, la reparación intrauterina es un reto formidable, sobre todo cuando el lóbulo izquierdo del hígado está incarcerado en el tórax, ya que la reducción del hígado afecta el flujo sanguíneo umbilical.[24,25]

Muchos problemas técnicos relacionados con esta difícil reparación condujeron al desarrollo de los "dos pasos para HDC", un abordaje planeado con cuidado que requiere toracotomía y laparotomía y que permite la reducción de las vísceras herniadas, la reconstrucción del diafragma con un parche de Gore-Tex y aumento del abdomen para aceptar las vísceras que se redujeron.[26] La eficacia, seguridad y efectividad para el costo de la reparación intrauterina se evaluó en forma prospectiva en una prueba patrocinada por los *National Institutes of Health*.[27] Los resultados indican que los niños en quienes el hígado no está incarcerado en el hemitórax izquierdo pueden tratarse con éxito mediante la reparación intrauterina. Sin embargo, la reparación prenatal en este grupo no conduce a un mayor índice de supervivencia en comparación con los controles sometidos a tratamiento posnatal estándar.

Cuando se diagnostica una HDC antes de las 24 semanas de gestación, la familia tiene tres alternativas: terminar el embarazo; llevarlo a término y dar a luz en un centro neonatal de tercer nivel para cuidados intensivos con una mortalidad esperada de 58% y morbilidad considerable; o intentar la intervención prenatal (fig. 11-4). El dilema de la familia para tomar la decisión es muy difícil; la evolución natural de la HDC es muy variable porque no existen parámetros bioquímicos o imagenológicos directos que sean factores predictivos confiables de la función pulmonar posnatal.

Los autores establecieron una medida pronóstica sonográfica de gravedad, la proporción entre pulmón y cabeza (PPC).[28] Se determina mediante la medición del volumen pulmonar derecho corregido para la edad gestacional dividido entre el perímetro cefálico; mientras mayor sea la desviación del mediastino mayor será la compresión del pulmón contralateral y menor la PPC. Una PPC menor de 1.0 es predictiva de un mal pronóstico posnatal. Se sabe que los fetos con herniación en la parte final de la gestación (después de 25 semanas) tienen un buen pronóstico con la atención quirúrgica y neonatal modernas después del nacimiento en un centro neonatal de tercer nivel. Por el contrario, los fetos con herniación temprana, desviación importante del mediastino, PPC baja, dilatación del estómago intratorácico (la obstrucción de la salida gástrica causa poli-

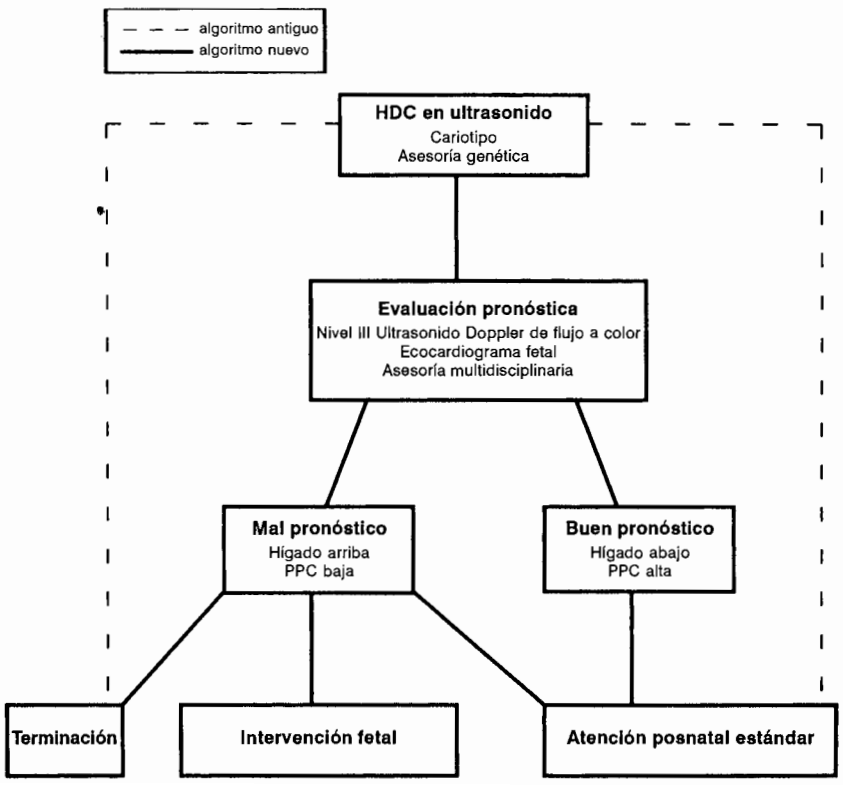


Fig. 11-4. Algoritmo para diagnóstico y tratamiento de un feto con hernia diafragmática congénita (HDC) prenatal. Antes había dos alternativas: la atención posnatal estándar o la terminación (líneas punteadas). En la actualidad, la evaluación pronóstica proporciona a las familias tres elecciones posibles: terminar el embarazo, atención posnatal estándar e intervención fetal. La terminación es una decisión de la familia basada en su comprensión del pronóstico y sus creencias personales. Si el feto está en el grupo de buen pronóstico (hígado en el abdomen, proporción entre pulmón y cabeza [PPC] favorable), se recomienda la atención posnatal en un centro de tercer nivel de atención con capacidad de apoyo mediante oxigenación con membrana extracorpórea (OMEC). Si el feto pertenece al grupo de mal pronóstico (hígado en el hemitórax, PPC baja), se recomienda la atención posnatal en un centro de tercer nivel con OMEC si el feto tiene más de 32 semanas de gestación y la intervención fetal si el feto tiene menos de 32 semanas de gestación. En la actualidad, la intervención fetal para HDC consiste en oclusión traqueal endoscópica para inducir el crecimiento pulmonar; la hernia se repara después del nacimiento.

hidramnios y dilatación gástrica) y herniación del hígado tienen un mal pronóstico.

Ningún feto con herniación del hígado ha tenido una reparación exitosa con la técnica intrauterina de dos pasos, a pesar de los grandes esfuerzos con varias técnicas. De hecho, se requirieron varios años para reconocer la importancia de la herniación del hígado y ser capaces de identificarla de manera confiable mediante sonografía. Para los fetos que parecían no tener remedio por la herniación hepática, los autores desarrollaron un abordaje experimental que luego probaron en la clínica para mejorar el desarrollo pulmonar fetal. En fetos de ovejas demostraron que, al impedir la salida del líquido pulmonar fetal mediante obstrucción controlada de la tráquea, crecen los pulmones hipoplásicos y empujan las vísceras de regreso al abdomen.[29-31] La experiencia inicial con este procedimiento, a la que denominaron TAPON (tapar el pulmón hasta que crezca), sugiere que la oclusión temporal de la tráquea fetal acelera el crecimiento pulmonar y aminora la hipoplasia pulmonar que a menudo acompaña a la HDC grave.

Al principio, los autores lograron la oclusión traqueal prenatal clínica con técnicas quirúrgicas fetales abiertas. Luego desarrollaron un abordaje fetoscópico que aplicaron a ocho pacientes con "mal pronóstico" (el hígado estaba en el hemitórax, el diagnóstico se estableció antes de la 25ª semana de gestación y la PPC era baja), lo que condujo a un índice de supervivencia del 75%, en comparación con el 38% de los controles. Esta técnica es segura y eficaz e induce trabajo de parto prematuro y morbilidad materna menores.[16,17] El parto y el restablecimiento de la vía respiratoria se discuten más adelante (véase Procedimiento terapéutico extrauterino durante el parto).

MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICA CONGENITA

Aunque la MAQC suele presentarse como una masa pulmonar benigna en la lactancia o la niñez, algunos fetos con lesiones grandes mueren dentro del útero o al nacer por hidropesía o hipoplasia pulmonar.[32] Las diferencias de los índices de supervivencia en pacientes con MAQC no se relacionan con el tipo histológico de la lesión, sino con la hidropesía adjunta. Es probable que la hidropesía sea secundaria a la obstrucción de la vena cava o la compresión cardiaca ocasionada por la desviación extrema del mediastino a causa de estas lesiones.[33] También es factible que el pronóstico potencialmente letal por las MAQC grandes se vincule con la hipoplasia pulmonar consecutiva a la compresión intrauterina prolongada.

Desde el punto de vista experimental, es posible la resección pulmonar fetal y hay crecimiento compensatorio del pulmón contrario.[34] La experiencia con el tratamiento de 111 casos señala que la mayoría de las lesiones puede tratarse con éxito después del nacimiento y que algunas se resuelven o evidencian una regresión notoria antes del nacimiento.[35] Aunque sólo unos cuantos fetos con lesiones muy grandes desarrollan hidropesía antes de la semana 26 de gestación, casi todas estas lesiones progresan con rapidez y provocan la muerte intrauterina. La vigilancia ultrasonográfica cuidadosa de las lesiones grandes es necesaria para detectar los primeros signos de hidropesía porque los fetos que la desarrollan (< 10% de todos los fetos con MAQC) pueden tratarse con éxito mediante resección intrauterina de urgencia del lóbulo quístico. Cuando la hidropesía se acompaña de placentomegalia y signos de preeclampsia materna (síndrome materno de espejo), es demasiado tarde para la intervención fetal. Al principio de la experiencia de los autores, estas circunstancias clínicas eran la causa de algunas de las muertes posoperatorias.

Doce fetos se han sometido a resección quirúrgica abierta de lóbulo pulmonar con crecimiento masivo (fig. 11-5) con base en criterios de selección bien establecidos (fig. 11-6). Siete tuvieron una resolución rápida de la hidropesía, crecimiento pulmonar bilateral impresionante y crecimiento y desarrollo posnatales normales con seguimiento durante 52 a 84 meses.[36,37] Para lesiones con un solo quiste grande, también se tuvo éxito con la derivación toracoamniótica percutánea con un catéter de doble J en "cola de cerdo".[38]

TERATOMA SACROCOCCIGEO

La mayoría de los recién nacidos con teratomas sacrococcígeos sobrevive y la invasión maligna es infrecuente. No obstante, el pronóstico para el TSC detectado antes del nacimiento (por incremento de fetoproteína alfa o por imagen ultrasonográfica) es menos favorable. La importancia pronóstica de la edad gestacional al momento del diagnóstico se publicó en una serie en

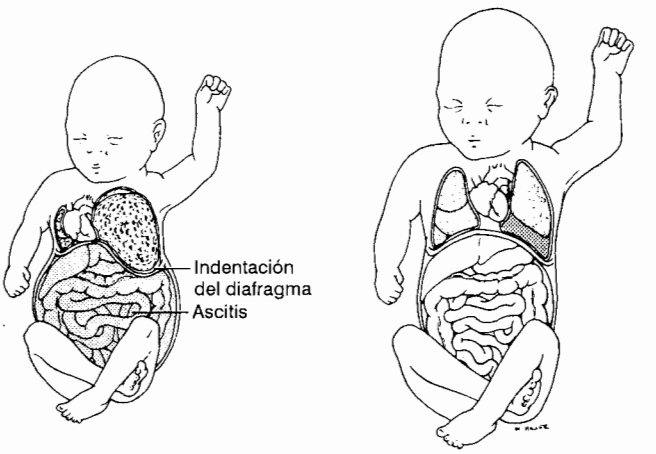


Fig. 11-5. Esquema de la anatomía fetal antes de la operación (*izquierda*) y seis semanas después de la intervención fetal para malformación adenomatoide quística (*derecha*). Después del procedimiento se resolvió la ascitis, el mediastino regresó a la línea media y el lóbulo superior izquierdo restante y el pulmón derecho muestran un crecimiento notable.

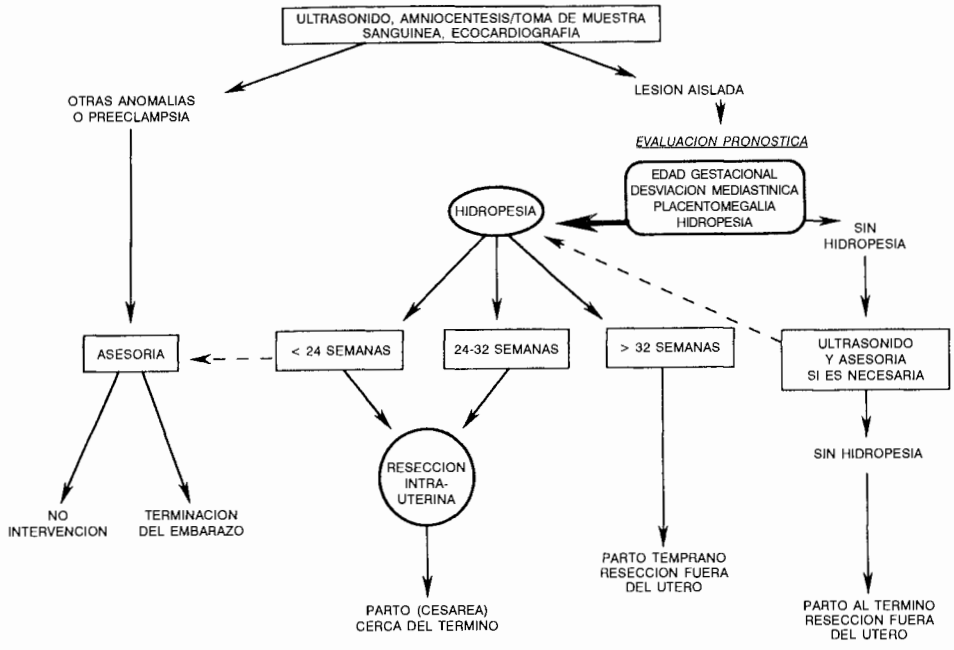


Fig. 11-6. Algoritmo para el tratamiento del feto con una malformación adenomatoide quística congénita.

la que ocho fetos sobrevivieron cuando el diagnóstico se precisó después de la 30ª semana de gestación, pero sólo sobrevivió uno de 14 cuando el diagnóstico se estableció antes.[39] Cuando el TSC se detecta antes de la semana 30 de gestación, siempre hay crecimiento masivo del tumor, hidropesía fetal y placentomegalia. En los seis casos reconocidos antes de la 23ª semana las madres desarrollaron el síndrome materno de espejo, con vómito, hipertensión, edema y proteinuria.

Menos del 20% de los fetos con tumores grandes desarrolla hidropesía por insuficiencia de gasto alto secundaria al flujo sanguíneo elevado a través del tumor, que tiene gran cantidad de vasos. El tumor se comporta como una fístula arteriovenosa grande con aumento importante del flujo sanguíneo aórtico distal y desviación de la sangre lejos de la placenta.[40] Puesto que la hidropesía progresa con rapidez hasta la muerte fetal, es obligatorio el seguimiento sonográfico frecuente.

Estos hallazgos tienen implicaciones importantes para el tratamiento. Los fetos con lesiones mayores de 5 cm deben nacer por cesárea para evitar la distocia, la rotura del tumor o la hemorragia hacia el tumor.[39] Los fetos con hidropesía detectada después de 30 semanas de gestación deben nacer cuando se alcance la madurez pulmonar. Los fetos hidrópicos con diagnóstico antes de la 30ª semana tienen un mal pronóstico. En estos individuos, la excisión del tumor revierte los efectos fisiopatológicos[40] y ha tenido éxito en dos pacientes.[41,42]

OBSTRUCCION DE LAS VIAS URINARIAS

La obstrucción uretral fetal produce hipoplasia pulmonar y displasia renal; estas consecuencias, que a menudo son letales, pueden atenuarse si se descomprime la vía urinaria antes del nacimiento.[43] La evolución natural de la obstrucción urinaria fetal sin tratamiento está bien documentada y los criterios de selección basados en el volumen urinario fetal, los niveles de electrólitos (cuadro 11-2) y la apariencia sonográfica de los riñones fetales son confiables.[44,45]

De todos los fetos con dilatación de las vías urinarias, hasta el 90% puede prescindir de la intervención (fig. 11-7). El feto con un sistema dilatado de baja presión que mantiene un buen gasto urinario continuo y volumen adecuado de líquido amniótico no requiere intervención. Está claro que el feto con displasia renal grave irreversible, incluso con la descompresión, no debe someterse al tratamiento. El sujeto con enfermedad unilateral de cualquier tipo y riñón contralateral con funcionamiento normal puede tratarse en forma conservadora, ya que la enfermedad no pone en peligro la vida. Sin embargo, los fetos con hidronefrosis bilateral grave por obstrucción uretral que tienen buena función renal y desarrollan oligohidramnios ameritan tratamiento. Si los pulmones están maduros, el feto puede nacer antes para la descompresión posnatal. Si los pulmones son inmaduros, la vejiga puede descomprimirse dentro del útero con la instalación de una

Cuadro 11-2. Criterios pronósticos* para el feto con uropatía obstructiva bilateral

Función esperada	*Sodio (meq/L)*	*Cloro (meq/L)*	*Osmolaridad (mosm)*	*Gasto (ml/h)*
Mala	> 100	> 90	> 210	< 2
Buena	< 100	< 90	< 210	> 2

* Composición y volumen urinario fetales.

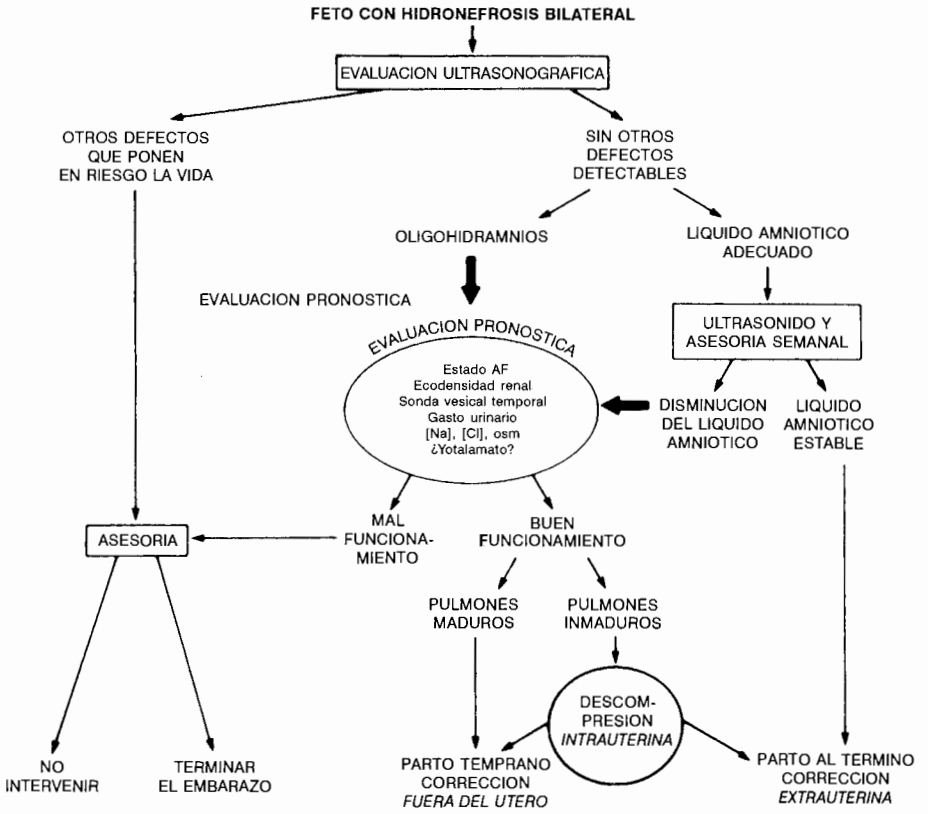


Fig. 11-7. Esquema terapéutico para el feto con hidronefrosis bilateral. (Tomado de Glick PL, Harrison MR, Golbus MS, et al: Management of the fetus with congenital hydronephrosis, II: Prognostic criteria and selection for treatment. J Pediatr Surg 20:376-387, 1985.)

derivación percutánea bajo guía sonográfica,[46] por vesicostomía fetal abierta,[47] vesicostomía fetoscópica[48] o colocación de una férula de malla de alambre, que resuelven los problemas técnicos que se encontraban antes con las derivaciones (disfunción, desalojo y rotura de la pared abdominal).[49]

La experiencia con el tratamiento de varios cientos de fetos en muchas instituciones sugiere que la selección es lo bastante buena para evitar la intervención inadecuada y que la restauración del líquido amniótico previene el desarrollo de hipoplasia pulmonar fetal. Aún no queda claro si la intervención intrauterina detiene o revierte los cambios displásicos quísticos causados por la uropatía obstructiva. Es posible que los cambios displásicos iniciados en el útero afecten la función renal en forma progresiva conforme aumenta la demanda con el crecimiento. El alivio de la obstrucción durante la fase más activa de la nefrogénesis, entre las semanas 20 y 30 de gestación, elimina el daño adicional y permite que la nefrogénesis progrese en forma normal.[23]

☐ Procedimiento terapéutico extrauterino durante el parto

La oclusión traqueal para el tratamiento de la HDC requiere una técnica para retirar la obstrucción traqueal en forma segura y establecer la vía respiratoria estable. El procedimiento terapéutico extrauterino durante el parto depende del mantenimiento de la circulación fetoplacentaria hasta que la vía respiratoria fetal esté segura. Siempre que se mantenga la relajación uterina (para prevenir la separación placentaria), se han realizado manipulaciones fetales hasta por 60 minutos antes de cortar el cordón umbilical.[50]

Para el niño con broches traqueales externos como tratamiento de la HDC, los broches se retiran a través de una cesárea "parcial". Sólo se extraen la cabeza y los hombros. Un cirujano realiza la broncoscopia mientras el otro retira los broches traqueales. Se aspira el líquido pulmonar, se intuba al niño y se administra factor tensoactivo, lo que permite el nacimiento del niño con una vía respiratoria segura.

La conducta mencionada también se utiliza en el tratamiento de varias alteraciones detectadas antes del nacimiento que pueden poner en riesgo la vía respiratoria al nacer, como los tumores grandes en la vía respiratoria[51] y el síndrome de obstrucción congénita de la vía respiratoria superior por una membrana laríngea. Los fetos con este último trastorno tienen grandes pulmones ecógenos por la presencia del líquido y siempre desarrollan hidropesía.[51] El tratamiento extrauterino durante el parto permitió el nacimiento de un feto hidrópico al principio del tercer trimestre con la creación de una traqueostomía antes de cortar el cordón umbilical. Este niño tiene ahora 14 meses de edad y

Cuadro 11-1. Pronóstico materno con la operación fetal endoscópica y la abierta*

Variable	*Media*	*Límites*
Edad materna (años)	27	18-43
Edad gestacional del feto (semanas)	26.0	17-28
Tiempo quirúrgico, total (minutos)	135.4	69-365
Tiempo quirúrgico, reparación fetal (minutos)	32	5-92
Pérdida sanguínea (ml)	455	150-2 500
Intervalo para el parto (semanas)	4.5	1-15

Interrogatorio de embarazo subsecuente	**Número**
Parto de término por cesárea, saludable	31†
Embarazo actual	1
No intentó otro embarazo, no lo deseó, es demasiado pronto, etc.	29

* University of California, en San Francisco, Fetal Treatment Center, 75 casos hasta junio de 1997.

† Tres mujeres tuvieron dos embarazos subsecuentes cada una.

Adaptado de Harrison MR: Fetal surgery. Am J Obstet Gynecol 174:1255-1264, 1996.

personas padecieron edema pulmonar mientras recibían dosis altas de tocolíticos. Aunque reversible, esta complicación subrayó la necesidad de una vigilancia estrecha en una unidad de cuidados intensivos. Tal complicación es rara después de procedimientos fetoscópicos porque éstos inducen menor irritabilidad uterina que la histerotomía abierta. Dado que la histerotomía en la parte intermedia de la gestación no se realiza en el segmento uterino inferior, el parto después de la operación fetal y en todos los partos futuros debe ser por cesárea.

Al principio de la serie se produjeron cinco dehiscencias uterinas en embarazos subsecuentes que permitieron el trabajo de parto; el cierre uterino y el pronóstico neonatal fueron excelentes en todos los casos. Hubo dos casos de morbilidad materna como resultado directo del trastorno fetal, lo que se conoce como *síndrome materno de espejo*.[5] Dos madres con fetos hidrópicos por teratoma sacrococcígeo (TSC) y malformación adenomatoide quística congénita (MAQC) presentaron insuficiencia cardiaca de gasto alto y manifestaciones fisiológicas que "reflejaban" las del feto enfermo. El trastorno materno no se alivió con la corrección del defecto fetal. El trabajo de parto sobrevino y se realizó un parto temprano por cesárea, con resolución del síndrome materno. Sin embargo, ambos neonatos prematuros murieron por insuficiencia respiratoria.

Por último, la capacidad para el desarrollo y parto en los embarazos siguientes no parece ponerse en riesgo con la operación fetal. La posibilidad para la procreación subsecuente tras una intervención fetal se evaluó primero en una serie grande con primates no humanos.[6] En este estudio no se redujo la fecundidad posterior de los animales con una sutura uterina con material absorbible después de la corrección fetal. Sin embargo, los animales en los que se cerró la histerotomía con grapas metálicas tuvieron una declinación notable de la fecundidad. Ahora se aplica una engrapadora y grapas absorbibles para cerrar la histerotomía.[7,8] Desde 1981 los autores tienen datos de seguimiento de 35 madres que intentaron un nuevo embarazo después de la operación: 32 concibieron y tuvieron 31 niños normales.[9] Una paciente estaba por dar a luz. De las tres que no pudieron concebir, dos tenían un antecedente acentuado de infecundidad antes de la intervención fetal y la tercera sólo había intentado iniciar un embarazo durante seis meses.

☐ Técnicas de cirugía fetal

En los 15 años de trabajo experimental y clínico se han desarrollado numerosos aspectos técnicos de los procedimientos quirúrgicos fetales.[1,3-8,10-17] En el quirófano, la madre se coloca con desplazamiento uterino izquierdo para evitar la compresión de la vena cava inferior por el útero grávido; luego, ella y su hijo se anestesian con un agente halogenado. La vigilancia materna se realiza con dispositivos no invasivos además de los catéteres venoso central y arterial. Existen dos abordajes quirúrgicos para el feto: uno implica la abertura del útero y salida de la parte fetal que debe repararse; la otra utiliza técnicas endoquirúrgicas fetales de invasividad mínima.

TECNICAS PARA HISTEROTOMIA ABIERTA

El útero se expone a través de una incisión abdominal transversa baja; se emplea un separador anular abdominal grande para mantener la exposición (fig. 11-1). Se utiliza la ultrasonografía para localizar la placenta y determinar la posición del feto con objeto de inyectarle un agente narcótico y un paralizante. Según sea la posición de la placenta, el útero se abre en la parte anterior o posterior con grapas absorbibles que proveen hemostasia y sellan las membranas contra el miometrio. Cuatro pinzas especiales delicadas y con mordida inversa, junto con las grapas, crean la hemostasia uterina y ayudan a exponer la parte en cuestión del feto. Un oxímetro del pulso miniatura registra la frecuencia del pulso y la saturación de oxígeno del feto durante el procedimiento. Se infunde solución de Ringer con lactato tibia todo el tiempo alrededor del feto.

Después de la reparación fetal, se implanta un radiotelémetro en un saco submuscular antes de cerrar la incisión fetal. Esto permite vigilar la frecuencia cardiaca fetal, temperatura y presión amniótica. La incisión uterina se cierra en dos capas con suturas absorbibles y pegamento de fibrina. El líquido amniótico se repone con solución de Ringer con lactato tibia que contenga 500 mg de nafcilina.

TECNICAS DE CIRUGIA FETAL CON INVASIVIDAD MINIMA

Hasta la fecha, casi exclusivamente se han usado las técnicas de endoscopia fetal para realizar la oclusión

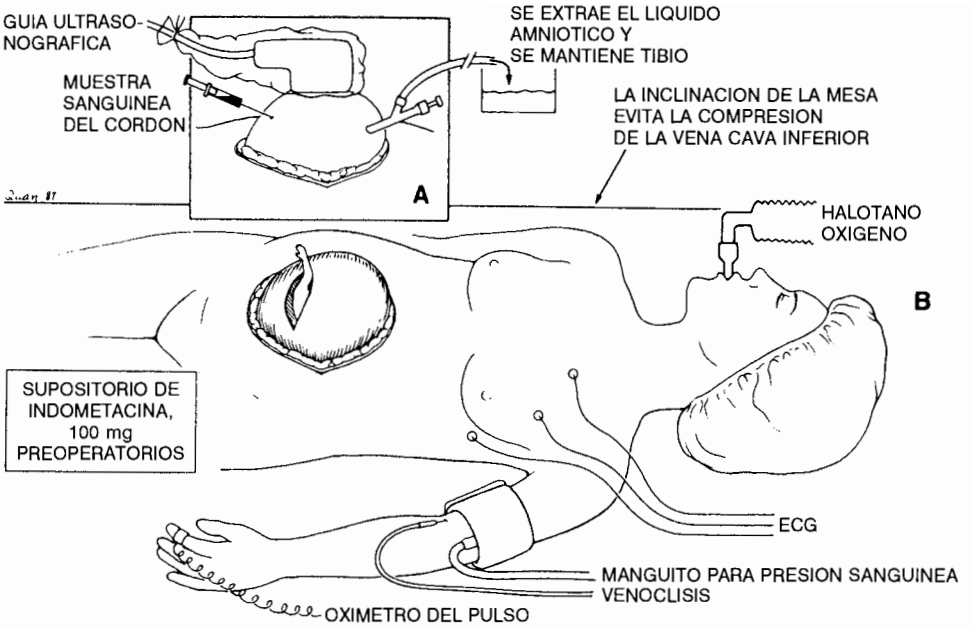


Fig. 11-1. Posición y vigilancia materna para la operación fetal abierta.

traqueal fetal como tratamiento de la hernia diafragmática congénita[17] (véase Hernia diafragmática congénita, más adelante). La posición materna, vigilancia, anestesia e incisión abdominal para exponer al feto son iguales a las descritas antes, excepto porque la madre se coloca en posición de litotomía (fig. 11-2). Hasta ahora, los autores no han efectuado esta operación por vía percutánea. El ultrasonido transoperatorio delinea la posición de la placenta y guía la instalación del trócar. Si la placenta es anterior, es necesario empujar el útero hacia el frente y colocar los trócares en la parte superior o posterior, o ambas.

Para los procedimientos de endoscopia fetal se utilizan tres o cuatro trócares de 5 y 10 mm con cejas compresibles y globos. La irrigación continua para optimizar la visibilidad se realiza con un sistema de irrigación con bomba de flujo alto a través de la vaina de un histeroscopio de 12°. Este sistema mantiene un volumen de líquido intrauterino constante, evita el riesgo de embolia gaseosa con la distensión gaseosa del útero, asegura un campo quirúrgico con lavado continuo, mejora la visibilidad al intercambiar el líquido amniótico turbio con solución de Ringer con lactato y mantiene tibio al feto. El feto se vigila con ultrasonido transuterino. Ya se desarrolló un telémetro miniatura que puede colocarse en la cavidad amniótica por uno de los sitios para los trócares y está en etapa de prueba.

Se expone el cuello fetal mediante la aplicación de una puntada transuterina en el mentón del feto, la cual mantiene la extensión cervical (fig. 11-3). Se localiza la línea media del cuello y se coloca un sujetador en T bajo guía sonográfica dentro de la luz traqueal. La tráquea se ocluye con dos broches para hemostasia estándares grandes de titanio. La incisión cutánea se deja abierta. Cada sitio de punción uterina se cierra con una o dos suturas absorbibles y con pegamento de fibrina después de instilar antibiótico intraamniótico.

TRATAMIENTO POSOPERATORIO DE LA MADRE Y EL FETO

La presión arterial, presión venosa, gasto urinario y saturación de oxígeno de la madre se vigilan de manera continua en la unidad de cuidados intensivos. El bienestar fetal y la actividad uterina se registran con un tocodinamómetro y un radiotelémetro implantado durante la operación, el cual proporciona un registro continuo del electrocardiograma fetal, temperatura del feto y presión intraamniótica.[15] Los analgésicos epidurales continuos alivian el dolor materno y favorecen la tocólisis. La estancia hospitalaria promedio para los procedimientos abiertos y endoscópicos fetales son de 12 y seis días, respectivamente. La tocólisis ambulatoria se administra con terbutalina subcutánea o nifedipina oral. Se obtienen sonogramas fetales, por lo menos cada semana. La cesárea se lleva a cabo cuando las membranas se rompen o no es posible controlar el trabajo de parto, casi siempre antes de las 36 semanas de gestación.

☐ Trabajo de parto prematuro

La penetración del útero, ya sea por punción o incisión, desencadena contracciones uterinas. A pesar de los avances técnicos, el trabajo prematuro aún es el "tendón de Aquiles" del tratamiento fetal. El régimen que se depuró primero en ovejas y monos[11] (indometacina preoperatoria, anestesia transoperatoria inhalable profunda con agentes halogenados e indometacina posoperatoria) sólo tiene éxito marginal en los procedimientos extensos de los seres humanos.

experience with open fetal surgery for congenital hydronephrosis. J Pediatr Surg 23:1114–1121, 1988.
48. MacMahan RA, Renou PM, Shekelton PA, et al: In utero cystostomy. Lancet 340:1234, 1992.
49. Estes JM, Harrison MR: Fetal obstructive uropathy. Semin Pediatr Surg 2:129–135, 1993.
50. Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL, et al: Operating on placental support: The ex utero intrapartum treatment procedure. J Pediatr Surg 32:227–231, 1997.
51. Martinez-Ferro M, Hedrick MH, Flake AW, et al: Prenatal diagnosis of congenital high airway obstruction (CHAOS): Potential for perinatal intervention. J Pediatr Surg 29:271–274, 1994.

12

CUERPOS EXTRAÑOS

J. Laurance Hill, MD y Roger W. Voigt, MB, ChB

La proclividad de los lactantes y niños a llevarse todo tipo de cuerpos extraños a su boca, nariz y oídos hace a menudo necesaria la extracción quirúrgica. Las complicaciones de los cuerpos extraños en la vía respiratoria, intestino y tejido blando pueden ser letales. El temor y la urgencia real de una vía obstruida o la infección grave ocasionada por una perforación visceral o un cuerpo extraño en el tejido blando se recuerdan durante mucho tiempo. Aunque muchos médicos están interesados en la extracción de cuerpos extraños, la opinión de los autores es que es mejor que el niño reciba el tratamiento de un cirujano con entrenamiento y experiencia en operaciones del tórax o abdomen en niños, cuando sea necesario. Nunca puede subestimarse el beneficio de un centro infantil con el equipo moderno y anestesia pediátrica disponible de inmediato.

El desarrollo de los endoscopios flexibles de diámetro pequeño permitió a los especialistas médicos tener acceso al esófago y la vía respiratoria en el paciente consciente y el sedado. A su vez, esto condujo a sugerir que los cuerpos extraños en estas estructuras podían eliminarse en forma efectiva y a bajo costo.[1] Las complejidades de algunos cuerpos extraños y la reacción tisular que se produce por su presencia imposibilitan con frecuencia la extracción bajo sedación consciente. El resultado final de esta práctica es que un procedimiento que pretendía ser sencillo se convierte en cuestión de endoscopia por dos especialistas diferentes. Esto no sólo aumenta el costo, sino también los riesgos para el paciente. El desalojo de un cuerpo extraño que obstruyó un bronquio hacia una posición en la que obstruye la glotis puede ser desastroso.

Los antecedentes que sugieren la posibilidad de un cuerpo extraño obligan a realizar el método diagnóstico más efectivo y seguro *y* a extraer el cuerpo extraño. Los anestésicos tópicos y la sedación no controlan la ansiedad y los reflejos defensivos exagerados de los niños que se someten a procedimientos endoscópicos complicados y tal vez prolongados. En los niños pequeños, los endoscopios que permiten la ventilación, aspiración de secreciones, acceso para pinzas de extracción y acceso para luz e instrumento visual son rígidos. El lugar adecuado es el quirófano; el equipo apropiado consiste en anestesiólogo, cirujano y personal de enfermería familiarizado con las dificultades del procedimiento y el equipo. Es necesario demostrar el buen funcionamiento del equipo y debe comprobarse que los instrumentos para la extracción quepan por la vaina. El principio clave consiste en prepararse para un posible desastre y prevenirlo. La endoscopia rígida proporciona el mejor control de la vía respiratoria y un canal para la extracción segura de los cuerpos extraños respiratorios y esofágicos.

Han pasado casi dos siglos desde que Bozzini utilizaba en 1806 una vela como fuente luminosa para extraer cuerpos extraños de la vía respiratoria.[2] Ya pasaron más de 60 años desde que Chevalier Jackson (1936) no abría su caja negra de instrumentos hasta que la habitación se había oscurecido lo suficiente para que no fuera posible copiar las herramientas que había inventado (B. Blades, comunicación personal).

La seguridad de la ventilación y en particular la visibilidad de los instrumentos modernos mejoraron notablemente con el desarrollo de un sistema integral de endoscopia pediátrica desarrollado por Karl Storz.[3] Este sistema introdujo cuatro ventajas principales que redujeron los riesgos de la endoscopia pediátrica. La primera y más ingeniosa fue el sistema de magnificación de Harold Hopkins, el cual revertía la función del aire y el vidrio dentro del telescopio. Los espacios aéreos convexos entre las barras de vidrio proporcionaban la magnificación necesaria e intensificaban la segunda mejora, la transmisión de la luz, hasta el final del telescopio y de regreso al explorador. La tercera mejora fue el canal separado para la administración de oxígeno y gases anestésicos. Esta característica de seguridad es todavía una de las más importantes del equipo moderno para endoscopia. La cuarta mejora fue el desarrollo de pinzas miniaturizadas que se construyeron dentro del portador telescópico. Estos cuatro desarrollos se convirtieron en características que hacen de la extracción actual de un cuerpo extraño un fenómeno más controlado que antes de su aplicación.

Aunque hay endoscopios flexibles de fibra óptica tan pequeños como de 1.7 mm para que pasen por una cánula endotraqueal o para endoscopia diagnóstica en el paciente despierto, no es posible ventilar o manipu-

lar instrumentos con estos aparatos. El endoscopio rígido de menor diámetro que contiene un canal para trabajo y uno de ventilación es la vaina de 3.5 mm a través de la cual puede pasarse un telescopio de 1.9 mm al mismo tiempo que se deja espacio suficiente para la ventilación.[4] Este instrumento pasa por la glotis de casi cualquier lactante de término. En los recién nacidos cuya vía respiratoria no permita el paso de esta vaina, puede usarse el telescopio rígido sin cubierta para visualizar los cuerpos extraños, aunque el cirujano debe ser muy cuidadoso para evitar flexionar el telescopio, lo cual destruiría sus características ópticas para siempre. Aunque los instrumentos están fabricados para eliminar el empañamiento de la lente por el flujo del aire, la forma más sencilla de evitarlo es aplicar un agente antiempañante antes de la inserción (fig. 12-1).

Los instrumentos delicados e intrincados que se desarrollaron para sujetar cuerpos extraños u obtener tejidos para biopsia son una parte muy importante del armamento del endoscopista (fig. 12-2). Este conjunto de instrumentos permite la extracción de cuerpos extraños tan duros como el vidrio o tan blandos y pastosos como el papel. Los elementos ópticos de este instrumento permiten al cirujano manipular el aparato de sujeción para hacer contacto con el cuerpo extraño sin empujarlo en sentido distal. Algunas veces, el endoscopista con experiencia utiliza catéteres vasculares con globo, sondas urológicas e instrumentos diseñados para extraer cálculos uretrales durante la extracción de cuerpos extraños.

☐ Problemas clínicos

CUERPOS EXTRAÑOS EN OIDO Y NARIZ

Aunque los oídos y la nariz casi siempre se consideran el campo del otorrinolaringólogo y los pacientes se refieren directamente a este especialista, en ocasiones se solicita al cirujano pediatra o el médico de primer nivel para el tratamiento de cuerpos extraños en estas cavidades. Los insectos pueden invadir el conducto auditivo externo y un niño puede introducir objetos pequeños, como guisantes, cacahuates, papel o habichuelas. Un insecto vivo casi siempre produce un zumbido, que el niño describe como lo bastante grande para hablar, pero es probable que esté más renuente a admitir que introdujo un cuerpo extraño él mismo. El proceso inflamatorio puede ser la primera indicación de un cuerpo extraño en el oído o la nariz. La secreción, fiebre y hemorragia son manifestaciones posibles cuando un cuerpo extraño ha estado alojado durante varios días o más. El objeto puede desalojarse mediante irrigación con agua tibia con un *Water-Pick* (instrumento que lanza un chorro fino de agua) o pueden usarse una cucharilla para cerumen, asa o pinza de bayoneta para extraerlo. Si el conducto auditivo está inflamado y sensible, tal vez se requiera sedación, incluso anestesia, para la extracción segura del objeto.

La irrigación no es efectiva para los cuerpos extraños nasales. Un objeto en la nariz induce la secreción temprana de moco y es fácil confundir la situación con

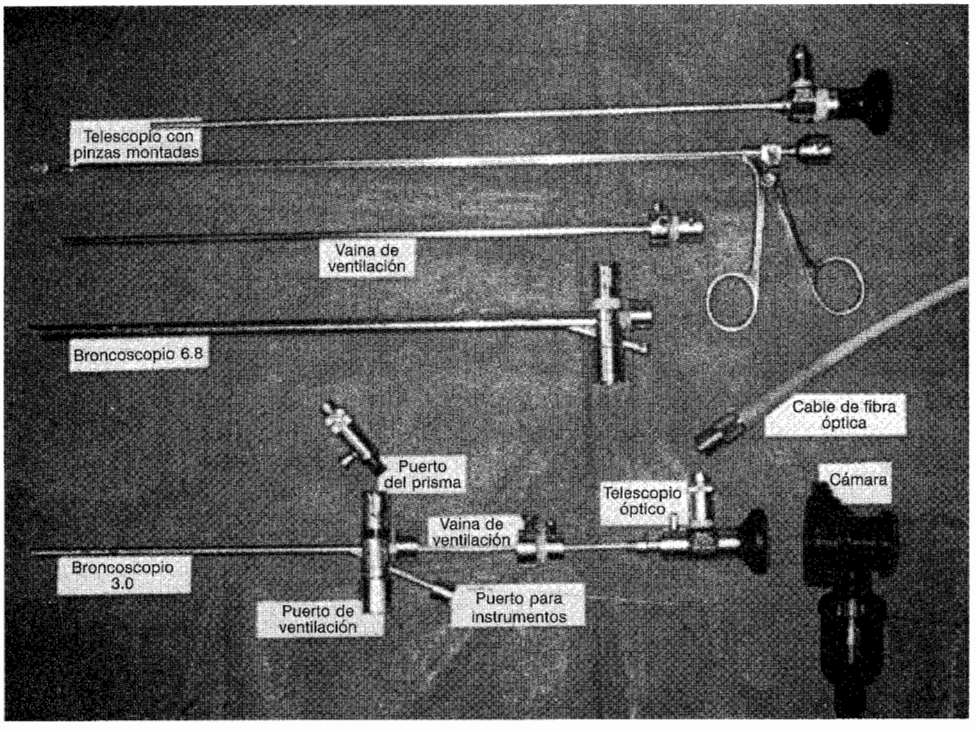


Fig. 12-1. Los instrumentos para la broncoscopia pediátrica, de los cuales hay varios calibres y longitudes, también se utilizan para la esofagoscopia.

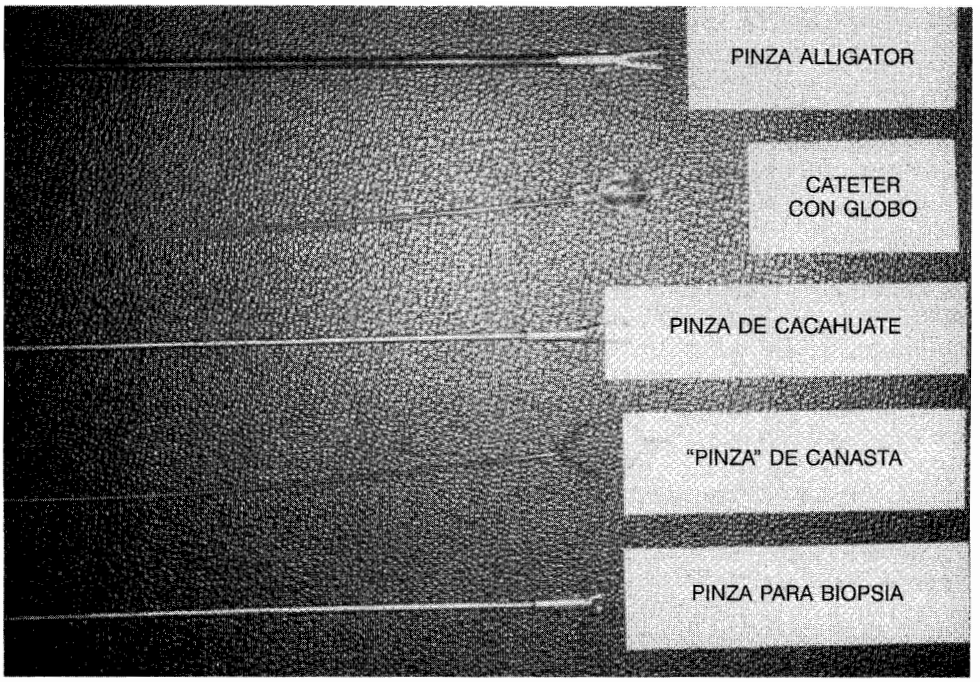


Fig. 12-2. Varios instrumentos útiles para la extracción de cuerpos extraños.

una enfermedad viral. La epistaxis puede ser un síntoma temprano o tardío, de acuerdo con la naturaleza del objeto y su capacidad para erosionar la mucosa. A veces también hay fiebre y mal olor. Muchas veces es necesario manipular el cuerpo extraño hasta la faringe o aplicar un sujetador para retirarlo, lo que exige anestesia general. Una vez que se extrae, las gotas de solución salina o antibiótico ayudan a favorecer la cicatrización.

CUERPOS EXTRAÑOS LARINGEOS Y TRAQUEALES

Los niños de nueve a 30 meses son susceptibles a los cuerpos extraños en la vía respiratoria por la movilidad de estos sujetos y su orientación bucal. Los niños mayores y adultos acentúan el problema al darle al pequeño alimentos inadecuados, como cacahuates y rosetas de maíz u objetos pequeños que el niño pone pronto en su boca y puede aspirarlos. Es probable que los objetos con puntas se atasquen y provoquen obstrucción laríngea, pero los fragmentos frágiles de plástico y globos de hule son amenazas más modernas. Es frecuente que el niño aspire las frutas, vegetales y carne mal masticados cuando el niño inhala con la faringe llena.

Cuando un objeto toca la glotis produce de inmediato tos, atragantamiento y pérdida de la fonación. El estridor, sibilancias y retracciones subsecuentes atraen la atención de inmediato ante la posibilidad de aspiración. Si el cuerpo extraño se alojó en la abertura glótica, el niño lucha para obtener el aire suficiente con el cual toser. La cianosis aparece pronto. En este momento, la maniobra de Heimlich puede desalojar el objeto y restaurar la vía respiratoria. También puede ser efectiva la extracción manual de objetos más grandes por parte de un adulto. Otra maniobra que ayuda a desalojar el objeto consiste en la inversión del niño y los golpes en la espalda. Si no se tiene éxito, el niño progresa a la hipoxia y al paro cardiaco en unos cuantos minutos. Un niño pequeño que lucha por respirar representa una urgencia real de vida o muerte y demanda atención inmediata. Estos esfuerzos para salvar su vida se llevan a cabo fuera del hospital. No es probable que una traqueotomía o cricotirotomía de urgencia resuelvan el problema de obstrucción glótica en las circunstancias comunes.

La mayoría de los cuerpos extraños aspirados pasa por la glotis y se aloja en un bronquio o una de sus ramas. En estos casos no se observa la fase aguda que pone en peligro la vida, pero el niño tiene a menudo sibilancias y la tos continúa. Es posible que no haya síntomas. Con frecuencia, sólo si alguno de los padres o alguien más recuerda el episodio de atragantamiento durante la aspiración inicial se investiga la situación, a menos que la inflamación haya ocasionado una enfermedad.

Es frecuente que la exploración física revele sibilancias audibles en el hemitórax ipsolateral. La oclusión total del bronquio ocasiona atelectasia y ausencia de ruidos respiratorios. La neumonitis se desarrolla en poco tiempo en los casos en los que el bronquio presenta una oclusión, incluso parcial, lo cual explica los hallazgos de una enfermedad febril. Los cuerpos extraños crónicos que provocan menor oclusión en una vía respiratoria menor pueden causar bronquiectasias, absceso, hemorragia, empiema y sepsis sistémica.

Es probable que los hallazgos radiográficos sean mínimos en las etapas iniciales de la oclusión bronquial, sobre todo si no se toman radiografías en inspiración y espiración. El cuerpo extraño radiolúcido suele ser la única evidencia por el efecto de válvula de esfera, el cual impide la salida del aire del pulmón afectado. El hemidiafragma ipsolateral se deprime y los espacios intercostales se amplían por el atrapamiento de aire. La desviación traqueal hacia el lado normal es un hallazgo temprano. La oclusión prolongada o casi completa del bronquio produce atelectasia, la cual se mantiene fija en los estudios radiográficos inspiratorio y espiratorio.

☐ Problemas quirúrgicos

Es esencial que el cirujano y el anestesiólogo tengan una breve discusión sobre el plan para la extracción del cuerpo extraño en la vía respiratoria. La naturaleza del cuerpo extraño y su localización sospechada ayudan a ambas partes a comprender las maniobras necesarias para extraerlo y los problemas que deben evitarse. Esta preparación puede acortar mucho la duración y aumentar la precisión y seguridad del procedimiento. La posición efectiva del paciente puede prevenir que el pulmón "sano" se contamine con el pus que se libera cuando se retira un cuerpo extraño bronquial antiguo. La inducción anestésica con mascarilla y el rociado con aerosol de las cuerdas vocales con anestésico local reducen la probabilidad de espasmo laríngeo durante la introducción del endoscopio, pero es posible que el anestésico interfiera con los cultivos bacterianos si se rocía la vía respiratoria. La hipoxia y la bradicardia se previenen con la reposición del broncoscopio en la tráquea si el anestesiólogo avisa al cirujano que la saturación va en descenso. El vigor con el que se ventile al niño puede disminuirse en forma inadvertida cuando el cirujano pretende remover el objeto y tiene el endoscopio alojado en la parte distal del bronquio. Mientras más pequeño y enfermo esté el paciente, más importante se vuelve la competencia de la vía respiratoria para el bienestar del niño y también se torna más relevante la comunicación entre el cirujano y el anestesiólogo.

La extracción broncoscópica del cuerpo extraño debe efectuarse con tanta atención a la técnica estéril como sea posible. La cabeza se envuelve con toallas estériles. Los labios y dientes se protegen contra las lesiones. El endoscopio casi siempre se introduce con el laringoscopio para exponer la glotis. Tal vez sea necesario girar el broncoscopio 90° para pasar las cuerdas vocales. El endoscopio debe ser lo bastante pequeño para evitar el traumatismo durante la introducción. El cirujano puede observar el paso del endoscopio por la glotis al mirar por un lado del endoscopio o a través del telescopio. La rotación o extensión de la cabeza facilita en ocasiones el paso, si la tráquea parece desviada hacia algún lado.

La localización del cuerpo extraño no siempre es tan sencilla como pudiera parecer. La reacción tisular, sangre, secreciones y anestesia incompleta que se requiere por la enfermedad pulmonar concomitante pueden convertir la identificación del cuerpo extraño en un asunto de aspiración e irrigación. Es fácil que la aspiración demasiado vigorosa impacte el objeto en una parte más distal del bronquio, donde sería imposible abrir las mandíbulas del sujetador. En caso de objetos lisos, se puede pasar una sonda de Fogarty con globo más allá del objeto, se insufla el globo y se atrae el cuerpo extraño hasta un punto en que pueda sujetarse con las mandíbulas de la pinza. En el caso raro de que la impacción distal imposibilite la extracción endoscópica del objeto, son necesarias la toracotomía y broncotomía. En ocasiones, la resección segmentaria o lobular es la única alternativa práctica para extraer un cuerpo extraño impactado en un bronquio.

CUERPOS EXTRAÑOS ESOFAGICOS

Los niños degluten con frecuencia los cuerpos extraños. Algunos se alojan en el esófago. La parte más angosta del tubo digestivo es el estrechamiento del músculo cricofaríngeo o "constrictor superior" del esófago. Este músculo esfínter es capaz de relajarse para permitir el paso de objetos grandes. En la experiencia de los autores, la mayoría de los objetos que se degluten, y que son demasiado grandes para llegar al estómago, se aloja a nivel del cayado aórtico (fig. 12-3). La otra región relativamente estrecha del esófago es el cruce con el bronquio principal izquierdo. Las anomalías esofágicas, como atresia esofágica reparada, incrementan la probabilidad de que los objetos, incluso los alimentos, se atasquen justo por arriba de la zona de anastomosis. Esto se debe a grados variables de estrechamiento en la anastomosis y al hecho de que el esófago distal no tiene motilidad normal. Los fragmentos de alimento atorados son bastante frecuentes después de la reparación de la atresia esofágica. Otras anomalías pueden hacer que el cuerpo extraño se atore, como los anillos vasculares, tejido salival ectópico, restos cartilaginosos, membranas esofágicas y quistes de duplicación. La acalasia y el estrechamiento péptico son en ocasiones la causa de que se alojen fragmentos de alimento en la parte distal del esófago. Aunque el esfínter esofágico inferior ha recibido mucha atención en los niños, en realidad no es un músculo circular y casi nunca es una de las áreas que limitan el paso de un cuerpo extraño.

Los síntomas más frecuentes de un cuerpo extraño en el esófago son babeo, disfagia y dolor. La mayoría de los cuerpos extraños esofágicos produce manifestaciones unos cuantos días después de la ingestión, aunque algunos pasan inadvertidos durante semanas porque los padres no reconocen los síntomas. La hemorragia es un fenómeno tardío que anuncia la complicación grave y tal vez letal de erosión o perforación hacia la aorta o arteria pulmonar. Un cuerpo extraño esofágico puede erosionar la luz de la vía respiratoria y ocasionar una fístula broncoesofágica. Algunas veces, antes de esta complicación desastrosa, se observa disfagia

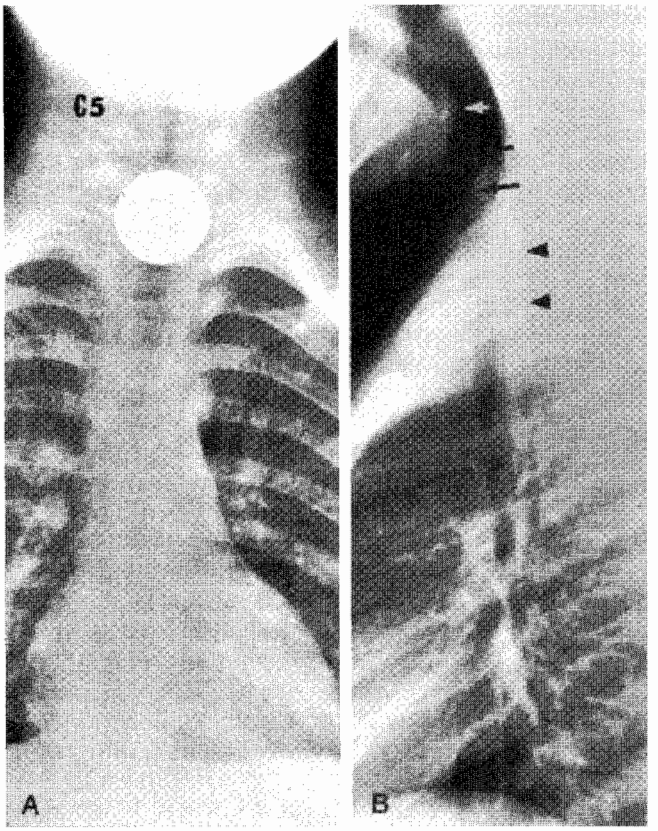


Fig. 12-3. Como sucede habitualmente en la mayoría de los cuerpos extraños esofágicos, esta moneda está alojada en posición transversa entre el cayado aórtico y el esfínter cricofaríngeo, no proximal al esfínter, lo cual es común en la enseñanza tradicional. *A*, el esfínter está a nivel de C5, marcado en la proyección anteroposterior. *B*, en la imagen lateral, la flecha blanca apunta a la epiglotis, las flechas negras marcan los límites superior e inferior del esfínter y los triángulos pequeños señalan los bordes de la moneda, ubicada en posición inferior.

crónica o tos, febrícula o episodios francos de neumonitis por aspiración.

La demostración radiográfica de un cuerpo extraño esofágico es fácil, si el objeto es metálico o radiopaco, pero difícil si es radiolúcido. La forma y orientación ayudan a diferenciar un cuerpo extraño esofágico de uno traqueal, aunque los síntomas y el inicio del episodio casi siempre proporcionan mejor información. El eje longitudinal de un cuerpo extraño traqueal es vertical, mientras que el eje de un objeto en el esófago casi siempre es transversal (fig. 12-4). Los objetos radiolúcidos se vuelven visibles con el uso prudente de material de contraste o por ultrasonografía. Los grandes tragos de bario pueden ocultar los cuerpos extraños esofágicos pequeños.

La extracción de un objeto esofágico liso con menos de dos días de evolución puede efectuarse con una sonda de Foley, que se pasa por la nariz o boca, se insufla el globo y luego se tira de ella para atraer el objeto hacia la faringe. Algunos cirujanos pediatras prefieren realizar esta maniobra con fluoroscopia. Los autores encontraron que casi nunca se necesita la fluoroscopia y realizan la mayoría de las extracciones con sonda en la sala de urgencias sin sedación. Una vez que el objeto llega a la faringe, casi siempre lo escupe el niño. La experiencia de los autores indica que esta técnica es segura y efectiva. Existe el acuerdo de que este procedimiento está libre de consecuencias adversas.[5]

El advenimiento de las baterías diminutas llevó al dilema de la ingestión de un cáustico como cuerpo extraño. Cuando estas baterías ya no tienen carga eléctrica, pueden dejar escapar su contenido cáustico y causar lesión a la pared esofágica o intestinal. Si aún tienen cierta carga, la corriente eléctrica puede aumentar el daño tisular local (capítulo 26). Las baterías ingeridas que no alcanzan el estómago deben extraerse. Se dispone de imanes potentes fijados a catéteres pequeños para recuperar algunos cuerpos extraños de material ferroso.[6] Aunque es fácil extraer las baterías alcalinas con forma de disco del esófago, no son fáciles de encontrar en el estómago o algún sitio distal a éste. Deben seguirse con radiografías mientras el paciente recibe catárticos o enemas para acortar el tiempo de tránsito intestinal.[7]

Si hubo un retraso significativo entre la decisión de realizar la esofagoscopia y el inicio del procedimiento, debe tomarse una nueva radiografía para establecer la posición del cuerpo extraño. Se emplea anestesia endotraqueal general para que el individuo se ventile

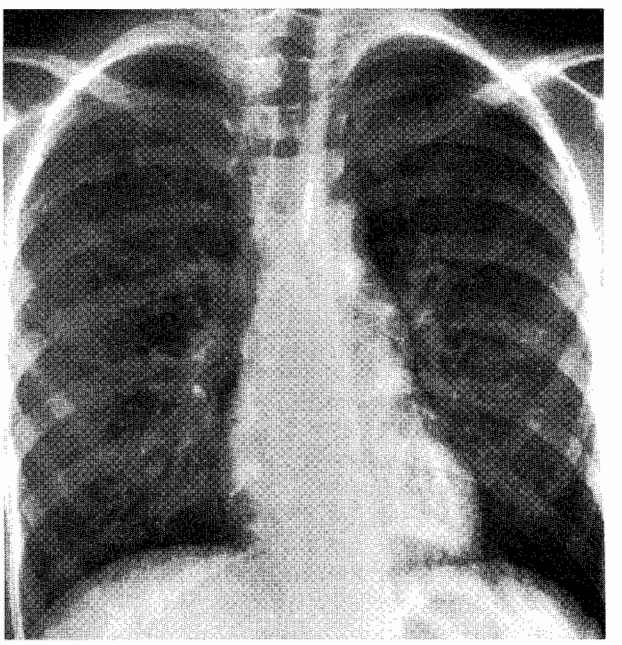


Fig. 12-4. Esta moneda vista por su borde se encuentra en el esófago y es la excepción a la regla, ya que está más abajo de lo habitual, a nivel de la carina; tampoco se localiza en el eje longitudinal transverso del esófago. Estos dos factores sugieren que hay alguna alteración intrínseca y que es necesario un examen endoscópico.

durante toda la extracción endoscópica. Para la esofagoscopia o broncoscopia pueden usarse los mismos instrumentos. El esófago tolera una vaina de mayor diámetro, lo que hace que la extracción de fragmentos de alimento sea mucho más rápida y fácil en comparación con una vaina pequeña.

El esofagoscopio debe introducirse bajo visión directa a través de su luz para disminuir la probabilidad de perforación. Algunos cirujanos prefieren visualizar el constrictor superior con un laringoscopio, pero los autores consideran que no es necesario. Debe tenerse mucho cuidado para proteger los dientes, ya que el endoscopio se introduce en la boca y se visualiza la pared faríngea posterior. La lengua se levanta con el endoscopio y se identifica el cricofaríngeo. La extensión del cuello o la rotación de la cabeza casi siempre hace que el constrictor se relaje y permite la introducción del endoscopio. La colocación de un rollo bajo los hombros o de la mano del asistente bajo la parte superior de la espalda ayuda a menudo a colocar la luz esofágica a la vista. El cuerpo extraño puede sujetarse y retirarse como unidad con el endoscopio en caso de una moneda; un fragmento de alimento puede retirarse a través del endoscopio, si es necesario. En caso de algunos objetos, por ejemplo un alfiler de seguridad abierto con la punta en sentido cefálico, es mejor sujetarlo por la bisagra, avanzarlo hasta el estómago y luego extraerlo con la punta hacia abajo con el endoscopio para retirarlo.

En ocasiones es difícil valorar la integridad de la pared esofágica. Se recomienda una radiografía posoperatoria en algunos casos si se sospecha perforación. Cuando un cuerpo extraño ha estado en el esófago durante un periodo prolongado, puede erosionar la pared. Casi siempre habrá tenido lugar ya una reacción inflamatoria suficiente para limitar la extravasación de saliva o líquidos ingeridos. La erosión hacia la aorta o la tráquea conlleva complicaciones graves o letales. La mediastinitis se manifiesta habitualmente por fiebre alta, taquicardia intensa, enfisema subcutáneo cercano a la entrada torácica y dolor en la espalda o cuello.

CUERPOS EXTRAÑOS GASTROINTESTINALES

Cerca de 95% de los cuerpos extraños que se ingieren y llegan al estómago pasa por el resto del tubo digestivo sin incidentes. Las excepciones incluyen objetos largos, como un cepillo de dientes, una llave larga o un lápiz. Es probable que estos objetos se queden atorados en el duodeno o en el ligamento de Treitz. Los alfileres de sombrero y los clavos pueden perforar la pared, pero por lo regular se desalojan y avanzan con el tiempo. Los alfileres cortos, incluidos los alfileres de seguridad abiertos, pasan a menudo sin retraso y sin problemas. En raras ocasiones, un objeto afilado puede quedar fuera de la luz intestinal sin manifestaciones. No es necesario extraerlos.

Las baterías alcalinas con forma de disco que llegan al estómago pueden recuperarse por endoscopia. Existen lineamientos publicados para el tratamiento conservador cuando estas baterías están por llegar o ya llegaron al estómago. Si hay prueba radiográfica de que la batería se mueve por el intestino, es aceptable la observación.[7]

Los bezoares son cuerpos extraños que pueden obstruir el estómago o el intestino delgado. Se componen de pelo (tricobezoar), material vegetal (fitobezoar), materiales mixtos (tricofitobezoar) y agregados de caseína neonatal (proteináceos). Cerca del 90% de los casos se produce en las niñas. Se encuentran con frecuencia en niños con trastornos emocionales o retraso mental. Los bezoares proteináceos se disuelven las más de las veces con la ingestión oral de polvillo de papaína (ablandador de carnes). Tal vez sea necesario repetir la dosis todos los días durante cierto tiempo, pero el exceso produce gastritis. Debe aplicarse el criterio personal para decidir si se continúa o no el tratamiento con papaína si no hay una respuesta rápida. La hemorragia, vómito, pérdida de peso y dolor son indicaciones quirúrgicas. El paso del bezoar puede vigilarse con radiografías si las manifestaciones son mínimas. Los tricobezoares casi siempre requieren extracción quirúrgica. Durante la operación deben buscarse las pequeñas colas de un tricobezoar gástrico que pueden ocasionar obstrucción.

CUERPOS EXTRAÑOS EN TEJIDOS BLANDOS

Las agujas, mondadientes, astillas y fragmentos de vidrio son los cuerpos extraños más frecuentes en el tejido blando de los niños. Casi siempre se encuentran en los pies o manos. Con la mayoría de ellos existe la posibilidad del tétanos, por lo que debe administrarse el toxoide tetánico si pasaron más de cinco años desde el último refuerzo. Es posible que haya contaminación por clostridia, lo que pone en riesgo la extremidad y la vida.

La mayoría de los niños experimenta dolor y avisa a los padres sobre la lesión con un cuerpo extraño. Sin embargo, hay casos en los que el niño se presenta con inflamación y fiebre o cojera y la presencia de un cuerpo extraño en una herida por punción es sólo una sospecha. Los fragmentos de madera o vidrio sin plomo en las manos o pies son radiolúcidos, pero pueden demostrarse con técnicas especiales, como la xerorradiografía, tomografía computadorizada o imagen por resonancia magnética. La ultrasonografía es útil en algunos casos.[8] La transiluminación de los dedos diminutos de la mano o el pie o de los espacios interdigitales ayuda a veces a identificar un cuerpo extraño.

Las astillas representan casi la mitad de los cuerpos extraños alojados en el tejido blando de los niños. Por lo general son visibles y pueden extraerse sin sedación ni anestesia. Los intentos prolongados para extraer una astilla en un niño aprensivo o aterrorizado tal vez no sean el mejor método terapéutico. Se necesita criterio para decidir cuándo debe usarse la anestesia general. Está claro que la necesidad de desbridamiento o irrigación obliga a anestesiar al niño.

Los fragmentos múltiples de vidrio pueden ser difíciles de localizar y extraer. El material extraño recuperado debe compararse con los cuerpos extraños en la radiografía para verificar si se logró la extracción completa. La remoción de cuerpos extraños metálicos se facilita con la fluoroscopia transoperatoria con brazo en C.

La herida causada por la entrada de un cuerpo extraño o por el intento quirúrgico para extraerlo debe cerrarse de manera holgada, si se cierra. Algunas veces es mejor abandonar el intento de retirar todos los fragmentos diminutos de vidrio porque el traumatismo quirúrgico puede ser peor que los problemas potenciales de dejarlo. A menudo, estos pequeños fragmentos salen por la herida y llegan por sí solos a la superficie para su extracción quirúrgica subsecuente. Este principio tiene aplicación especial en los fragmentos de vidrio incrustados en la piel en un accidente automovilístico.

No todos los cuerpos extraños metálicos o vítreos deben extraerse. Si el paciente está asintomático, la extracción quirúrgica aporta poco o ningún beneficio.[9]

BIBLIOGRAFIA

1. Wood RE, Sherman JM: Pediatric flexible bronchoscopy. Ann Otol Rhinol Laryngol 89:414–416, 1980.
2. Berci G: History of endoscopy. In Berci G (ed): Endoscopy. New York, Appleton-Century-Crofts, 1976.
3. Gans SL: Pediatric Endoscopy. New York, Grune & Stratton, 1983.
4. Marzo SJ, Hotaling AJ: Airway resistance and optical resolution in pediatric rigid bronchoscopy. Ann Otol Rhinol Laryngol 104:282–287, 1995.
5. Morrow SE, Bicker SW, Kennedy AP, et al: Balloon extraction of esophageal foreign bodies in children. J Pediatr Surg 33:266–270, 1998.
6. Mayr J, Dittrich S, Triebl K: A new method for removal of metallic ferromagnetic foreign bodies. Pediatr Surg Int 12:461–462, 1997.
7. Rumack BH, Rumack CM: Disk battery ingestion. JAMA 249:2509–2511, 1983.
8. Torfing KF, Teisen HG, Skjodt T: Computed tomography, ultrasonography and plain radiography in the detection of foreign bodies. Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed 149:60–62, 1988.
9. Kaiser CW, Slowick T, Spurling KP, et al: Retained foreign bodies. J Trauma 43:107–111, 1997.

13

MORDEDURAS

Charles W. McGill, MD

Las lesiones por mordeduras son frecuentes en niños y adolescentes. Aunque es probable que la incidencia publicada de varias mordeduras sea inferior a la real, en Estados Unidos se producen decenas de miles de mordeduras por varias especies de mamíferos e insectos cada año. Se han informado miles de mordeduras de serpientes, que son venenosas en menos de la tercera parte.[1,2] Además de las heridas mismas, las secuelas más importantes incluyen la exposición al tétanos, rabia y veneno.

☐ Tétanos

La mayoría de las lesiones por mordeduras corresponde a heridas bacteriológicamente contaminadas y la omnipresencia del *Clostridium tetani* exige que el tratamiento incluya protección contra este microorganismo. Los pacientes con heridas limpias y poco tejido desvitalizado, que reciben tratamiento inmediato, tienen un riesgo bajo de tétanos. Quienes muestran heridas sucias con tejido no viable o heridas de más de 24 horas de evolución poseen un riesgo mucho mayor de esta enfermedad. Además del riesgo de la herida, hay que considerar los antecedentes de la inmunización del individuo. Los niños que tienen las inmunizaciones actualizadas para el tétanos han recibido por lo general tres inyecciones para difteria, tos ferina y tétanos con dos meses de diferencia durante el primer año de vida. Se administra un refuerzo un año después de la última dosis de inmunización y una vez más cuatro a cinco años después, cuando el niño ingresa a la escuela. Posteriormente, el sujeto necesita refuerzos sólo cada 10 años para la profilaxis de rutina del tétanos.

El paciente que presenta una herida de bajo riesgo y un registro de inmunización incompleto o incierto debe recibir una dosis de toxoide tetánico en el momento de la mordedura. Si el individuo es menor de seis años de edad, se aplica inmunización de difteria *y* tétanos. El curso de la inmunización se completa con dos dosis más del toxoide, con intervalo de dos meses entre ellas.

La persona con una herida de alto riesgo y un registro de inmunización incompleto debe recibir de 3 000 a 6 000 U de globulina inmunitaria tetánica, además del esquema de inmunización ya mencionado. La globulina y el toxoide se deben aplicar en sitios separados para que uno no neutralice al otro. La mitad de la globulina inmunitaria tetánica se puede inyectar localmente, alrededor de la herida.

Quien ha recibido inmunización completa y un refuerzo a los 10 años, probablemente está bien protegido. Si la herida es de alto riesgo, es aconsejable suministrar una dosis de toxoide. Cuando la herida tiene más de 24 horas se deben aplicar también 3 000 a 6 000 U de globulina inmunitaria tetánica.

Los antibióticos de elección para reducir la cantidad de formas vegetativas de clostridia son el metronidazol o la penicilina G. Si se decide administrar antibióticos, hay que indicar un curso de 10 a 14 días.[3]

☐ Mordeduras de perros y otros mamíferos

Los niños entre cinco y 14 años de edad representan el 40% de las víctimas de mordeduras de perros cada año. La mayor incidencia se observa en los meses de clima cálido. Las muertes publicadas secundarias a lesiones por mordedura de perro se deben a hemorragia; no hay muertes publicadas por rabia.

Además de completar el tratamiento contra tétanos descrito antes, estas heridas deben irrigarse con cantidades abundantes de solución salina o agua y jabón. El uso de compuestos cuaternarios de amonio no aporta beneficios especiales. El tejido desvitalizado se desbrida y las heridas en áreas que no tengan importancia cosmética se dejan abiertas. Es mejor dejar abiertas las heridas por punción, dondequiera que se encuentren. La herida se examina de nueva cuenta en 24 a 48 horas.

La flora bucal del perro incluye estreptococos, estafilococos, actinomicetos, especies de *Pasteurella*, otras bacterias gramnegativas y microorganismos anaerobios. La penicilina o cefalotina combaten en forma efectiva la mayor parte de las infecciones. Pueden ser preferibles amoxicilina más Augmentin en virtud de su eficacia sobre *Pasteurella multocida* y *Staphylococcus aureus*.[4-6]

☐ Rabia y profilaxis posterior a la exposición

Una causa importante de preocupación ante cualquier mordedura de un mamífero es el riesgo de exposición a la rabia. Debido a las vacunaciones reforzadas de los animales domésticos en Estados Unidos, el riesgo de exposición a la rabia por perros domésticos es bajo. Aun así, las decisiones sobre el inicio del tratamiento contra esta enfermedad deben tomarse pronto. El tratamiento se inicia lo antes posible después de la exposición; una vez que se contrae la infección, la mortalidad en seres humanos es muy alta.[4,7]

La decisión de instituir la profilaxis después de la exposición se basa en la valoración de los riesgos, el más importante de los cuales es la probabilidad de que el animal tuviera rabia. Es muy importante comprender qué animales tienen mayor probabilidad de portar el virus. No existen documentos que prueben la transmisión a humanos por algún roedor. Por lo tanto, las mordeduras de ratas, ratones y ardillas se consideran de bajo riesgo.[4,7,8] Los animales salvajes conllevan el mayor riesgo de rabia en Estados Unidos. Es esencial el conocimiento local de los portadores de la enfermedad y esta información debe estar disponible en los departamentos de salud pública y el personal de vida silvestre de los departamentos de recursos naturales. Se estima que el riesgo de rabia en mofetas es tan alto como de 1 en 3; en murciélagos es de 1 en 10; caninos salvajes, 1 en 100; y gatos no domesticados, 1 en 200.[7]

El comportamiento anormal del animal victimario, como la agresividad inusual o los trastornos de la marcha, pueden ser manifestaciones de la rabia, por lo que indican que la situación es de alto riesgo. En realidad, la mayoría de las mordeduras por perros domésticos es provocada, pero cuando hay dudas acerca del comportamiento del animal, el estado de vacunación adquiere más relevancia. La mordedura de una mascota vacunada representa un caso de bajo riesgo. Sin embargo, se recomienda la observación del animal durante 10 días. No hay informes de casos de rabia humana por animales que no presentaron manifestaciones en ese periodo. Si es necesario sacrificar el animal para buscar infección por rabia, debe dejarse intacto el cerebro. La presencia de la enfermedad se confirma con el estudio del cerebro mediante técnicas de anticuerpos fluorescentes.

Las características de la herida también figuran en la valoración del riesgo. El virus se transmite por la saliva. Por lo tanto, las heridas por rasguño son de bajo riesgo, a menos que estén contaminadas con saliva. Los niños tienen mayor riesgo de contraer rabia de un animal infectado que los adultos. Las heridas en áreas con inervación abundante y aquéllas cercanas al sistema nervioso central tienen mayor probabilidad de causar rabia clínica porque la transmisión del virus al sistema nervioso central tiene lugar a través de los nervios. Las heridas en la cabeza y cuello son muy preocupantes. Mientras mayor sea la destrucción de tejido, más probable será la inoculación. Cualquier paciente que presente dos o más de los siguientes cuatro factores importantes de riesgo debe someterse de inmediato al tratamiento profiláctico contra la rabia:[9]

1. Edad menor de 10 años
2. Heridas en cabeza y cuello
3. Laceraciones profundas
4. Mordedura por un animal cuyo estado de vacunación es dudoso

En casos de alto riesgo de exposición a la rabia, la mejor protección es la inmunización activa y pasiva. En Estados Unidos, la inmunización activa se realiza con vacuna celular diploide humana. Esta serie de inyecciones intramusculares de 1 ml se aplica los días 0, 3, 7, 14 y 28, de preferencia en el deltoides. No se recomiendan dosis de refuerzo, excepto para la exposición repetida o personas en quienes se espera la exposición repetida al virus.

La inmunización pasiva se efectúa con inmunoglobulina humana contra rabia. Esta puede omitirse si el paciente ya se inmunizó antes. La inmunoglobulina humana específica debe suministrarse al mismo tiempo que la vacuna de células diploides humanas, si está disponible. Se aplica una dosis de 20 UI de inmunoglobulina humana contra rabia por kilogramo de peso corporal el día cero y el tercero. La mitad se inyecta alrededor de la herida y la otra mitad por vía intramuscular en otro sitio, distante a los puntos de aplicación de la vacuna de células diploides humanas.[4]

☐ Mordeduras de serpientes

Se estima que en Estados Unidos se producen 8 000 mordeduras de serpientes venenosas, las cuales ocasionan 12 a 15 muertes. Más de la mitad de estos fallecimientos ocurre en niños menores de 12 años.[1,10]

En Estados Unidos se encuentran cuatro géneros de serpientes venenosas en libertad que tienen importancia médica. Las cinco especies de serpientes de coral (*Micrurus*) pertenecen a la familia *Elapidae* y las serpientes con hoyuelos en la cabeza (*pit vipers*) a la *Crotalidae* e incluyen las víboras de cascabel grandes (*Crotalus*), las de cascabel pigmeas (*Sistrurus*), las serpientes boca de algodón y las cabeza de cobre (*Agkistrodon*).

Las víboras de coral son diferentes a las de hoyuelos en la cabeza. Tienen colmillos cortos y fijos y deben masticar a la víctima para envenenarla.[11] Son muy coloridas, con bandas transversales de color negro, amarillo o blanco, rojo, amarillo y negro. La nariz es negra. La serpiente rey escarlata no venenosa también tiene bandas de colores alternados. Sin embargo, en ésta las bandas son rojas, negras, amarillas, negras y rojas, sin la proximidad del rojo y el amarillo, de ahí las rimas "rojo sobre amarillo mata al amigo" y "rojo sobre negro no lastima al sujeto".[12]

Las serpientes con hoyuelos en la cabeza poseen dos colmillos similares a agujas a través de los cuales inyectan el veneno. Su cabeza es triangular y el "hoyuelo" característico se encuentra entre la narina y el ojo. Las serpientes venenosas tienen pupilas elípti-

cas con eje vertical y las no venenosas pupilas redondas.[13]

CUIDADOS GENERALES Y PRIMEROS AUXILIOS

Los cuidados generales para la víctima con mordedura de una serpiente que se sospecha venenosa deben iniciar con el traslado rápido a una institución médica adecuada. El sujeto debe mantenerse tranquilo y lo más inmóvil posible. Esta medida sencilla de primeros auxilios es la mejor atención y la más segura fuera del hospital. Aunque los escritos acerca de incisión y succión se remontan a miles de años atrás, esta práctica es insuficiente para extraer el veneno y puede ocasionar más lesión o mayor riesgo de infección que dejar intacta la herida.[14] Los torniquetes no ayudan a impedir que el veneno se disemine y pueden provocar más daño por el compromiso vascular si se ajustan demasiado.[14] La restricción del movimiento y actividad muscular es más efectiva que un torniquete para prevenir la diseminación del veneno.[15] El enfriamiento local con paquetes de hielo no está indicado.[4,10] Si se practica la incisión en la herida muy poco después de la mordedura puede eliminarse el veneno, pero sólo se requiere en raras ocasiones.[16] Es más probable que la excisión en el campo por manos inexpertas cause más problemas que beneficios.

Todos los individuos mordidos por serpientes deben recibir tratamiento contra tétanos según los lineamientos mencionados antes. Las mordeduras de serpientes no requieren antibióticos.[17,18] Sin embargo, muchos médicos que atienden a víctimas de víboras venenosas recomiendan cobertura antibiótica; la ampicilina o la cefalotina son opciones adecuadas.[10,13,19]

ENVENENAMIENTO POR SERPIENTES DE HOYUELOS EN LA CABEZA

El veneno de las serpientes con hoyuelos en la cabeza no es idéntico entre las diversas especies, pero comparte características suficientes para que un antídoto polivalente de suero equino preparado en Estados Unidos sirva a las víctimas de mordeduras por todas las serpientes de este tipo que viven en libertad; se trata de un complejo de enzimas, proteínas no enzimáticas y péptidos. Los polipéptidos no enzimáticos son neurotoxinas, cardiotoxinas y hemorraginas. Su efecto acumulativo es bastante tóxico.

Casi todas las neurotoxinas son agentes no despolarizantes, como el curare. La cardiotoxina es un agente despolarizante con afinidad por el músculo cardiaco. Las hemorraginas inhiben la agregación plaquetaria e interrumpen las uniones entre las células endoteliales. Las enzimas, como la fosfolipasa A, inducen lisis de las células cercanas a la herida y dentro de la corriente sanguínea. Las proteasas son fibrinolíticas y antitromboplásicas. Las esterasas de aminoácidos inducen coagulación intravascular porque liberan un procoagulante y activan el factor X. Las esterasas no activan ni destruyen los factores V y VIII, por lo que la heparina tiene poco valor en el tratamiento de esta forma de coagulación intravascular diseminada; se requiere el antídoto. Las esterasas también liberan bradicinina, mediador del choque que se observa poco después del envenenamiento.[13,14,19]

El efecto del envenenamiento es proporcional a la dosis aplicada. La dosis guarda relación con el volumen de veneno inyectado (una serpiente inocula más veneno cuanto más grande sea), el sitio de mordedura (punción en tejido blando contra vascular directa) y el tamaño de la víctima. Las víctimas pequeñas sufren un envenenamiento relativamente mayor. Esto explica la mayor mortalidad en los niños pequeños y el hecho de que éstos necesiten más antídoto que un adulto con un envenenamiento similar.

Las serpientes con hoyuelos en la cabeza dejan marcas de colmillos. Si no hay herida por punción, no hay por consiguiente "mordedura" ni oportunidad de envenenamiento. No todas las mordeduras causan envenenamiento. Si no hay inflamación alrededor de la herida en cuatro horas, es probable que no se produzca. El envenenamiento origina una reacción local que incluye inflamación dolorosa, como mínimo. El desarrollo de vesículas, necrosis y hemorragia alrededor de la herida son otros signos de envenenamiento. La progresión de la inflamación es un hallazgo clave para determinar el grado de envenenamiento.

Las manifestaciones sistémicas comienzan a menudo con náusea y vómito y progresan a síntomas que suponen un mayor riesgo para la vida. Es factible que haya hipotensión por el descenso del tono vascular o los cambios de los líquidos. La hemorragia local en y alrededor de la herida aparece pronto y sobreviene hemorragia pulmonar conforme se disemina el veneno. Es posible que haya hemólisis generalizada o arritmias cardiacas.

Las decisiones terapéuticas requieren una valoración clínica ordenada y rápida seguida por la acción apropiada. Los pacientes con marcas de colmillos deben mantenerse en observación hasta por cuatro horas después de la mordedura. Si no se observa inflamación o dolor alrededor de las marcas en este periodo es probable que no haya envenenamiento. Es suficiente con los cuidados locales de la herida y no es precisa la hospitalización.

El dolor y la inflamación alrededor de las marcas de colmillos identifican al paciente envenenado por una serpiente de hoyuelos en la cabeza. Cuando la víctima ingresa deben obtenerse pruebas basales que incluyen biometría hemática completa con cuenta plaquetaria, electrólitos, nitrógeno ureico en sangre, niveles de fibrinógeno y tiempo de protrombina. La determinación del tipo sanguíneo y pruebas cruzadas deben realizarse a la brevedad porque los efectos sistémicos del veneno pueden dificultar estas pruebas más tarde. También se solicita un análisis de orina. Las pruebas de laboratorio no indican la magnitud del envenenamiento, pero ayudan a valorar los efectos del tratamiento más adelante en casos de envenenamiento grave.[14,20]

Se inician soluciones intravenosas. En los sujetos graves se establecen dos accesos intravenosos, uno para el antídoto y otro para apoyo de volumen y otros fármacos. No debe permitirse que el paciente coma o beba durante las primeras 24 horas, ya que la náusea y el vómito están entre los síntomas más tempranos. Debe llevarse un registro cuidadoso de los ingresos y egresos. No siempre es necesario un electrocardiograma para los niños, pero la mayoría de los pacientes ingresa a la unidad de cuidados intensivos.

El tratamiento de la persona envenenada se modifica según sea la gravedad del cuadro. El sistema de gradación ilustrado en el cuadro 13-1 tal vez sea el de uso más frecuente.[20,21] La inflamación local puede ser impresionante. El edema de la extremidad puede llegar a tal grado que impida el flujo sanguíneo. El uso intensivo del antídoto evita este problema. En los casos extremos se emplea la fasciotomía, pero el antídoto casi siempre es el único tratamiento necesario. La medición de presiones en los compartimientos no es útil porque el edema no se limita a los compartimientos musculares. Por lo tanto, si se requiere una fasciotomía, también deben abrirse la piel y el tejido subcutáneo. La creación de estas heridas en presencia de alteraciones de los procesos locales y sistémicos de coagulación puede derivar en una hemorragia significativa.[14]

Las mordeduras de las víboras cabeza de cobre generan más síntomas locales que sistémicos porque su veneno casi nunca es tan tóxico como el de otras serpientes de hoyuelos en la cabeza. Es raro que se necesite el antídoto para estas mordeduras.[22] Los envenenamientos de grado 2, 3 o 4 por una cabeza de cobre exigen el antídoto. La cantidad sugerida en el cuadro 13-1 es la estimación inicial. Es probable que las dosis deban repetirse de acuerdo con la mejoría de los síntomas locales y sistémicos. Como sucede con cualquier mordedura de serpiente, el niño pequeño requiere más antídoto que un adulto con envenenamiento del mismo grado. Se publicó el caso de un niño de tres años de edad que requirió 60 ampolletas de antídoto durante las primeras 11 horas de tratamiento.[23]

Una vez que se decide que el sujeto debe recibir el antídoto, se realiza la prueba necesaria de sensibilidad al suero equino en concordancia con las instrucciones del antídoto. Por lo regular, esto se lleva a cabo mediante una prueba cutánea, que es una detección razonable de anafilaxis, aunque no infalible y no descubre los riesgos de enfermedad del suero. Cualquier persona que reciba más de cinco ampolletas de antídoto tiene una probabilidad mínima del 50% de evidenciar algunos síntomas de la enfermedad del suero en las semanas subsecuentes al tratamiento. Algunos médicos abogan por el uso profiláctico de antihistamínicos y esteroides en el plan terapéutico posterior al egreso.[24] Un individuo sensible al suero de caballo puede ser aún candidato para el antídoto, pero en ese caso el equipo debe incluir expertos en el tratamiento de la anafilaxis.

Es obvio que debe evitarse el tratamiento excesivo, si bien una vez que es clara la necesidad del antídoto no hay ningún beneficio en proceder con lentitud. El objetivo es neutralizar rápidamente el veneno. Después de la prueba cutánea, se administra una dosis de "prueba de fuerza" inicial con una ampolleta en 500 ml de solución salina normal (una dilución de 1:50). Si no hay reacciones alérgicas después de cinco minutos, se incrementa la concentración con la adición a la mezcla original, sin rebasar una dilución de 1:4. La estimación de la dosis inicial se administra en las primeras dos horas, si es posible. Todo el antídoto se infunde por vía intravenosa y no se infiltra alrededor de la herida. La respuesta incluye la cesación de la inflamación, desaparición de síntomas sistémicos y normalización de los valores de laboratorio.

MORDEDURAS POR SERPIENTES DE CORAL

El veneno de las especies de coral no tiene citotoxinas. Existe una reacción tisular local mínima por la cual se juzga el envenenamiento. El dolor en el sitio afectado también es mínimo. Debe suponerse que una persona con lesión local suficiente para sugerir masticación por parte de la serpiente está envenenado. Las manifestaciones clínicas pueden aparecer hasta 12 horas más tarde.

Cuadro 13-1. Gradación de la gravedad del envenenamiento

Grado	*Características locales*	*Signos sistémicos*	*Antiveneno*
0	No hay envenenamiento; marcas de colmillos pero sin edema	Ninguno	Ninguno
1	Marcas de colmillos con edema de 2.5 a 12 cm de área en 12 h	Ninguno	Ninguno
2	Marcas de colmillos con edema con un área de 15 a 30 cm en 12 h	Síntomas sistémicos tempranos (náusea y vómito)	2 a 5 ampolletas
3	Marcas de colmillos con edema mayor de 30 cm	Síntomas sistémicos y defectos mensurables de la coagulación	5 a 10 ampolletas
4	Marcas de colmillos con necrosis y formación de vesícula; edema en el tronco ipsolateral	Hipotensión; defectos graves de la coagulación	10 a 20 ampolletas

Datos tomados a partir de McCollough NC, Gennaro JF: Treatment of venomous snake bites in the United States. Clin Toxicol 3:483-500, 1970 and Wood JJ, Hoback WW, Green TW: Treatment of snake venom poisoning with ACTH and cortisone. Virginia M Month 82:130-135, 1955.

El veneno de este tipo de víboras consiste en péptidos neurotóxicos y enzimas que tienen una acción similar al curare. Los estudios de laboratorio iniciales en caso de mordedura por una serpiente de hoyuelos en la cabeza no tienen valor en este caso y son innecesarios. El síntoma inicial puede ser somnolencia o incluso euforia. Si la situación clínica lo justifica, tal vez sea conveniente realizar pruebas para detección de alcohol y sustancias tóxicas en sangre y orina. A medida que el cuadro clínico progresa, hay debilidad, fasciculaciones locales, diplopía y lenguaje farfullante, indicativo de parálisis bulbar. Una vez que inician los síntomas, la progresión es rápida. La depresión respiratoria y parálisis de los músculos respiratorios pueden durar varios días. Es posible que la recuperación total tarde semanas.

Cualquier paciente con sospecha de envenenamiento debe observarse durante un mínimo de 12 horas. Deben evitarse los fármacos con efecto depresor respiratorio. Si fue difícil retirar a la serpiente del sitio que mordió, existe un alto índice de sospecha de envenenamiento y hay que observar a la persona durante 24 horas. Algunos sugieren iniciar el antídoto en estos casos, aun sin los síntomas sistémicos iniciales.[25]

Las funciones respiratoria y neurológica deben vigilarse de cerca. Los flujos máximos y el volumen de ventilación pulmonar son parámetros importantes a cuidar. Estos individuos deben intubarse pronto si la progresión de los síntomas respiratorios se vuelve preocupante. El antídoto está indicado ante la menor evidencia de los síntomas. Un esquema de gradación como el que se emplea para las víboras de hoyuelos en la cabeza no funciona tan bien con las mordeduras por serpientes de coral. El antídoto contra estas víboras también es suero equino y se realizan las mismas pruebas cutáneas antes de administrarlo. La dosis inicial es de cinco ampolletas, incluso en los casos de envenenamiento leve. Esta dosis puede diluirse en 250 ml de solución salina normal y suministrarse a ritmo de 3 a 4 ml/h como goteo lento para valorar mejor la aparición de alguna reacción alérgica. Si no hay manifestaciones alérgicas, se aumenta con lentitud la velocidad de infusión a 120 ml/h, lo cual supone dos o tres ampolletas por hora. El incremento de la dosis depende de la reacción sintomática. La respuesta no es tan rápida y predecible como en el envenenamiento por serpientes de hoyuelos en la cabeza.[11]

☐ Mordeduras humanas

La boca humana alberga una variedad de patógenos, entre ellos estafilococos, estreptococos, espiroquetas, fusoespirilo de Vincent y otros. Las lesiones por mordedura humana son casi siempre de tres variedades: la mordedura por otra persona, la lesión en la mano ocasionada por golpear a otra persona en la boca y la mordedura de la lengua o labio autoinfligida.

Todas ellas deben examinarse cuidadosamente en busca de lesión hística profunda y se limpian y desbridan según sea necesario. Se debe instituir profilaxis para el tétanos, así como tratamiento con antibióticos. La combinación de penicilina y dicloxacilina protege satisfactoriamente contra la flora sospechosa.[26,27]

La exposición a enfermedades virales por mordeduras humanas es rara, pero posible. La hepatitis B puede transmitirse por la mordedura de un portador; se recomienda la inmunoglobulina contra hepatitis B y la vacuna específica. La situación inversa de morder a un portador no requiere tratamiento, a menos que haya alguna lesión mucosa en la boca del sujeto que muerde.[28]

Aunque la transmisión del virus de inmunodeficiencia humana por una mordedura humana aún es controversial, hay un informe bibliográfico de tal infección.[29,30]

☐ Mordeduras de arañas

RECLUSA PARDA

La *Loxosceles reclusa*, la araña reclusa parda norteamericana, es un arácnido mediano cuyo cuerpo mide 8 a 9 mm de largo y tiene una mancha oscura distintiva en forma de violín en el dorso de su coraza. Esta se fusiona con la línea delgada que se extiende hacia delante hasta el abdomen. La marca explica el nombre de "espalda de violín" que a menudo se le da. La reclusa parda abunda en el sur y centro de Estados Unidos. Muchas veces se encuentra dentro de las casas en áreas secas y oscuras. Tal vez sea menos conocida que la viuda negra, pero a menudo representa un problema médico mayor.[31]

El veneno de la reclusa es un tóxico compuesto que contiene proteasas, hialuronidasa, hemolisina y otras citotoxinas que destruyen la pared celular. Estos efectos pueden extenderse más allá del tejido local hasta dañar los eritrocitos y los glomérulos.[32-34] El *loxoscelismo sistémico* es un término que se utiliza para describir los efectos de hemólisis, hemoglobinuria, insuficiencia renal y coagulación intravascular diseminada. Es más probable que haya efectos sistémicos en los niños pequeños con un mayor grado relativo de envenenamiento.[33] El tratamiento para las manifestaciones sistémicas es de apoyo. Las soluciones intravenosas para inducir diuresis enérgica reducen el riesgo de lesión tubular por la hemoglobinuria. En ocasiones se requieren sangre o plasma congelado para la coagulación intravascular diseminada.[34]

Es posible que la herida pase inadvertida al principio, pero en tres a cuatro días progresa del eritema a la formación de vesículas y necrosis central. Se forma una escara después de cinco a siete días. El tratamiento de estas heridas incluye habitualmente limpieza local, antibióticos con cobertura contra estafilococos y estreptococos y analgésicos. La herida sólo se desbrida si hay destrucción significativa de tejido y después de delimitarla bien.[33] Algunos recomiendan el uso de dapsona y oxígeno hiperbárico, pero los estudios en modelos animales no muestran un beneficio de consideración.[35] Algunas veces el diagnóstico es dudoso por el retraso

entre la lesión y los síntomas. Puede realizarse una prueba de hemaglutinación pasiva para diagnosticar las mordeduras de reclusa parda y una prueba de captación linfocitaria de timidina más antigua, pero ninguna es útil en la clínica.[36,37]

VIUDA NEGRA

Las arañas viuda negra, *Latrodectus mactans*, "la asesina", son tejedoras de tela que se encuentran en todo Estados Unidos. Sólo las hembras de cinco especies de viuda negra son peligrosas. Se identifican por una mancha roja con forma de reloj de arena en el abdomen. El principal efecto del veneno es neurotóxico y provoca espasmo local y generalizado. Esta reacción está mediada por el agotamiento de la acetilcolina en las terminaciones nerviosas motoras y la liberación de catecolaminas en las terminaciones nerviosas adrenérgicas. La mordedura causa dolor inmediato. La herida se delimita y forma una roncha con eritema, piloerección y cianosis local, lo que da lugar a la denominada *lesión en diana*.

La progresión de los síntomas generalizados puede ser rápida y la principal molestia casi siempre es el cólico abdominal, no el dolor en la herida. Es más probable que los niños pequeños tengan una mayor reacción sistémica que los mayores o los adultos. Por lo regular, el tratamiento es sintomático, con narcóticos para el alivio del dolor y relajantes musculares, como el diacepam, para el espasmo muscular. El alivio con diacepam es mayor al que se obtiene con el gluconato de calcio.[33] Existe un antídoto (preparado con suero de caballo) específico para el envenenamiento por viuda negra; actúa rápidamente y alivia los síntomas; las más de las veces sólo se requiere una ampolleta. Se administra en 50 a 100 ml de solución de glucosa al 5% durante 30 minutos. Sin embargo, en una serie grande de revisión de mordeduras por viuda negra, el único deceso ocurrió por broncospasmo como reacción al antídoto.[38]

BIBLIOGRAFIA

1. Litovitz TL, Felberg L, Soloway RA, et al: Annual Report of American Poison Control Centers Toxic Exposure Surveillance System. Am J Emerg Med 13:551–597, 1995.
2. Bite Wounds. In Peter G (ed): Report of the Committee on Infectious Diseases (24th ed). Elk Grove Village, IL, American Academy of Pediatrics, 1997, pp 122–126.
3. Tetanus. In Peter G (ed): Report of the Committee on Infectious Diseases (24th ed). Elk Grove Village, IL, American Academy of Pediatrics, 1997, pp 518–523.
4. Rabies. In Peter G (ed): Report of the Committee on Infectious Diseases (24th ed). Elk Grove Village, IL, American Academy of Pediatrics, 1997, pp 435–442.
5. Winkler WG: Human deaths induced by dog bites: United States 1974–75. Public Health Rep 92:425, 1977.
6. Cummings P: Antibiotics to prevent infection in patients with dog bite wounds: A meta-analysis of randomized trials. Ann Emerg Med 23:535–540, 1994.
7. Cantor SB, Clover RD, Thompson RF: A decision-analytic approach to post exposure rabies prophylaxis. Am J Public Health 84:1144–1148, 1994.
8. Rabies prevention—United States, 1991. Recommendations of the Immunization Practices Advisory Committee (ACIP). MMWR Morb Mortal Wkly Rep 40(RR-3):1–19, 1991.
9. Robinson DA: Dog bites and rabies: An assessment of risk. Br Med J 1:1066–1067, 1976.
10. Forks TP: Evaluation and treatment of poisonous snakebites. Am Fam Physician 50:123–130, 1994.
11. Gaar GG: Assessment and management of coral and other exotic snake envenomations. J Fla Med Assoc 83:178–182, 1996.
12. Strickland NE: Snake bites: A review. J Ark Med Soc 73:69–77, 1976.
13. Van Mierop LHS: Poisonous snakebite: A review. J Fla Med Assoc 63:191–201, 1976.
14. Wingert WA: Rattlesnake bites in Southern California and rationale for recommended treatment. West J Med 148:37–44, 1988.
15. Howarth DM, Southee AE, Whyte IM: Lymphatic flow rates and first aid in simulated peripheral snake or spider envenomation. Med J Aust 16:700–701, 1994.
16. Huang TT, Lynch JB, Larson K, Lewis SR: The use of excisional therapy in the management of snakebite. Ann Surg 179:598–607, 1974.
17. Weed HG: Nonvenomous snakebite in Massachusetts: Prophylactic antibiotics are unnecessary. Ann Emerg Med 22:220–224, 1993.
18. Clark RF, Selden BS, Furbee B: The incidence of wound infection following crotalid envenomation. J Emerg Med 11:583–586, 1993.
19. Nelson BK: Snake envenomation: Incidence, clinical presentation and management. Med Toxicol Adverse Drug Exp 4:17–31, 1989.
20. Wood JT, Hoback WW, Green TW: Treatment of snake venom poisoning with ACTH and cortisone. Virginia M Month 82:130–135, 1955.
21. McCollough NC, Gennaro JF: Treatment of venomous snake bites in the United States. Clin Toxicol 3:483–500, 1970.
22. White BD, Rodgers GC, Matynumas NJ, Allen F: Copperhead snakebites reported to the Kentucky Regional Poison Control Center 1986: Epidemiology and treatment suggestions. J Ky Med Assoc 86:61–66, 1988.
23. Buntain WL: Successful venomous snakebite neutralization with massive antivenin infusion is in a child. J Trauma 23:1012–1014, 1983.
24. Jurkovich GJ, Lutherman A, McCullar K, et al: Complications of crotalid antivenin therapy. J Trauma 28:1032–1037, 1988.
25. Weisman RS, Lizarralde SS, Thompson V: Snake and spider antivenin: Risks and benefits of therapy. J Fla Med Assoc 83:192–195, 1996.
26. Ruskin JD, Laney TJ, Wendt SV, Markin RS: Treatment of mammalian bite wounds of the maxillofacial area. J Oral Maxillofac Surg 51:174–176, 1993.
27. Stewart GM, Quan L, Horton MA: Laceration management. Pediatr Emerg Care 9:247–250, 1993.
28. Report of the Committee on Infectious Diseases (24th ed). Elk Grove Village, IL, American Academy of Pediatrics, 1997, p 259.
29. Rickman KM, Rickman LS: The potential for transmission of human immunodeficiency virus through human bite. J Acquir Immune Defic Syndr 6:402–406, 1993.
30. Vidmar L, Poljak M, Tomazic J, et al: Transmission of HIV-1 by human bite [letter]. Lancet 347:1762–1763, 1996.
31. Young VL, Pin P: The brown recluse spider bite. Ann Plast Surg 20:447–452, 1988.
32. Anderson PC: What's new in loxoscelism? Mo Med 74:549–552, 1977.
33. Carbonaro PA, Janniger CK, Schwartz RA: Spider bite reactions. Cutis 56:256–259, 1995.
34. Arnold RE: Brown recluse spider bites: Five cases with a review of the literature. J Am Coll Emerg Physicians 5:262–264, 1976.
35. Hobbs GD, Anderson AR, Greene TJ, Yealy DM: Comparison of hyperbaric oxygen and dapsone therapy for loxosceles envenomation. Acad Emerg Med 3:758–761, 1996.

36. Barrett SM, Romine-Jenkins M, Blick KE: Passive hemagglutination inhibition test for diagnosis of brown recluse spider bite. Clin Chem 39:2104–2107, 1993.
37. Majeski JA, Durst GG: Necrotic arachnidism. South Med J 69:887–891, 1976.
38. Clark RF, Wethern-Kestner S, Vance MV, Gerkin R: Clinical presentation and treatment of black widow spider envenomation (163 cases). Ann Emerg Med 21:782–787, 1992.

14

QUEMADURAS

Ronald J. Sharp, MD

☐ Antecedentes

Los escritos más antiguos que aluden al tratamiento de las quemaduras se encontraron en el papiro de Ebers, alrededor del año 1500 AC:[1] "Se describe minuciosamente un tratamiento secuencial de cinco días; lodo negro en el primer día, estiércol de becerro mezclado con levadura en el segundo, resina de acacia seca, mezclada con pasta de cebada, coloquíntida cocida y aceite en el tercero. Una pasta de grasa de cera de abeja, papiro hervido con frijoles en el cuarto día y una mezcla de coloquíntida, ocre rojo, hojas y fragmentos de cobre en el quinto completaba el plan terapéutico variado". Los egipcios defendían la aplicación de goma de plantas y el frotamiento de un sapo calentado en aceite sobre la herida para aliviar el dolor.[2,3]

En el año 430 AC, Hipócrates recomendó la manteca derretida y mezclada con resina y betún, untada en un pedazo de tela y calentada al fuego para emplearla como vendaje.[3] En 1821 se sugirió por primera vez el nitrato de plata, un agente que aún se emplea en la actualidad.[4]

El tratamiento tópico de las quemaduras alcanzó su mayor avance después de la guerra de Corea, cuando Douglas Lindsey descubrió la mafenida. El descubrimiento de la sulfadiacina de plata por Charles Fox en 1968 introdujo un agente local con eficacia similar, pero menos efectos secundarios. Estos nuevos agentes locales potentes redujeron notablemente la mortalidad por quemaduras. El uso de estos agentes retardaron quizá la práctica, actualmente consuetudinaria, del cierre quirúrgico radical temprano.[3,5]

☐ Incidencia y epidemiología

El traumatismo es la causa principal de muerte en niños. Las quemaduras son la segunda más común de muerte accidental en el hogar, en niños menores de cinco años de edad.[6-10] Cada año hay dos millones de lesiones por quemaduras, 300 000 de las cuales se producen en un estimado de 32 600 incendios domésticos cada año.[11] Los niños menores de cuatro años representan el 50% de las muertes en incendios domiciliarios.[12] Hasta 100 000 personas ingresan al hospital cada año por quemaduras y 7 800 mueren a causa de las lesiones. De las 100 000 personas hospitalizadas, 40% corresponde a menores de 15 años y 67% a varones.[13] Cada año mueren 2 500 niños por quemaduras, en tanto que 10 000 sufren discapacidad permanente grave. El mecanismo más frecuente de lesión es la escaldadura. Los productos relacionados con la preparación y el consumo de alimentos explican 48% de las lesiones por escaldadura.[14-16]

Los lactantes son escaldados con más frecuencia durante el baño. Más común es que los preescolares sufran quemaduras con líquidos calientes, derrame de alimentos o agua de la llave caliente. Los derramamientos de grasas calientes representan un porcentaje menor de las quemaduras en lactantes menores, pero producen un alto porcentaje de las quemaduras profundas, sobre todo en cara, cuello y brazos.[17] Las lesiones por cables eléctricos en la boca suceden casi exclusivamente en este grupo de edad. Las quemaduras por contacto son más habituales en este grupo de edad y suelen provocar lesiones profundas en la mano.[18] La fascinación de los escolares por los fósforos y encendedores tiene como consecuencia un aumento de la incidencia de lesión por flama.

Es más probable que los adolescentes y preadolescentes experimenten con la combinación de fuego y agentes volátiles. La incidencia de lesión eléctrica de alto voltaje se eleva en la adolescencia.[12] En Inglaterra, las lesiones por escaldadura han mostrado un ligero aumento durante los últimos 10 años.[19] En Dinamarca, en comparación, ha habido una reducción progresiva de la incidencia de lesiones por escaldadura de más de 50% desde 1981, como resultado de los programas de regulación y educación públicos.[20,21] La tasa de mortalidad por quemaduras ha disminuido notablemente en la mayoría de las sociedades occidentales, pero aún es alta en muchos países en desarrollo.[22-25]

La lesión por quemadura ocurre en 10 a 20% de los casos comprobados de maltrato a niños.[26] El maltrato con quemadura es mucho más frecuente en niños menores de cinco años, con una edad promedio de 1.5 años. La tasa de mortalidad en los niños maltratados es notablemente mayor cuando se comparan la edad y gravedad de la quemadura con niños quemados por accidente.[18] Las quemaduras que se limitan a la región

glútea, perineo y ambos pies son casi patognomónicas de abuso.[27] La evidencia de maltrato previo, simetría bilateral, distribución en guante, lesiones múltiples, quemaduras en el dorso de las manos y el retraso para buscar atención médica deben alertar sobre la posibilidad de que la quemadura haya sido intencional.[7,18,28-31] Los factores de riesgo incluyen ser el varón más pequeño de un hogar con desventajas económicas y mantenido por un padre o madre solteros. Las discapacidades y los antecedentes de una quemadura o lesión previa también son factores frecuentes.[32-35] Los defectos congénitos pueden simular el maltrato. Se manifiestan por escaso aumento de peso, fracturas y lesiones cutáneas que muchas veces parecen quemaduras y equimosis. Las personas hábiles para las evaluaciones sociales deben participar en estas situaciones.[36]

☐ Anatomía

La piel es el órgano más grande del cuerpo; su presencia y función apropiada son esenciales para la vida.

La piel representa aproximadamente 15% del peso corporal total; su composición y grosor varían muchísimo de una parte a otra del cuerpo y respecto de la edad y el sexo. Está constituida por cinco elementos principales: epidermis, unión dérmica-epidérmica, apéndices epidérmicos, dermis y tejido subcutáneo (fig. 14-1). La capa basal contiene las únicas células proliferativas dentro de la epidermis. La membrana basal de la unión dérmica-epidérmica sirve como barrera para el paso de macromoléculas. La dermis papilar consiste en fibras de tejido conectivo fino bañadas en abundante sustancia fundamental. La dermis papilar y la reticular más profunda están separadas por un plexo de nervios y vasos sanguíneos.

El riego sanguíneo de la piel es excepcionalmente rico. Un varón de 70 kg tiene un flujo sanguíneo dérmico promedio de 200 a 500 ml por minuto. Con el calor externo, el flujo sanguíneo dérmico puede aumentar hasta 7 000 a 8 000 ml por minuto. Con el enfriamiento extremo puede disminuir hasta 20 a 50 ml por minuto. Estos límites amplios de flujo sanguíneo son un factor importante en la moderación de la gravedad de la quemadura o la lesión por frío.

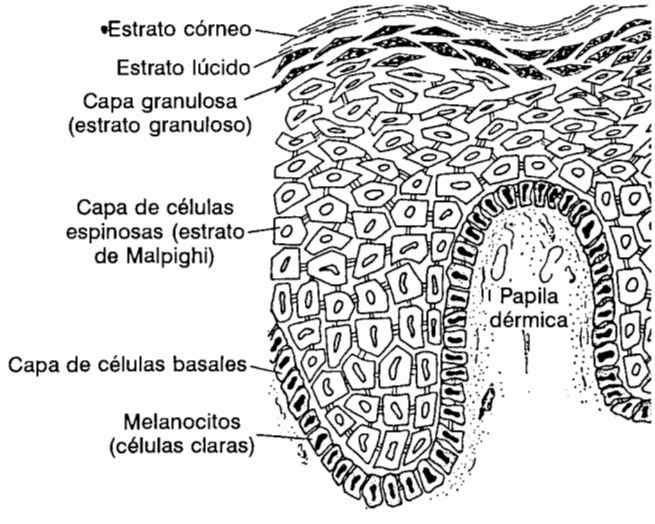


Fig. 14-1. Piel, anatomía normal. (Tomada de Lewis GM, Wheeler C: Practical Dermatology [3rd ed.]. Philadelphia, WB Saunders, 1967, p 3.)

Los apéndices de la piel son invaginaciones funcionales de la epidermis y dermis papilar hacia la dermis reticular y la capa de grasa subyacente. Consisten en folículos pilosos, glándulas sudoríparas ecrinas y apocrinas, y glándulas sebáceas. Los apéndices epidérmicos sirven como una fuente de células epidérmicas de regeneración después de la lesión dérmica. También suministran una fuente de contaminación bacteriana, debido a que la flora normal de la piel yace en la profundidad en los conductos de estas estructuras. La piel sirve como una barrera natural contra la invasión de las bacterias; se descama en forma continua y desprende los microorganismos que puedan estar presentes. También tiene una capa externa seca que resulta mortal para muchos virus y microorganismos gramnegativos. En condiciones normales, el pH de la piel varía de 4 a 6 y tiene la función de retardar el crecimiento de muchas bacterias. Una placa de ácidos grasos yace sobre la piel y es fungistática y bacteriostática. El hecho de que la piel esté colonizada por bacterias no invasivas sirve como medio para dejar fuera patógenos más invasivos mediante la elaboración de antibióticos, competencia por sustratos alimenticios y creación de un ambiente con pH adverso. La lesión térmica destruye esta primera línea vital de defensa inmunitaria.[37-39]

☐ Fisiopatología

La lesión térmica ocasiona un grado variable de muerte y disfunción celulares. La extensión de la lesión depende de la intensidad del calor, la duración de la exposición, el grosor de la piel y la conductancia tisular.[6,40] En la figura 14-2 se ilustra esta relación de temperatura y tiempo. Una herida por quemadura, en términos descriptivos, posee tres zonas concéntricas (fig. 14-3). La zona central es donde la lesión es mayor y allí se destruyen las células y los vasos. La zona de estasis sufre daño celular y vascular considerables. La sobrevida de la zona de estasis depende de factores que pueden o no estar bajo control del cirujano.[41-43] La muerte de esta zona puede convertir una herida de grosor parcial en una de grosor total. La zona periférica de la hiperemia es un área de daño reparable que sana en siete a 10 días.

Las quemaduras se clasifican como de grosor parcial o total.[44] Las primeras se subdividen además en superficiales y profundas. Las de grosor parcial superficial se extienden hasta la capa basal de la epidermis; sus características son ampollas, eritemas e hipersensibilidad intensa y sanan en 10 a 14 días. Una lesión de grosor parcial profunda destruye la epidermis y se extiende a una profundidad variable en la dermis. Los apéndices epidérmicos profundos permiten que algu-

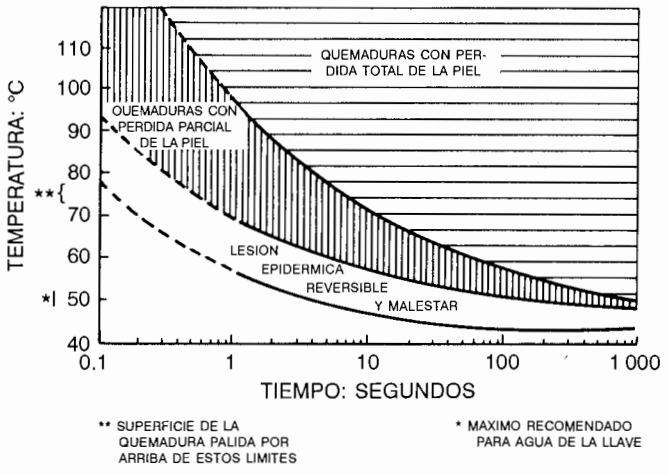


Fig. 14-2. Profundidad de la quemadura y función de la temperatura y el tiempo. (Adaptado de Zawacki EB, Warden GD: In Boswich JA [ed]: The Art and Science of Burn Care. Rockville, MD, Aspen, 1987, pp 26-47.)

nas de estas heridas sanen lentamente en varias semanas, muchas veces con cicatrización importante. Una lesión de grosor total ocasiona destrucción completa de la epidermis, dermis y apéndices dérmicos. Muchas veces estas heridas son secas, de consistencia correosa, sin sensibilidad y no sanan.[28]

La reacción inflamatoria inducida por la lesión por quemadura se puede dividir en una fase vascular y otra celular. Al principio hay un periodo breve de vasoconstricción seguido de vasodilatación activa. Dentro de la herida por quemadura se presenta un aumento marcado de la permeabilidad vascular. Los mediadores del incremento de la permeabilidad pueden incluir histaminas, serotoninas, complementos, leucotrienos, prostaglandinas y radicales de oxígeno. La permeabilidad vascular aumentada causa un eflujo rápido de proteínas y otras macromoléculas del suero en la herida por quemadura, lo que explica la fase edematosa de la reacción inflamatoria. También se observa una mayor pérdida de proteína en la luz intestinal y la herida.[45] Se presenta edema en tejido no quemado cuando se afecta más de 30% del área de superficie corporal. La causa de este edema es controversial.[46-48] De manera simultánea con la respuesta vascular, los neutrófilos, monocitos y plaquetas se marginan y migran hacia la herida. Estas células liberan mediadores que modulan la permeabilidad vascular, la migración celular y la reacción inmunitaria inespecífica y específica. Hay una mayor actividad proteolítica total, en proporción directa al porcentaje de superficie quemada.[49] Los monocitos pueden desempeñar un papel central en la modulación de la reacción inflamatoria y dirigir muchas fases de la curación de las heridas. Se ha pensado que el hipermetabolismo posterior a la quemadura es resultado de mediadores liberados a partir de los macrófagos.[40,50-52] Un estudio en niños que recibieron ibuprofeno poco después de sufrir lesiones por quemaduras demostró atenuación de la reacción hipermetabólica, tal vez por disminución de la temperatura basal. No se observó un efecto ahorrador de nitrógeno.[53] El estrés por frío acentúa las demandas metabólicas, que ya son altas.[54]

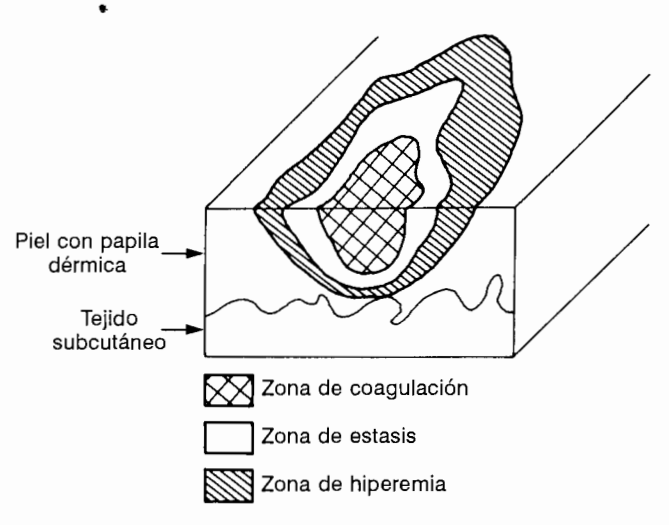


Fig. 14-3. Zonas de lesión. (Adaptado de Achauer BM, Martinez RN: Burn wound pathophysiology and care. Crit Care Clin 1:1, 1985.)

Las cascadas activadas de la coagulación y el complemento bloquean el drenaje linfático, estimulan la migración celular y ayudan a modular la fase vascular.

REACCION INMUNITARIA

Cuando se ha violado la integridad estructural de la piel, el sistema inmunitario específico defiende la brecha. Esta segunda línea de defensa consiste en elementos celulares y séricos. Los elementos celulares son neutrófilos y macrófagos; los elementos séricos consisten en los sistemas de coagulación y fibrinolítico, complemento y fibronectina. Inmediatamente después de la lesión, se activan la cascada de la coagulación y los sistemas fibrinolítico y de complemento. Los fragmentos C3A y C5A incrementan la permeabilidad vascular y sirven como quimiotácticos para reclutar neutrófilos y monocitos circulantes hacia el área. Los factores séricos sirven como opsoninas, que facilitan la fagocitosis de los microorganismos invasores por los neutrófilos y los monocitos. Los factores de coagulación sellan los linfáticos y retardan el flujo sanguíneo eferente para delimitar los microorganismos invasores y prepararlos para su destrucción por los elementos celulares.

La tercera línea de defensa es específica. Por lo general, se puede dividir en linfocitos derivados del timo y linfocitos procedentes de la médula ósea. Los linfocitos B participan en la producción de anticuerpos específicos, que pueden atacar bacterias o células, y las preparan para la fagocitosis por los elementos celulares o los pueden oponer al sistema de complemento, que puede lisar directamente bacterias en ausencia de una célula fagocítica. El macrófago procesa antígeno y lo presenta al linfocito T, que se activa. Esta célula T activada libera linfocinas, que estimulan a las células

B para producir anticuerpos específicos. Las células T activadas también tienen la capacidad de liberar mediadores que pueden estimular y mejorar la fagocitosis de los macrófagos, acelerar la producción de células destructoras, que atacan a las células blanco cubiertas de anticuerpos, y producir células T supresoras. Si existe una mayor producción de células T supresoras, el procesamiento de los antígenos y la liberación subsecuente de linfocina se suprime y la reacción inmunitaria se detiene.[55-58]

La supresión inmunitaria en los pacientes con quemaduras es un fenómeno bien comprobado. Los cambios inmunológicos incluyen disminución de la fagocitosis por los neutrófilos, capacidad de eliminación de neutrófilos, quimiotaxis neutrofílica, actividad de macrófagos, reacción linfocitaria a la estimulación por mitógenos, e interleucina 2, fibronectina y gammaglobulina y un incremento de la actividad de las células T supresoras. El prospecto de la modulación inmunitaria y la delineación de toxinas circulantes inmunitarias pueden reducir en forma significativa las muertes consecutivas a sepsis en sujetos quemados.[4,59-72]

☐ Evaluación y clasificación

En el lugar del accidente debe eliminarse el agente quemante lo más rápido posible. En el caso de una lesión química, se debe lavar la herida de inmediato con abundantes cantidades de agua. Se retiran todos los anillos y relojes de las extremidades para evitar un efecto de torniquete. Se cubre la herida y se mantiene al paciente caliente durante el transporte. En la unidad de urgencias, una persona quemada se trata como cualquier individuo traumatizado. Se debe prestar atención especial a las vías respiratorias, si existen antecedentes de lesión por flama en un espacio cerrado. Se puede presentar en poco tiempo obstrucción de las vías respiratorias superiores, especialmente en niños pequeños. Hay que administrar oxígeno (100%), se obtiene un acceso intravenoso de inmediato y se administran 20 ml de solución de Ringer con lactato por kilogramo de peso corporal en los primeros 30 minutos. Tal vez sea muy difícil establecer un acceso vascular, sobre todo en los niños pequeños. Los catéteres femorales son seguros en los niños y a menudo son más fáciles cuando no es posible obtener un sitio periférico. El acceso intraóseo es ideal para el sujeto en estado de choque, particularmente en hospitales remotos o salas de urgencias en las que la experiencia para el acceso venoso es limitada.[73,74] En todas las quemaduras importantes se coloca una sonda nasogástrica y una de Foley. Se debe obtener un historial clínico minucioso y se efectúa un examen detallado, una vez que se completa el estudio primario y se inicia la reanimación. Se determina cuidadosamente el porcentaje del área de superficie corporal quemada y la profundidad de la lesión. La regla de los nueves, que comúnmente se emplea en adultos, es inapropiada en los niños. El tamaño de la

Area	Nacimiento 1 año	1 a 4 años	5 a 9 años	10 a 14 años	15 años	Adulto	2°	3°	Total	Areas donadoras
Cabeza	19	17	13	11	9	7				
Cuello	2	2	2	2	2	2				
Tórax ant.	13	13	13	13	13	13				
Tórax post.	13	13	13	13	13	13				
Nalga der.	2½	2½	2½	2½	2½	2½				
Nalga izq.	2½	2½	2½	2½	2½	2½				
Genitales	1	1	1	1	1	1				
Brazo der.	4	4	4	4	4	4				
Brazo izq.	4	4	4	4	4	4				
Antebrazo der.	3	3	3	3	3	3				
Antebrazo izq.	3	3	3	3	3	3				
Mano der.	2½	2½	2½	2½	2½	2½				
Mano izq.	2½	2½	2½	2½	2½	2½				
Muslo der.	5½	6½	8	8½	9	9½				
Muslo izq.	5½	6½	8	8½	9	9½				
Pierna der.	5	5	5½	6	6½	7				
Pierna izq.	5	5	5½	6	6½	7				
Pie der.	3½	3½	3½	3½	3½	3½				
Pie izq.	3½	3½	3½	3½	3½	3½				
						TOTAL				

Causa de la quemadura _____

Fecha de la quemadura _____

Momento de la quemadura _____

Edad _____

Sexo _____

Peso _____

DIAGRAMA DE QUEMADURAS

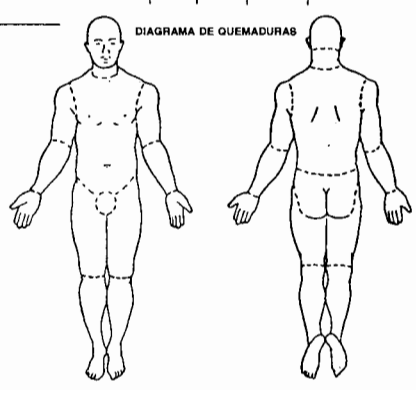


Fig. 14-4. Gráficas de Laundbrauder. (Adaptado de Zawacki EB, Warden GD: In Boswich JA [ed]: The Art and Science of Burn Care. Rockville, MD, Aspen, 1987, pp 26-47.)

cabeza del recién nacido equivale a casi tres veces el área de superficie corporal respecto del adulto, en tanto que la pierna del recién nacido es aproximadamente la mitad del porcentaje de área de superficie, en comparación con un adulto. Se deben utilizar las gráficas de Lund-Brauder para valorar el porcentaje de superficie corporal afectada (fig. 14-4).[75,76] Asimismo, se estima un peso seco "exacto".

Hay que suministrar medicamentos para el dolor por vía intravenosa. Las inyecciones intramusculares o subcutáneas son ineficaces y a menudo peligrosas en víctimas con quemaduras. Los criterios de hospitalización incluyen quemaduras de grosor parcial mayores de 10% o quemaduras de grosor total mayores de 2%; cualquier quemadura en las manos, cara, pies o perineo; cualquier lesión por inhalación; todas las quemaduras eléctricas y químicas; y todos los casos sospechosos de maltrato infantil.[28]

Los estudios de laboratorio en la admisión incluyen cuenta sanguínea completa, perfil químico, análisis de orina y radiografía de tórax. Si se sospecha lesión por inhalación o eléctrica, deben obtenerse los valores de gases en sangre arterial, electrocardiograma y concentraciones de carboxihemoglobina.

Los niños con quemaduras que no satisfacen los criterios de admisión hospitalaria se pueden tratar como pacientes externos. Se debe administrar un refuerzo tetánico a cualquier individuo que no haya recibido un refuerzo en los últimos cinco años o que no pueda recordar la fecha de su última inmunización. Los pacientes sin inmunización previa o inmunizados en forma inadecuada deben recibir 250 unidades de inmunoglobulina tetánica. Se debe iniciar una serie de inmunizaciones activas. En las personas que satisfacen los criterios de admisión se lavan cuidadosamente las heridas con agua y jabón. Se elimina todo el tejido desvitalizado y las vesículas abiertas; muchas veces las ampollas en las palmas de las manos y los pies se pueden dejar intactas. Una vez que se ha desbridado y cuidado el área, se aplica una cantidad generosa de crema de sulfadiacina de plata u otro agente tópico y se envuelven las extremidades en forma laxa con Kerlex. Se debe considerar la escarotomía en todas las quemaduras circunferenciales, que suele practicarse en la cama del paciente sin anestesia usando un cauterio con punta de aguja.

REANIMACION CON LIQUIDOS

Las fórmulas para la reanimación de las quemaduras son variables, de coloides puras o combinaciones de coloide y cristaloide hasta soluciones exclusivamente cristaloides.[7,46,77,78] El ion sodio se reconoce como el elemento fundamental en los líquidos de reanimación. Las recomendaciones para la reanimación del adulto quemado no se pueden extrapolar a los niños. La disparidad del área de superficie corporal para el peso y la tasa metabólica mayor en niños dan lugar a errores importantes cuando estas fórmulas se aplican a éstos. Una modificación de la fórmula de Parkland, que proporciona líquidos de mantenimiento diarios como solución de Ringer con lactato reforzada, 3 a 4 ml/kg/% de quemadura, es útil. Incluso cuando se infunden líquidos de mantenimiento, los niños requieren más de ellos para el mismo porcentaje de superficie quemada que los adultos.[79] Se calcula aproximadamente la mitad de este volumen para administrarse en las primeras ocho horas y la mitad restante en las siguientes 16. El empleo de esta fórmula hace sencilla la reanimación, menos costosa y más segura. Algunos centros recomiendan suministrar la mitad del volumen calculado en las primeras cuatro horas y luego la otra mitad en las 20 horas siguientes. Así demostraron una menor necesidad de apoyo ventilatorio y estabilización más rápida del gasto urinario y los signos vitales.[80,81] Las soluciones de coloide aumentan el costo de la reanimación sin un beneficio demostrado. La reanimación hipertónica requiere menos agua y produce menor edema, pero la hipernatremia, coma hiperosmolar, insuficiencia renal y alcalosis son riesgos de consideración.[82] Se ha descrito mielinólisis pontina central en los pacientes quemados hiperosmolares.[83] También se demostró que el volumen de líquido y la pérdida de sodio hacia la herida son inversamente proporcionales a la osmolaridad del líquido para reanimación. La reanimación con coloides induce una pérdida cinco veces mayor de sodio en la orina y la herida respecto de la solución salina hipertónica y la de Ringer con lactato.[84] Las fórmulas de reanimación son lineamientos. En una situación determinada, el niño puede requerir volúmenes mayores o menores, según sea su respuesta clínica. Las quemaduras más profundas y la lesión por inhalación pueden incrementar considerablemente los requerimientos de líquidos.[85]

Los signos vitales, la diuresis y el estado mental son buenas guías de la reanimación. La diuresis se debe conservar en 1 ml/kg/h en niños de menos de 30 kg y por lo menos en 30 a 40 ml/h en individuos con mayor peso. Más que intentar conservar una presión venosa central a un nivel arbitrario, la función del órgano terminal es aún el indicador más confiable de la reanimación exitosa.

El trasudado capilar es mayor en las primeras 12 horas y disminuye en forma progresiva en las 12 siguientes. Se deben administrar coloides durante las segundas 24 horas y se repiten diariamente para conservar la albúmina sérica en 2.0 g/dl o por arriba de estos valores. La velocidad del cristaloide se puede reducir hasta niveles de mantenimiento y ajustar según lo indicado por la diuresis.[86] Durante las segundas 24 horas se puede suministrar también dextrosa al 5% en solución salina fisiológica a la mitad. Se ha mostrado que la alimentación por sonda que se inicia 12 horas después de la lesión mejora las funciones intestinal e inmunitaria.

☐ Nutrición

La reacción metabólica a una quemadura mayor se puede describir como un continuo.[87] Un periodo de

hipometabolismo relativo permanece durante las primeras 24 a 48 horas. A lo anterior le sigue una fase de catabolismo marcado y pérdida masiva de proteínas estructurales y grasa. Esta fase continúa durante todo el tiempo que la herida permanece abierta y muchas veces se exacerba por episodios de infección, frío, estrés, dolor, ansiedad y procedimientos quirúrgicos.[88,89] Una vez que las heridas están cubiertas, el metabolismo entra en un periodo de convalecencia en el cual domina el anabolismo con restitución de las proteínas viscerales y estructurales del cuerpo.

La fase catabólica de la lesión por quemadura se caracteriza por concentraciones aumentadas de cortisona, adrenalina, noradrenalina, glucagon, aldosterona y hormona antidiurética.[90] Se puede duplicar la tasa metabólica basal. Los niños con reservas de grasa corporal bajas y poca masa muscular pueden desarrollar desnutrición proteicocalórica rápidamente si no se proporciona refuerzo nutricional.[7,91,92] Se presenta una pérdida importante de proteínas a través de la herida por quemadura.

Se han diseñado numerosas fórmulas para estimar las necesidades calóricas en niños quemados.[7,93-96] En los niños casi siempre se utiliza la fórmula 7 560 kJ/m^2 más la superficie corporal quemada.[86] La tecnología está ahora disponible para medir el gasto de energía en reposo mediante calorimetría indirecta.[93,95,97] En un estudio de lactantes y preescolares con quemaduras de más de 50% de superficie corporal total se pudieron satisfacer las necesidades nutricionales al proporcionar 120 a 200% de la tasa metabólica medida en reposo.[96] Este valor es un poco menor del que predicen muchas fórmulas y se ha confirmado en varios estudios recientes.[93,98-101]

Las proteínas deben formar hasta 20 a 25% de las calorías totales; los carbohidratos 40 a 50% y el resto de las calorías debe ser grasas.[7,102,103] Se ha demostrado que una formulación modular reduce la supresión inmunitaria, mortalidad y reacción metabólica posteriores a la quemadura y la estancia hospitalaria y que aumenta la barrera digestiva a la invasión bacteriana.[104-106] Esta dieta proporciona 20% de las necesidades energéticas a partir de las proteínas, 2% de la arginina, 0.5% de la cistina, 0.5% de la histidina y 15% de los lípidos. La mitad de las calorías de los lípidos la suministra el aceite de pescado y el 50% restante el aceite de cártamo. Los requerimientos calóricos restantes los aportan los carbohidratos. Un estudio más reciente confirmó el descenso de la función inmunológica, mayor incidencia de bacteriemia y menor índice de supervivencia cuando se administraban dietas con menor cantidad de proteínas.[107]

La nutrición se administra en forma óptima por vía enteral y en la mayoría de los casos requiere una sonda de alimentación.[106] Las alimentaciones intestinales se toleran mejor si la concentración de albúmina sérica se conserva en 2.5 g/dl o más. En fecha reciente se objetó este argumento. Un estudio reciente mostró que los peores pronósticos y la intolerancia alimentaria no se relacionaban con los niveles bajos de albúmina.[108] Si las alimentaciones intestinales no se toleran, la siguiente mejor opción es la alimentación parenteral. Lo anterior requiere por lo regular de un catéter venoso central, ya que rara vez se pueden suministrar calorías adecuadas a través de vías periféricas.[79] El consumo calórico y el peso corporal se deben vigilar diariamente y asimismo las concentraciones séricas de electrólitos, nitrógeno ureico sanguíneo (BUN), creatinina, albúmina, glucosa, fósforo, calcio, hemoglobina y hematócrito en pacientes con alimentación por sonda o hiperalimentación parenteral. Se vigila la concentración de glucosa en orina. Se determina semanalmente el perfil hepático y las concentraciones de prealbúmina, transferrina, magnesio, colesterol y triglicéridos.

Todos los niños quemados deben recibir por lo menos las dosis recomendadas diarias mínimas de vitaminas, minerales y elementos traza. Se debe administrar una cantidad de vitamina C cinco a 10 veces mayor que el mínimo valor diario recomendado, el doble de cinc y al menos el doble de vitamina B.[102]

☐ Tratamiento de las heridas

Casi todas las quemaduras pediátricas son menores (95%) y se pueden tratar en la consulta externa. El lavado y el desbridamiento de la herida se practican dos veces al día. Se aplica sulfato de polimixina B o bacitracina y la herida se envuelve en gasa. Estas heridas sanan en 10 a 14 días.[82] Las quemaduras menores de grosor parcial superficial también pueden tratarse con membranas sintéticas semipermeables, lo que simplifica la atención en el hogar y reduce el dolor.[109,110]

Una quemadura de grosor total obvio se debe extirpar y cubrir con un autoinjerto, tan pronto como el paciente esté hemodinámicamente estable. Es difícil determinar en forma temprana la profundidad de la lesión, en particular en las quemaduras por escaldadura, que explican la mayoría de las quemaduras pediátricas. El cierre quirúrgico radical temprano de todas las heridas por quemadura puede dar lugar a la pérdida de cantidades sustanciales de tejido, que de otra forma sanarían sin cicatrización significativa. Las heridas de profundidad indeterminada se deben tratar con desbridamiento y agentes tópicos dos veces al día hasta que la profundidad se pueda determinar con exactitud, lo que muchas veces toma 10 a 14 días.[87] De todos los factores que conducen a la cicatrización hipertrófica, uno de los principales es al parecer el tiempo hasta la cicatrización o cierre de la herida. De las quemaduras que cicatrizan entre 14 y 21 días, 33% desarrolla cicatriz hipertrófica. Las heridas que tardan más de 21 días en curar tienen una incidencia de 78% de cicatrización.[111]

El agente local ideal debe ser indoloro y no alergénico, prevenir la desecación, penetrar la escara de la quemadura y lograr control bacteriológico; el fármaco no debe suprimir la reepitelización ni lesionar células viables.[112] La sulfadiacina de plata no es ideal, pero satisface más de estos requerimientos que casi cualquier otro agente. Su aplicación es indolora, tiene pocos efectos secundarios, se absorbe mal y tiene un buen espec-

hipometabolismo relativo permanece durante las primeras 24 a 48 horas. A lo anterior le sigue una fase de catabolismo marcado y pérdida masiva de proteínas estructurales y grasa. Esta fase continúa durante todo el tiempo que la herida permanece abierta y muchas veces se exacerba por episodios de infección, frío, estrés, dolor, ansiedad y procedimientos quirúrgicos.[88,89] Una vez que las heridas están cubiertas, el metabolismo entra en un periodo de convalecencia en el cual domina el anabolismo con restitución de las proteínas viscerales y estructurales del cuerpo.

La fase catabólica de la lesión por quemadura se caracteriza por concentraciones aumentadas de cortisona, adrenalina, noradrenalina, glucagon, aldosterona y hormona antidiurética.[90] Se puede duplicar la tasa metabólica basal. Los niños con reservas de grasa corporal bajas y poca masa muscular pueden desarrollar desnutrición proteicocalórica rápidamente si no se proporciona refuerzo nutricional.[7,91,92] Se presenta una pérdida importante de proteínas a través de la herida por quemadura.

Se han diseñado numerosas fórmulas para estimar las necesidades calóricas en niños quemados.[7,93-96] En los niños casi siempre se utiliza la fórmula 7 560 kJ/m^2 más la superficie corporal quemada.[86] La tecnología está ahora disponible para medir el gasto de energía en reposo mediante calorimetría indirecta.[93,95,97] En un estudio de lactantes y preescolares con quemaduras de más de 50% de superficie corporal total se pudieron satisfacer las necesidades nutricionales al proporcionar 120 a 200% de la tasa metabólica medida en reposo.[96] Este valor es un poco menor del que predicen muchas fórmulas y se ha confirmado en varios estudios recientes.[93,98-101]

Las proteínas deben formar hasta 20 a 25% de las calorías totales; los carbohidratos 40 a 50% y el resto de las calorías debe ser grasas.[7,102,103] Se ha demostrado que una formulación modular reduce la supresión inmunitaria, mortalidad y reacción metabólica posteriores a la quemadura y la estancia hospitalaria y que aumenta la barrera digestiva a la invasión bacteriana.[104-106] Esta dieta proporciona 20% de las necesidades energéticas a partir de las proteínas, 2% de la arginina, 0.5% de la cistina, 0.5% de la histidina y 15% de los lípidos. La mitad de las calorías de los lípidos la suministra el aceite de pescado y el 50% restante el aceite de cártamo. Los requerimientos calóricos restantes los aportan los carbohidratos. Un estudio más reciente confirmó el descenso de la función inmunológica, mayor incidencia de bacteriemia y menor índice de supervivencia cuando se administraban dietas con menor cantidad de proteínas.[107]

La nutrición se administra en forma óptima por vía enteral y en la mayoría de los casos requiere una sonda de alimentación.[106] Las alimentaciones intestinales se toleran mejor si la concentración de albúmina sérica se conserva en 2.5 g/dl o más. En fecha reciente se objetó este argumento. Un estudio reciente mostró que los peores pronósticos y la intolerancia alimentaria no se relacionaban con los niveles bajos de albúmina.[108] Si las alimentaciones intestinales no se toleran, la siguiente mejor opción es la alimentación parenteral. Lo anterior requiere por lo regular de un catéter venoso central, ya que rara vez se pueden suministrar calorías adecuadas a través de vías periféricas.[79] El consumo calórico y el peso corporal se deben vigilar diariamente y asimismo las concentraciones séricas de electrólitos, nitrógeno ureico sanguíneo (BUN), creatinina, albúmina, glucosa, fósforo, calcio, hemoglobina y hematócrito en pacientes con alimentación por sonda o hiperalimentación parenteral. Se vigila la concentración de glucosa en orina. Se determina semanalmente el perfil hepático y las concentraciones de prealbúmina, transferrina, magnesio, colesterol y triglicéridos.

Todos los niños quemados deben recibir por lo menos las dosis recomendadas diarias mínimas de vitaminas, minerales y elementos traza. Se debe administrar una cantidad de vitamina C cinco a 10 veces mayor que el mínimo valor diario recomendado, el doble de cinc y al menos el doble de vitamina B.[102]

☐ Tratamiento de las heridas

Casi todas las quemaduras pediátricas son menores (95%) y se pueden tratar en la consulta externa. El lavado y el desbridamiento de la herida se practican dos veces al día. Se aplica sulfato de polimixina B o bacitracina y la herida se envuelve en gasa. Estas heridas sanan en 10 a 14 días.[82] Las quemaduras menores de grosor parcial superficial también pueden tratarse con membranas sintéticas semipermeables, lo que simplifica la atención en el hogar y reduce el dolor.[109,110]

Una quemadura de grosor total obvio se debe extirpar y cubrir con un autoinjerto, tan pronto como el paciente esté hemodinámicamente estable. Es difícil determinar en forma temprana la profundidad de la lesión, en particular en las quemaduras por escaldadura, que explican la mayoría de las quemaduras pediátricas. El cierre quirúrgico radical temprano de todas las heridas por quemadura puede dar lugar a la pérdida de cantidades sustanciales de tejido, que de otra forma sanarían sin cicatrización significativa. Las heridas de profundidad indeterminada se deben tratar con desbridamiento y agentes tópicos dos veces al día hasta que la profundidad se pueda determinar con exactitud, lo que muchas veces toma 10 a 14 días.[87] De todos los factores que conducen a la cicatrización hipertrófica, uno de los principales es al parecer el tiempo hasta la cicatrización o cierre de la herida. De las quemaduras que cicatrizan entre 14 y 21 días, 33% desarrolla cicatriz hipertrófica. Las heridas que tardan más de 21 días en curar tienen una incidencia de 78% de cicatrización.[111]

El agente local ideal debe ser indoloro y no alergénico, prevenir la desecación, penetrar la escara de la quemadura y lograr control bacteriológico; el fármaco no debe suprimir la reepitelización ni lesionar células viables.[112] La sulfadiacina de plata no es ideal, pero satisface más de estos requerimientos que casi cualquier otro agente. Su aplicación es indolora, tiene pocos efectos secundarios, se absorbe mal y tiene un buen espec-

tro bacteriano.[112,113] Se ha mostrado que la combinación de nitrato de cerio y sulfadiacina de plata es más efectiva en pacientes con quemaduras extensas. El componente de cerio mejora el control de gramnegativos y el componente de sulfadiacina de plata continúa ejerciendo un buen control micótico y de grampositivos. La mafenida es todavía un agente valioso, ya que puede penetrar la escara de la quemadura.[114] Tiene un buen espectro de control de gramnegativos y grampositivos, pero no tiene capacidad antimicótica.

En el cuadro 14-1 se enlistan otros agentes y se indican algunas de sus ventajas, limitaciones e indicaciones. El ungüento de prostaglandina E_1 se utiliza en quemaduras superficiales y sitios donadores con una disminución publicada del tiempo de cicatrización y cicatrices hipertróficas.[115] Por lo regular los autores realizan desbridamiento y cambio de vendaje dos veces al día. Un estudio reciente mostró que el desbridamiento y cambio de vendaje una vez al día reduce los costos y los episodios dolorosos y no aumenta la incidencia de infección ni morbilidad. Esto se efectuó para quemaduras del 30% o menos de la superficie corporal.[116]

La posición es un aspecto importante en la atención de heridas, especialmente de las lesiones de las manos. El edema, inflamación e inmovilidad son las tres grandes fuerzas que destruyen la función. El ejercicio, elevación, cabestrillo apropiado y cierre temprano de la herida limitan la discapacidad.[1,117] La mano se coloca en un cabestrillo en posición funcional. Se debe iniciar inmediatamente la elevación y el ejercicio activo de la mano. Todas las articulaciones se deben ejercitar de manera activa y pasiva varias veces al día.

Las quemaduras perineales profundas no requieren derivación fecal o urinaria. Un estudio de 20 años no mostró un aumento de las complicaciones infecciosas como resultado de la falta de derivación.[5,118,119]

Las quemaduras corneales deben referirse al oftalmólogo. Se tratan con desbridamiento, antibióticos tópicos, ciclopleJía y parche compresivo.[120]

La hormona de crecimiento humana recombinante en dosis de 0.2 mg/kg/día acelera la cicatrización, sobre todo en los sitios donadores. Su empleo también se relaciona con un descenso significativo de la estancia hospitalaria.[121]

☐ Control del dolor

Con frecuencia, el control del dolor en los niños es inadecuado. La correlación entre la percepción del dolor por parte del niño es muy diferente a la de su enfermera.[122-124] La respuesta al dolor varía notablemente de un paciente a otro. Un estudio reciente mostró que la intensidad del dolor es proporcional al porcentaje de superficie corporal quemada.[125,126]

Se puede controlar el dolor por medios farmacológicos y no farmacológicos. Se ha encontrado que la hipnosis, acupuntura y unidades de estimuladores nerviosos eléctricos transcutáneos tienen efectividad variable.[110] Un abordaje no farmacológico adjunto para el control del dolor ha tenido éxito en niños.[123] Los componentes clave de este método incluyen los siguientes:

1. Antes del cambio del vendaje de la quemadura se le informa al niño lo que debe esperar y luego se le mantiene informado al progresar el cambio de vendaje.
2. Se enfatiza la necesidad de ayudar al niño en el cambio del vendaje.
3. Las opciones ofrecidas al niño son apropiadas y razonables.
4. La enfermera conserva el control mediante el establecimiento de límites de tiempo razonables para la ayuda del paciente en estos procedimientos.
5. La atención del individuo se enfoca en el procedimiento, estimulándolo para que observe, ayude y vea el área quemada que se trata.
6. Se elogia al niño por su ayuda.
7. Se incrementa más la anticipación informándole al sujeto cuándo debe esperar el siguiente cambio del vendaje.
8. Lo más importante: nunca se obliga a un niño de cualquier edad a hacer algo que claramente no desea hacer o no está listo para realizar.

Se deben suministrar narcóticos en forma irrestricta para los procedimientos dolorosos y la exacerbación del dolor de fondo. Los niños prefieren la administración oral a la vía intramuscular. Para el uso intravenoso, la nalbufina es efectiva y causa poca depresión respiratoria. Si se presenta tolerancia a la nalbufina, se puede administrar morfina sin una reacción de abstinencia. El roxanol es una forma oral efectiva de la morfina. Si se requiere un narcótico de acción más prolongada para el dolor de fondo, la metadona es la opción. La meperidina, aunque es un narcótico de acción breve, puede tener efectos tóxicos graves si se administra a largo plazo debido a sus metabolitos. El fentanilo es un analgésico narcótico extremadamente efectivo que se debe reservar para los episodios de dolor intenso. El desarrollo rápido de tolerancia a este último y su alto costo pueden limitar su uso.[127] La forma oral de la ketamina se describió hace poco tiempo y se descubrió que es segura y efectiva. Los niños refieren un dolor 400% menor y una sedación mucho mejor.[128] El óxido nitroso, la analgesia controlada por el paciente y la analgesia epidural son otras alternativas. Pronto estarán disponibles nuevos fármacos para aplicación transdérmica y transmucosa.[129]

☐ Tratamiento quirúrgico

CONSIDERACIONES ANESTESICAS

El anestesiólogo debe estar alerta ante la posibilidad de hemorragia masiva y rápida. La conservación de la temperatura corporal normal requiere vigilancia constante. El quirófano debe estar a una temperatura de 29.4 a 32.2°C. Deben estar colocadas las sábanas térmicas y en función los calentadores para la cabeza. Si la cabeza del niño no está incluida en el procedimiento

Cuadro 14-1. Agentes tópicos

Agente	*Concentración*	*Aplicación*	*Técnicas de vendaje*	*Ventajas*	*Limitaciones*	*Espectro bacteriano*	*Indicaciones*
Sulfadiacina de plata	1%	cada 12 h	Abierta o cerrada	Mala absorción, efectos colaterales raros, indolora, buen espectro de cobertura	Sensibilidad en 4 a 8%, supresión de la cuenta de leucocitos, resistencia de gramnegativos, especialmente *Enterobacter*, no efectiva en quemaduras > 60% ASC	Cocos grampositivos, resistencia de gramnegativos incluyendo *Enterobacter, Escherichia coli y Candida*	Quemaduras mayores de primera línea
Mafenamida	10%	cada 12 h	Abierta o mínimamente cerrada	Penetración rápida de la escara, buen espectro bacteriano	Resistencia bacteriana, especialmente *Providencia stuarti*; los hongos inhiben el crecimiento epitelial, acidosis metabólica, insuficiencia respiratoria, absorción dolorosa y rápida	Cobertura amplia de gramnegativos y grampositivos, sin actividad antimicótica, especialmente bueno contra *Pseudomonas*	Infecciones invasivas de heridas por quemaduras o quemaduras profundas que afectan áreas pequeñas, como el caso de la lesión eléctrica
Nitrato de plata	1/2%	Humedecer cada 2 h	Cerrada	Resistencia poco común, indolora	Extremadamente sucia, hiponatremia, hipopotasemia, herida roja difícil, metahemoglobinemia	Grampositivo en hongos, algunos gramnegativos	Quemaduras menores de 50% de área de superficie corporal, para profilaxis, personas alérgicas a las sulfas
Gentamicina	0.1%	Cada 12 h		Buena cobertura para gramnegativos, especialmente *Pseudomonas*	Alta velocidad de absorción hasta niveles tóxicos, desarrollo de resistencia	Gramnegativos	Areas pequeñas durante un tiempo breve, invasión de quemaduras en personas alérgicas a las sulfas, se deben vigilar las concentraciones sanguíneas
Nitrato de cerio-sulfadiacina de plata	2.2%-1%	Cada 12 h	Cerrada	Baja toxicidad, mala absorción, útil en quemaduras extensas	Igual que la sulfadiacina de plata	Excelente cobertura para gramnegativos, además de las ventajas de la sulfadiacina de plata	Quemaduras extensas entre 60 y 80%
Yodopovidona	1%	Cada 12 h	Abierta o cerrada	Buen espectro bacteriano	Inactivado por el exudado, absorción dolorosa y rápida con altas concentraciones de yodo, acidosis metabólica	Amplia	Pocas, puede ser útil en una herida blanda y difícil de extirpar durante 24 h antes de la excisión
Rojo escarlata	5%		Cerrada	Indoloro, posible aceleración de la epitelización	Metahemoglobinemia, bronceado de la piel adyacente y la herida, muy sucia	Bacteriostático, secundario a un ambiente con pH bajo	Sitios donadores, posible uso sobre quemaduras de grosor parcial superficial en un paciente externo
Nitrofurazona		Cada 24 h	Semicerrada	Ninguno	Inactivada por el exudado de la herida	Limitada	Quemaduras superficiales pequeñas con bajo potencial de infección, alergias a las sulfas, injertos cubiertos con mallas
Neosporina/ bacitracina		Prn	Abierta o cerrada	Uso en la cara, no tóxico para los ojos	En concentraciones tóxicas en las quemaduras grandes		Quemaduras de grosor parcial superficial en un paciente externo y en quemaduras faciales abiertas tratadas

ASC, área de superficie corporal; prn, *pro renata* (según sea necesario).

de extirpación, se debe cubrir para evitar la pérdida de calor. Una disminución de la temperatura corporal es casi inevitable con la mayoría de los procedimientos mayores para quemaduras. Con una atención cuidadosa en el calentamiento externo y de todos los líquidos intravenosos se puede minimizar la hipotermia. Un esfuerzo bien coordinado que reduzca el tiempo quirúrgico también atenúa la pérdida de temperatura. Se deben establecer dos catéteres intravenosos de buen calibre. Según sea la situación clínica, puede estar indicado un catéter arterial, uno venoso central y una sonda urinaria.

Los pacientes con quemaduras pueden mostrar una sensibilidad alterada a los fármacos.[130] Los relajantes musculares despolarizantes, como la succinilcolina, pueden propiciar la liberación rápida de potasio. Sin embargo, la resistencia a los fármacos no despolarizantes parece aumentar con el porcentaje de área de superficie quemada. Estos sujetos también evidencian insensibilidad al tiopental, que dura mucho más que el tiempo de la curación completa de la herida por quemadura.[96,131-137]

La anestesia, desbridamiento considerable, injerto e hipotermia se combinan para incrementar el estrés metabólico. Se presenta una marcada elevación de las concentraciones de catecolaminas y un aumento concomitante de la producción de urea después de la anestesia general y los procedimientos quirúrgicos.[138] La limitación de la duración de la intervención quirúrgica, cantidad de hemorragia y variación de la temperatura ayuda a reducir el estrés metabólico.

La unidad de recuperación es una extensión del quirófano. Los esfuerzos por conservar la temperatura corporal normal y la ventilación son esenciales. El embotamiento, vendajes constrictivos e hipotermia se pueden combinar para comprometer la ventilación.

CONSIDERACIONES QUIRURGICAS

Se deben cerrar quirúrgicamente las quemaduras de grosor parcial profundo y grosor total. Se ha mostrado que la extirpación y el injerto tempranos reducen la estancia hospitalaria, limitan el número de desbridamientos dolorosos de las quemaduras y abaten el costo hospitalario global.[4,139,140] El índice de mortalidad se redujo de 45 a 9% en pacientes de 17 a 30 años de edad con la excisión temprana y cierre de heridas, pero no hubo mejoría en personas mayores de 30 años, además de un incremento aparente del índice de mortalidad en niños con la resección e injerto tempranos.[141]

Se emplean tres técnicas para la extirpación.[87] La primera es la resección secuencial, que supone el desbridamiento diario y una o dos sesiones semanales con un bisturí para eliminar una escara más firmemente adherida. Esta maniobra produce un lecho de granulación limpio en dos o tres semanas, que puede injertarse con piel. Esta técnica se puede emplear en heridas de profundidad indeterminada.[142,143]

La segunda técnica es la extirpación primaria hasta la fascia. Esta incluye la remoción de la herida por quemadura hasta la fascia utilizando electrocauterio o un bisturí caliente. La hemorragia es menor con este tipo de resección y se asegura el injerto sobre un lecho viable. El juicio necesario respecto de la profundidad de la herida no es tan esencial. Por lo tanto, este método puede ser empleado con mayor seguridad por cirujanos menos experimentados. Esta variante no debe practicarse en las manos, cara o cuello del niño, ya que las deformidades cosméticas son importantes. Se reserva para la extremidad proximal y las extirpaciones del tronco. Incluso en estas áreas, los resultados funcionales y cosméticos de la extirpación fascial primaria son a menudo debilitantes. Un grupo empleó esta técnica en 594 niños en las primeras 24 horas después de la lesión y encontró que la hemorragia disminuía a la mitad mediante extirpación de la quemadura durante este periodo. Se obtenía todo el autoinjerto disponible, se creaba una malla en proporción uno a tres y se colocaba una capa superior de homoinjerto. Las áreas con autoinjerto insuficiente se cubrían con homoinjerto. La estancia hospitalaria y la frecuencia de los cambios dolorosos de vendajes se redujeron notablemente, así como la incidencia de infección. Sin embargo, no se demostró una disminución significativa de la mortalidad.[144,145]

La tercera técnica es una extirpación tangencial que incluye la eliminación de capas delgadas secuenciales de escara quemada hasta que se alcanza un lecho con vialidad clara. Esta técnica requiere más experiencia quirúrgica para juzgar cuándo es suficiente la profundidad de la resección. La ventaja principal de este procedimiento es que suele ser posible conservar los elementos dérmicos en quemaduras profundas de grosor parcial, así como gran parte del tejido graso en la lesión de grosor total. Si se desconoce la profundidad de la quemadura y queda tejido no viable, se pierde un autoinjerto valioso. La extirpación tangencial puede provocar hemorragia masiva. Los autores siempre aplican torniquetes en las extremidades para limitar la hemorragia. La clisis de la subescara con adrenalina en solución de Ringer con lactato limita la magnitud de la hemorragia en la extirpación troncal. Con torniquetes y clisis con adrenalina, los autores han podido lograr extirpaciones mucho más grandes con una hemorragia aceptable. Se han realizado varios estudios para identificar el momento óptimo para la excisión y así limitar la pérdida de sangre. El grupo del *Shriners Burn Hospital* de Galveston demostró un descenso significativo de la pérdida sanguínea cuando la resección se practica en las primeras 24 horas.[144] Otros grupos no mostraron diferencia entre la excisión realizada antes o después de siete días.[146]

Puede anticiparse que la pérdida sanguínea en niños sea de 3.4% del volumen sanguíneo total por porcentaje de quemadura eliminada. Esto puede usarse como una guía general para planear la disponibilidad de sangre para una operación.[147] Un aspecto más difícil es programar la excisión en quemaduras por escaldaduras. Es difícil valorar la profundidad en este tipo de lesión. Si la remoción quirúrgica se realiza en los pri-

meros cinco días de la lesión, es mayor la pérdida de sangre y el área de excisión, sin que esto reduzca la estancia en el hospital. Si la excisión se retrasa hasta 10 o 14 días después de la lesión, la quemadura de segundo grado superficial ya habrá cicatrizado y se pueden cortar las porciones que aún no cicatrizan sin prolongar la estancia hospitalaria, lo que disminuye el área de resección y la pérdida sanguínea. Esta ha sido la experiencia de los autores, similar a la de otros.[148] Las quemaduras faciales que no cicatrizan 14 a 20 días después tal vez deban someterse a excisión tangencial e injerto. Después de este periodo el grado de cicatrización hipertrófica se vuelve excesivo.[149]

En la mayoría de las heridas recién extirpadas se puede colocar inmediatamente un injerto de piel. Si la hemorragia es intensa o el cirujano está incómodo con la profundidad de la extirpación, las heridas se pueden envolver con una malla de gasa fina y vendajes húmedos abultados y el injerto se difiere 24 horas.

La solución de Ringer con lactato se puede inyectar por vía subcutánea virtualmente en cualquier área de la que se va a obtener un injerto, proporcionando así una superficie lisa y firme a partir de la cual obtenerlo. Una bomba rodante puede inyectar la clisis subcutánea, lo que reduce el tiempo necesario para este procedimiento y administra el líquido a temperatura corporal. Se puede practicar la clisis de toda la espalda en menos de 10 minutos. Cuando se cortan pequeñas quemaduras, la piel cabelluda es una donadora ideal. No produce cicatriz, el sitio queda cubierto por pelo y se evitan los sitios donadores hipertróficos que se ven en los niños. La calidad del injerto es similar al de otros sitios.[150] Los injertos se pueden efectuar en mallas de 1:1.5 o mayores, dependiendo de la cantidad de autoinjerto disponible, y se engrapan en su lugar. Cuando los injertos se expanden ampliamente, como 1:3 o 1:4, se selecciona una capa suprayacente de homoinjerto.

Las mallas de injerto se deben cubrir con una malla de gasa fina y un vendaje abultado. Los catéteres estratégicamente colocados a través de todos los vendajes pueden ayudar a conservar los injertos húmedos con una solución de antibióticos triples durante los primeros cuatro a cinco días. Con esta técnica se obtienen excelentes injertos. Las razones principales de las pérdidas de injertos son los lechos inadecuadamente cortados, las infecciones o las desecaciones y alteraciones mecánicas. Los aparatos de yeso para inmovilización, sobre todo en los niños más pequeños, evitan muchos de estos problemas.[151]

El desarrollo de células epiteliales cultivadas se ha vuelto común. Varias compañías comercializan este servicio. Un centímetro cuadrado de piel cosechada puede cultivarse y extenderse hasta un área mayor a un metro cuadrado en cerca de dos semanas. La obtención de estas células cultivadas varía considerablemente de una institución a otra. Esta tecnología es crucial para los niños con quemaduras masivas. Las células cultivadas también se emplean para cubrir las superficies que se someten a revisión de cicatriz con resultados mucho mejores a largo plazo.[152,153] En fecha reciente se aprobó Integra y está disponible en el mercado. Esta membrana compuesta puede colocarse sobre un lecho limpio y cierra bien la herida. La membrana de silastic puede retirarse en forma secuencial conforme se dispone de autoinjertos para la aplicación ampliada en malla. Se obtienen muy buenos resultados con esta nueva tecnología. Para prevenir la diseminación del SIDA, los cirujanos británicos recurren a uno de los padres como donador de un aloinjerto para cubrir las heridas durante cierto tiempo. Estos aloinjertos son más seguros y pueden usarse como cobertura para los autoinjertos en malla ampliada o como un lecho de colágena para las células cultivadas.[154] El desarrollo de estas innovaciones es fundamental para la sobrevida del niño con quemaduras masivas, en quien los sitios donadores son extremadamente limitados.

LESION RESPIRATORIA

La lesión por inhalación se observa en 15 a 18% de las hospitalizaciones por quemaduras y explica 30 a 80% de las muertes por este traumatismo.[155-161] Las quemaduras por inhalación son resultado del calor directo o lesión química tóxica. El aire seco de 500°C se enfría hasta casi 50°C para el momento en que llega a la carina. Las sustancias químicas tóxicas relacionadas con la lesión por inhalación son aquéllas que se absorben sistemáticamente y causan daño directo al revestimiento traqueobronquial.[162] Las sustancias más tóxicas y rápidamente mortales son monóxido de carbono y cianuro.[163] Las sustancias químicas directamente tóxicas son numerosas. El cloruro de polivinilo, presente en materiales que retardan el fuego y en el plástico, producen aldehídos, ácido hidroclórico y cloro. Los productos de nylon, hule, seda, lana y petróleo liberan amoniaco. Estas sustancias y muchas otras causan lesión directa a la mucosa de las vías respiratorias.[164,165]

La valoración debe incluir un historial clínico completo. Los síntomas y signos pueden abarcar irritación de garganta, disfonía, disfagia, tos, producción de esputo carbonáceo, estridor, inflamación nasal, taquipnea, retracciones, inquietud, confusión o irritabilidad. Los hallazgos pueden incluir vibrisas quemadas, quemaduras faciales y sibilancias o estertores a la auscultación.[155,166] Puede haber una lesión importante por inhalación en ausencia de signos o síntomas y con datos de laboratorio normales.[167] Las lesiones por escaldaduras pueden ocasionar daño considerable a la vía respiratoria en ciertas circunstancias, cuando los líquidos calientes se aspiran. Un informe de 13 pacientes de este tipo refiere un índice de mortalidad del 25%.[168]

La insuficiencia pulmonar aguda se puede iniciar en las primeras 24 horas. Puede presentarse a continuación edema pulmonar y neumonía. El medio más exacto para diagnosticar la lesión por inhalación es una broncoscopia flexible o detección con xenón-133.[157,165,169]

El tratamiento de la lesión por inhalación se inicia en el lugar del rescate. A todos los individuos se les debe administrar oxígeno al 100%, lo que acelera la eliminación del monóxido de carbono por un factor de

5. La humectación del gas inspirado, complementación de oxígeno y un buen drenaje pulmonar son los componentes principales del tratamiento. Los esteroides no tienen cabida en la terapéutica de la lesión por inhalación. Se deben suministrar antibióticos únicamente en los casos en que se presenta una infección comprobada. Las indicaciones para intubación y apoyo ventilatorio incluyen cualquiera de los siguientes:

1. Aumento del estridor, con datos claros de edema y obstrucción.
2. Hipoxemia.
3. Incapacidad para eliminar secreciones.
4. Ventilación inadecuada que no mejora con escarotomía, en una quemadura circunferencial del tórax.
5. Elevación de la presión intracraneal por la lesión cerebral hipóxica.[167]

La lesión por inhalación puede aumentar 50% los requerimientos totales de líquidos. La reanimación inadecuada con líquidos incrementa las complicaciones de la lesión por inhalación, puede extender la profundidad de una lesión por quemadura y se agrega al compromiso inmunitario. Es frecuente que las lesiones por inhalación provoquen neumonía; hay descripciones de neumonía por áscaris en niños quemados, letal si no se diagnostica y trata. El ciclo vital normal de estos gusanos incluye el paso por el pulmón, lo cual casi siempre es un proceso benigno. Cuando esto sucede en presencia de una lesión por inhalación se vuelve un problema mucho más grave.[170]

La insuficiencia respiratoria aguda secundaria a la lesión por inhalación y las grandes quemaduras cutáneas conllevan una mayor mortalidad que cualquiera de esas lesiones aisladas. Si se desarrolla sepsis secundaria a la herida por quemadura, el índice de mortalidad se duplica. La excisión temprana con injerto abate la mortalidad en 53% en estas circunstancias.[171] Es probable que la extubación sea difícil en estos casos; el héliox la facilita.[172,173]

LESION ELECTRICA

Las quemaduras eléctricas explican menos de 5% de las admisiones a la mayoría de las unidades para quemados. La energía o calor producido por el choque eléctrico es una función del voltaje, amperaje y tiempo. Los tejidos muy resistentes como la piel seca y el hueso generan altas temperaturas cuando se aplica un voltaje alto. Se observa necrosis muscular debido a la lesión por calor, lesión vascular difusa y tumefacción intensa dentro de los compartimientos del músculo fijo. La lesión vascular es un fenómeno progresivo y los aneurismas de la aorta se pueden desarrollar en forma tardía.

La lesión neurológica puede causar coma, convulsiones y neuropatía periférica. La discapacidad neurológica tardía puede deberse a oclusión vascular y desmielinización progresivas. Estas anormalidades pueden hacerse aparentes hasta dos años después de la lesión. También se han informado secuelas neurológicas después de lesiones por bajo voltaje.[174] Pueden ocurrir necrosis ósea y fracturas por contracción tetánica de los músculos.

La corriente alterna de bajo voltaje puede causar fibrilación ventricular y paro cardiaco, así como tetania de los músculos de la respiración y sofocación.[175] Se debe iniciar la reanimación cardiopulmonar vigorosa, ya que a menudo la reanimación de una lesión eléctrica es exitosa. La mayoría de las anomalías eléctricas en los niños es efecto de bajo voltaje y habitualmente ocurre en el hogar. No es necesario hospitalizar a personas con lesiones por bajo voltaje, si no hay anormalidades en el examen físico o los datos del laboratorio.[176,177] La lesión más frecuente ocurre en la comisura bucal. Las altas temperaturas de la formación de arcos eléctricos ocasionan daño extenso.[178-183]

Existe controversia acerca del mejor tratamiento para las lesiones en las comisuras, entre la reparación temprana o la tardía y entre la inmovilización o la omisión de ésta.[184-188] Los autores adoptaron un abordaje conservador no quirúrgico para estas lesiones con excelentes resultados a largo plazo. Los pacientes con este problema se tratan en forma ambulatoria y nunca se ha producido una hemorragia significativa de la arteria labial. Hay otros profesionales que apoyan este abordaje.[185] La lesión eléctrica por alto voltaje se manifiesta por un punto de entrada chamuscado y marmóreo y un punto de salida explosivo y devastador en el sitio en que hace tierra (fig. 14-5). Los valores de la mioglobinuria y las cifras elevadas de fosfocinasa de creatina indican una lesión profunda y potencialmente devastadora, muchas veces cubierta por piel viable.[113,187] Se debe administrar por vía intravenosa solución de Ringer con lactato y establecer la diuresis a un nivel de al menos 1.5 a 2.0 ml/kg/h. Debido a los efectos nefrotóxicos de los productos del desdoblamiento de la mioglobina, se establece la diuresis con manitol y líquidos y se alcaliniza la orina.

Hay que valorar con cuidado los compartimientos musculares y practicar una fasciotomía temprana para prevenir un síndrome de compartimiento. Las lesiones por alto voltaje requieren desbridamiento frecuente de tejido necrótico, que puede ser progresivo. Puede usarse la gammagrafía con pirofosfato de estaño y tecnecio 99m para localizar las áreas de necrosis muscular.[188] Las amputaciones pueden ser necesarias de manera temprana.[179] Una vez que se desbridan adecuadamente estas heridas y se controlan la progresión de la trombosis vascular y la necrosis, las heridas abiertas se pueden cubrir con injertos de piel de grosor parcial y colgajos rotatorios y se posponen las transferencias hasta que todo esté bien cicatrizado.

RECUBRIMIENTO DE LAS HERIDAS POR QUEMADURAS

Las coberturas o los vendajes de las heridas por quemaduras deben tener por lo menos una o más de las siguientes calificaciones:

1. Permeabilidad al vapor y gas.
2. Adherencia.

Fig. 14-5. *A*, víctima de cuatro años de edad con una lesión eléctrica de alto voltaje con sitio de salida devastador en ambos pies. *B*, el punto de entrada en la parte superior del brazo izquierdo produjo su destrucción completa. Esta niña también sufrió una lesión extensa por la llamarada a causa de la formación de arcos de corriente eléctrica, como lo evidencia la quemadura sobre todo el tórax anterior y el área inguinal.

3. Inhibición bacteriana.
4. Capacidad para vascularizarse.

Algunos recubrimientos para heridas por quemaduras satisfacen una o más de estos criterios. Las coberturas se pueden dividir en vendajes sintéticos o biológicos; estos últimos pueden ser cultivados. Algunos investigadores sugieren que las células epiteliales cultivadas pueden ser superiores, a largo plazo, al injerto de piel. La pérdida del injerto temprano de células epiteliales cultivadas es en promedio de 50 a 60%. Este bajo porcentaje y el costo elevadísimo pueden limitar su utilidad en pacientes con quemaduras menos extensas. Se encuentra disponible la piel artificial en dos capas, hecha de silicón fijado a una base de colágena. La herida seccionada se cubre con este material. Una vez que se observa una buena fijación vascular de la base de colágena, que ocurre aproximadamente en 30 días, se puede eliminar el silicón en forma secuencial y se aplica una capa delgada de autoinjerto o células epiteliales cultivadas. Se presume que hay menor contracción y cicatrización a partir de la piel artificial de dos capas.

En otra técnica, las células epiteliales cultivadas se colocan sobre piel de cadáver mecánicamente desepitelizada, que sirve como base de colágena. Se ha informado que este procedimiento produce menos cicatrización y se asemeja más a la piel normal. En otros métodos, las células epiteliales cultivadas se aplican a la membrana dérmica hecha de fibroblastos humanos cultivados, que se incorpora en una membrana acelular de glucosaminoglucano de colágena.[189]

Los vendajes sintéticos o biológicos se deben vigilar cuidadosamente. Se ha informado síndrome de choque séptico en niños tratados con barreras para la herida sintética y con algún material de aloinjerto.[190] Algunos ejemplos de material sintético son Duoderm y Biobrane, muy útiles para las quemaduras superficiales de segundo grado y los sitios donadores. Los pacientes pueden moverse, se evitan los vendajes frecuentes y dolorosos y es rápida la cicatrización de la herida.[191,192]

REHABILITACION

Las dos finalidades principales de la atención de las quemaduras son la sobrevivencia y la limitación de la discapacidad física y emocional. Se realizan esfuerzos para lograr estos objetivos a partir del momento de la hospitalización. La calidad de la sobrevida depende de la posibilidad de minimizar la discapacidad física y emocional. Todo el equipo de quemaduras es responsable de ese esfuerzo. Los terapeutas ocupacionales o físicos son personas clave del equipo. Varios factores influyen sobre el grado de discapacidad física resultado de la lesión por quemaduras; éstos se pueden clasificar *grosso modo* en factores intrínsecos y extrínsecos. Los factores intrínsecos incluyen:

1. Localización anatómica de las quemaduras.
2. Profundidad de la quemadura.
3. Profundidad de la curación.
4. Predisposición genética a la formación de cicatrices.
5. Fuerzas contráctiles físicas.
6. Maduración.
7. Edad.

La cantidad de cicatrización hipertrófica y la velocidad de curación parecen depender de la profundidad, edad y genética. En los niños menores se forman cicatrices más hipertróficas que en las personas mayores.

Sus cicatrices, al parecer, maduran a una velocidad mucho más lenta. Los factores extrínsecos son:

1. Intervención terapéutica, como la excisión y el injerto tempranos.
2. Seguimiento.
3. Observancia de la terapia intensiva de pacientes y padres necesaria para superar las discapacidades físicas.[142,143]

Después que se ha cubierto completamente la quemadura, se debe continuar con el uso de cabestrillos, ropas de compresión, ejercicios con movimientos pasivos y activos, equipo adaptativo y adecuación a las actividades de la vida diaria. Las prendas de compresión son útiles para limitar la cicatrización hipertrófica.[7] Por lo general, los niños menores con quemaduras muy grandes se desempeñan bastante bien durante la experiencia de la quemadura. Muchas veces las familias necesitan asesoría y apoyo, tanto o más que las víctimas. Los adolescentes con cicatrices visibles requieren atención especial y a menudo tienen problemas importantes de autoestima que ameritan un estudio cercano.[193,194]

COMPLICACIONES

Un estudio de 139 muertes consecutivas a quemaduras mostró una incidencia de 53% de complicaciones en el sistema nervioso central, desde abscesos hasta hemorragias e infartos.[195] Un estudio de 224 ingresos pediátricos por quemaduras encontró un índice de infección del 14%. Los factores predisponentes incluyeron: quemadura mayor del 20% de la superficie corporal, inhalación de humo y presencia de un instrumento permanente.[196] La fiebre y leucocitosis no siempre indican infección en las quemaduras pediátricas. Antes de recurrir a los antibióticos, debe buscarse otra evidencia de infección.[197-199]

Una lesión importante por inhalación puede no ser aparente en la valoración inicial. Si los antecedentes la sugieren, se debe estar atento. Con frecuencia se presenta hiponatremia en las primeras 48 horas, en parte por un aumento de la producción de hormona antidiurética y líquidos hipotónicos. Se deben buscar datos del síndrome de compartimiento, especialmente en las lesiones circunferenciales. La determinación del pulso con Doppler es de valor limitado, ya que puede estar presente un síndrome de compartimiento notorio, mucho antes que se pierda el pulso arterial. Virtualmente todas las lesiones circunferenciales requieren escarotomía. Rara vez es necesaria la fasciotomía, excepto en el caso de lesión eléctrica. Las quemaduras torácicas circunferenciales pueden exigir escarotomía para mejorar la mecánica ventilatoria, sobre todo en los niños menores. La alimentación enteral temprana puede servir para conservar un pH gástrico normal y prevenir hemorragias del aparato digestivo superior.

Después de siete a 10 días, la sepsis de la herida por quemadura se convierte en un riesgo mayor.[4] La lesión grave por inhalación y la sepsis son una combinación particularmente mortal que ocasiona insuficiencia orgánica múltiple y muerte.[200] Una fuente de sepsis que a menudo se deja de lado es la tromboflebitis séptica, que se presenta en aproximadamente 4 a 5% de los pacientes con quemaduras mayores. Si no se trata, la tasa de mortalidad se acerca al 100%. Cuando se sospecha tromboflebitis séptica, se deben inspeccionar cuidadosamente todos los sitios de las vías intravenosas previas; la aspiración del sitio no es efectiva para establecer el diagnóstico. Si existe cualquier secreción a partir del sitio, se debe abrir la vena directamente, de preferencia bajo anestesia. En caso de reconocer que el sitio contiene pus, se debe remover toda la vena y la herida se deja abierta.

Un estudio en 70 niños publicó un descenso significativo de la sepsis del catéter cuando se suspendieron los cambios frecuentes del mismo, ya sea por un nuevo alambre o en un sitio distinto.[197] Otro estudio mostró que los catéteres femorales, aunque pasaran a través de tejido quemado, no tenían mayor incidencia de infección respecto de los catéteres de otros sitios.[73] La sepsis de las vías intravenosas, sinusitis, condritis y urosepsis por sondas permanentes se deben valorar en el individuo quemado séptico.[4] La insuficiencia renal puede ser resultado de reanimación insuficiente, sepsis o lesión tóxica por mioglobina o fármacos. El síndrome de choque tóxico puede llevar a los pacientes quemados a la muerte en poco tiempo; sus signos iniciales incluyen aumento súbito de la temperatura corporal, taquicardia notoria, taquipnea y descenso profundo de la cuenta de leucocitos en un lapso de horas, justo antes de la fase del choque.[201] La hipertensión es un problema casi exclusivo de los niños. Se puede iniciar inmediatamente y persiste hasta tres meses después del cierre completo de la herida. La causa puede ser una producción mayor de renina; es posible el tratamiento con furosemida e hidralacina. La hipertensión puede ser grave y en ocasiones induce síntomas neurológicos si no se trata. La embolia pulmonar, un problema frecuente en los adultos quemados, es rara en niños.[202] El síndrome de compartimiento abdominal que se publicó hace poco tiempo en los niños con quemaduras masivas tiene un pronóstico muy malo.[203]

Una vez que cierra la herida, el prurito es un problema de consideración en los niños. Con frecuencia se rascan de manera tan vigorosa que se alteran los sitios ya sanados de donde se obtuvo un injerto y los sitios tratados con injertos. No se conoce un tratamiento efectivo para esta complicación. La difenhidramina y la hidroxicina combinadas con cremas humectantes y ropa de compresión parecen ser útiles. Los niños tienden a desarrollar cicatrización hipertrófica grave.[59,137,204] Las prendas de compresión y un programa de rehabilitación vigilada ayudan a reducir este problema adverso. La calcificación heterotópica también es un problema importante,[205] quizá relacionado con una fisioterapia extrema, con hemorragia hacia los tejidos blandos y calcificación subsecuente. Se ha informado cáncer en las cicatrices de quemaduras. Este suele presentarse en heridas que se reabren crónicamente o que sanan mal.[206]

☐ Pronóstico y prevención

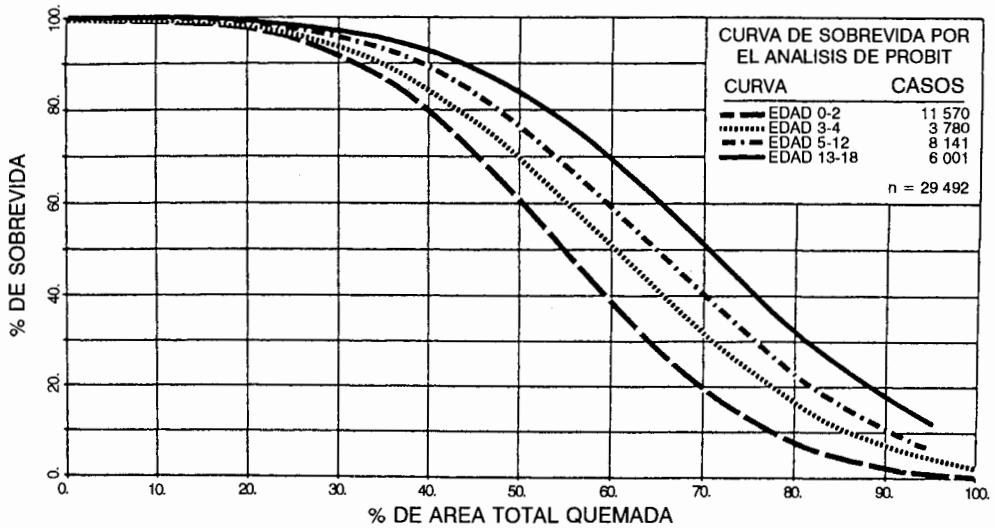
En 1898 se sugirió que la recuperación era una excepción, si se destruía un tercio de la superficie cutánea.[3] En 1958, el LD50 se mantuvo en 30%. Un estudio de 1978 a 1985 indicó que muchos factores habían mejorado la perspectiva hasta un LD50 de 64%. Para 1991, algunos centros referían que su LD50 era de 90%.[4,79] La figura 14-6 es una demostración gráfica del tamaño de las quemaduras, en comparación con la mortalidad en adultos y niños.[79] Aunque algunos investigadores declaran que el índice de mortalidad por quemaduras en niños menores de un año no es diferente al de pacientes de dos a 19 años, los hallazgos de otros profesionales no apoyan este dato.[207-211] La mayoría de los cirujanos especialistas en quemaduras cree que el porcentaje de superficie corporal quemada, la lesión por inhalación y la edad son los principales predictores de la sobrevida a las quemaduras.[212] Otro estudio reciente ha mostrado que el porcentaje de retención de líquidos durante las primeras 48 horas después de la reanimación guarda estrecha relación con la tasa de mortalidad.[213] Otro estudio reciente en 185 niños quemados publicó un índice de mortalidad de 15% en niños y de 3% en las niñas, ambos correlacionados con la gravedad. Casi todas las muertes en varones se presentaron en aquéllos con peso superior a la percentila 95° para su edad y talla.[214] Las víctimas de maltrato infantil tienen un índice de mortalidad mucho mayor que los sujetos de la misma edad y gravedad.[215]

PREVENCION

El tratamiento más efectivo de las quemaduras es, con mucho, la prevención. En 1985, 47% de las muertes por quemaduras ocurrió en niños menores de cuatro años de edad. De estas muertes, tres cuartas partes pudieron evitarse con el uso de rociadores residenciales, detectores de humo, cigarrillos contra incendios y encendedores a prueba de niños. Los cigarrillos a prueba de incendios podrían prevenir numerosas muertes pediátricas. Los detectores de humo podrían reducir las muertes por incendios a casi la mitad. Cerca del 24% de las lesiones por escaldadura que requieren admisión hospitalaria es resultado del agua caliente de la llave. Estas lesiones podrían prevenirse mediante dispositivos antiescaldadura, así como regulando la temperatura del agua en el calentador de agua.[12] La efectividad de la educación pública quedó bien demostrada en Dinamarca donde, durante los últimos 17 años, las lesiones por escaldadura han disminuido 50%.[12,20,21,216] Las quemaduras con grasa caliente constituyen un porcentaje mucho menor de las quemaduras pediátricas, pero una proporción mucho más alta de quemaduras graves que requieren injerto.[6,17] Las secadoras de pelo son otra causa de quemaduras graves. El aire que sale de ella alcanza temperaturas de 110°C.[217]

Los programas de prevención se deben enfocar en las áreas de alto riesgo. Los censos muestran una correlación importante entre los factores de pobreza, cambios de domicilio frecuentes, niños pequeños, padres solteros, niños discapacitados, unidades habitacionales viejas, con una mayor incidencia de lesiones por quemaduras.[32,218] Las lesiones eléctricas en personas jóvenes menores de 20 años de edad se podrían evitar en buena medida a través de la educación y las precauciones apropiadas.[175]

Una parte vital de la responsabilidad del equipo de atención a pacientes con quemaduras es la participación en la educación pública y los esfuerzos legislativos para prevenir las lesiones por quemaduras.



Epidemiología de quemaduras en niños: sobrevida de niños quemados por edad para todas las fuentes de calor, 1964-1984 (n = 29 492).

Fig. 14-6. Epidemiología de las quemaduras en niños. (Tomado de East MK, Jones CA, Feller I, et al: Burns in Children: Pediatric Burn Management. Chicago, Year Book, 1988, p 8.)

BIBLIOGRAFIA

1. Robotti EB: The treatment of burns: An historical perspective with emphasis on the hand. Hand Clin 6:163–190, 1990.
2. Romm S: Burns in art. Clin Plast Surg 13:3–8, 1986.
3. Pinnegar MD, Pinnegar FC: History of burn care. A survey of important changes in the topical treatment of thermal injuries. Burns 12:508–517, 1986.
4. Luterman A, Dacso CC, Curreri PW: Infections in burn patients. Am J Med 81:45–52, 1986.
5. Alghanem AA, McCauley RL, Robson MC, et al: Management of pediatric perineal and genital burns: Twenty-year review. J Burn Care Rehabil 11:308–311, 1990.
6. Schubert W, Ahrenholz DH, Solem LD: Burns from hot oil and grease: A public health hazard. J Burn Care Rehabil 11:558–562, 1990.
7. Harmel RP, Vane DW, King DR: Burn care in children: Special considerations. Clin Plast Surg 13:95–105, 1986.
8. Stuart JD, Kenney JG, Morgan RF: Pediatric burns. Am Fam Physician 36:139–46, 1987.
9. Wilson DI, Bailie FB: Petrol—something nasty in the woodshed? A review of gasoline-related burns in a British burns unit. Burns 21:539–541, 1995.
10. Ryan CA, Shankowsky HA, Tredget EE: Profile of the paediatric burn patient in a Canadian burn centre. Burns 18:267–272, 1992.
11. Harvey JS, Watkins GM, Sherman RT: Emergent burn care. South Med J 77:204–214, 1984.
12. McLoughlin E, McGuire A: The causes, cost and prevention of childhood burn injuries. Am J Dis Child 144:677–683, 1990.
13. Herndon DN, Rutan RL, Rutan TC: Management of the pediatric patient with burns. J Burn Care Rehabil 14:3–8, 1993.
14. Ray JG: Burns in young children: A study of the mechanism of burns in children aged 5 years and under in the Hamilton, Ontario burn unit. Burns 21:463–466, 1995.
15. Rossignol AM, Locke JA, Burke JF: Paediatric burn injuries in New England. Burns 16:41–48, 1990.
16. Parish RA, Novack AH, Heimbach DM, et al: Pediatric patients in a regional burn center. Pediatr Emerg Care 2:165–167, 1986.
17. Murphy JT, Purdue GF, Hunt JL: Pediatric grease burn injury. Arch Surg 130:478–482, 1995.
18. Purdue GF, Hunt JL, Prescott PR: Child abuse by burning: An index of suspicion. J Trauma 28:221–224, 1988.
19. Bradshaw C, Hawkins J, Leach M, et al: A study of childhood scalds. Burns 14:21–24, 1988.
20. Elberg JJ, Schroder HA, Glent-Madsen L, et al: Burns: Epidemiology and the effect of a prevention programme. Burns 13:391–393, 1987.
21. Lyngdorf P: Epidemiology of scalds in small children. Burns 12:250–253, 1986.
22. Kalayi GD, Muhammad I: Burns in children under 3 years of age: The Zaria experience. Ann Trop Paediatr 16:243–248, 1996.
23. Kumar P, Sharma M, Chadha A: Epidemiological determinants of burns in paediatric and adolescent patients from a centre in western India. Burns 20:236–240, 1994.
24. Jie X, Ren CB: Burn injuries in the Dong Bei area of China: A study of 12,606 cases. Burns 18:288–232, 1992.
25. Mercier C, Blond MH: Epidemiological survey of childhood burn injuries in France. Burns 22:29–34, 1996.
26. Renz BM, Sherman R: Child abuse by scalding. J Med Assoc GA 81:574–578, 1992.
27. Montrey JS, Barcia PJ: Nonaccidental burns in child abuse. South Med J 78:1324–1326, 1985.
28. Coren CV: Burn injuries in children. Pediatr Ann 16:328–339, 1987.
29. Yeoh C, Nixon JW, Dickson W, et al: Patterns of scald injuries. Arch Dis Child 71:156–158, 1994.
30. Ayoub C, Pfeifer D: Burns as a manifestation of child abuse and neglect. Am J Dis Child 133:910–914, 1979.
31. Hobbs CJ: When are burns not accidental? Arch Dis Child 61:357–361, 1986.
32. Libber SM, Stayton DJ: Childhood burns reconsidered: The child, the family, and the burn injury. J Trauma 24:245–252, 1984.
33. Showers J, Garrison KM: Burn abuse: A four-year study. J Trauma 28:1581–1583, 1988.
34. Hummel RP III, Greenhalgh DG, Barthel PP, et al: Outcome and socioeconomic aspects of suspected child abuse scald burns. J Burn Care Rehabil 14:121–126, 1993.
35. Renz BM, Sherman R: Abusive scald burns in infants and children: A prospective study. Am Surg 59:329–334, 1993.
36. Wardinsky TD: Genetic and congenital defect conditions that mimic child abuse. J Fam Pract 41:377–383, 1995.
37. Holbrook KA, Byers PH, Pinnell SR: The structure and function of dermal connective tissue in normal individuals and patients with inherited connective tissue disorders. Scan Electron Microsc 4:1731–1744, 1982.
38. Lewis GM, Wheeler C: Practical Dermatology (3rd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1967, pp 1–103.
39. Smith DJ, Robson MC, Heggers JP: Frostbite and other cold-induced injuries. In Auerbach PS, Geehr EC (eds): Management of Wilderness and Environmental Emergencies (2nd ed). St. Louis, CV Mosby, 1990, pp 101–118.
40. Cerra FB: Hypermetabolism, organ failure and metabolic support. Surgery 101:1–14, 1987.
41. Kaufman T, Newman RA, Weinberg A: Is postburn dermal ischaemia enhanced by oxygen free radicals? Burns 15:291–294, 1989.
42. Niwa Y: Lipid peroxides and superoxide dismutase (SOD) induction in skin inflammatory diseases and treatment with SOD preparations. Dermatologica 1:101–106, 1989.
43. Rockwell WB, Ehrlich HP: Fibrinolysis inhibition in human burn blister fluid. J Burn Care Rehabil 11:1–16, 1990.
44. Hendricks WM: The classification of burns [commentary]. J Am Acad Dermatol 22:838–839, 1990.
45. Matoth I, Granot E, Gorenstein A, et al: Gastrointestinal protein loss in children recovering from burns. J Pediatr Surg 26:1175–1178, 1991.
46. Rubin WD, Mani MM, Hiebert JM: Fluid resuscitation of the thermally injured patient. Current concepts with definition of clinical subsets and their specialized treatment. Clin Plast Surg 13:9–20, 1986.
47. Baxter CR: Fluid volume and electrolyte changes in the early post burn period. Clin Plast Surg 1:693–709, 1974.
48. Demling R: Fluid and electrolyte management. Critical Care Clinics 1:27–45, 1985.
49. Neely AN, Warden GD, Rieman M, et al: Components of the increased circulating proteolytic activity in pediatric burn patients. J Trauma 33:807–812, 1992.
50. Cerra F: Critical care: State of the art. Soc Crit Care Med 11:15–30, 1990.
51. Rohrich RJ: Wound healing and closure/abnormal scars/envenomation and extravasation injuries. Selected Readings in Plastic Surgery 6:1–3, 1990.
52. Moore FD, Davis CF: Monocyte activation after burns and endotoxemia. J Surg Res 46:350–354, 1989.
53. Wallace BH, Caldwell FT Jr, Cone JB: Ibuprofen lowers body temperature and metabolic rate of humans with burn injury. J Trauma 32:154–157, 1992.
54. Honeycutt D, Barrow R, Herndon D: Cold stress response in patients with severe burns after beta-blockade. J Burn Care Rehabil 13:181–186, 1992.
55. Hansbrough JF, Field TO Jr, Gadd MA, et al: Immune response modulation after burn injury: T cells and antibodies. J Burn Care Rehabil 8:509–512, 1987.
56. Deitch EA: Immunologic considerations in the burned child. In Carvajal GF, Parks DH (eds). Burns in Children: Pediatric Burn Management. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1988, pp 195–212.
57. Moran K, Munster AM: Alterations of the host defense mechanism in burn patients. Surg Clin North Am 67:47–56, 1987.

58. Teodorczyk-Injeyan JA, Sparkes BG, Mills GB, et al: Impaired expression of interleukin-2 receptor (IL2R) in the immunosuppressed burned patient: Reversal by exogenous IL2. J Trauma 27:180–187, 1987.
59. Lazarou SA, Barbul A, Wasserkrug HL, et al: The wound is a possible source of posttraumatic immunosuppression. Arch Surg 124:1429–1431, 1989.
60. Ogle CK, Alexander JW, Nagy H, et al: The patient with burns. J Burn Care Rehabil 11:105–111, 1990.
61. Kim Y, Goldstein E, Lippert W, et al: Polymorphonuclear leukocyte motility in patients with severe burns. Burns 15:93–97, 1989.
62. Bjerknes R, Vindenes H, Laerum OD: Altered neutrophil functions in patients with large burns. J Blood Cells 16:127–141, 1990.
63. Bjerknes R, Vindenes H, Pitkanen J, et al: Altered polymorphonuclear neutrophilic granulocyte functions in patients with large burns. J Trauma 29:847–855, 1989.
64. Ferrara JJ, Dyess DL, Luterman A, et al: In vitro effects of complement inactivation upon burn-associated cell mediated immunosuppression. Am Surg 56:571–574, 1990.
65. Utoh J, Utsunomiya T, Imamura T, et al: Complement activation and neutrophil dysfunction in burned patients with sepsis—a study of two cases. Jpn J Surg 19:462–467, 1989.
66. Ferrara JJ, Peterson RD, Hester R, et al: Inhibition of lymphocyte blastogenesis caused by suppression of interleukin-2 receptor sites after thermal injury. J Burn Care Rehabil 10:119–124, 1989.
67. Klimpel GR, Herndon DH, Stein MD: Peripheral blood lymphocytes from thermal injury patients are defective in their ability to generate lymphokine-activated killer cell activity. J Clin Immunol 8:14–22, 1988.
68. Ferrara JJ, Dyess DL, Luterman A, et al: The suppressive effect of subeschar tissue fluid upon in vitro cell-mediated immunologic function. J Burn Care Rehabil 9:584–588, 1988.
69. Echinard CE: Immunity of the burned patient. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg 21:317–321, 1987.
70. Ozkan AN, Hoyt DB, Ninnemann JL: Generation and activity of suppressor peptides following traumatic injury. J Burn Care Rehabil 8:527–530, 1987.
71. Asko-Seljavaara S: Granulocyte kinetics in burns. J Burn Care Rehabil 8:492–495, 1987.
72. Ninnemann JL: Trauma, sepsis and the immune response. J Burn Care Rehabil 8:462–468, 1987.
73. Goldstein AM, Weber JM, Sheridan RL: Femoral venous access is safe in burned children: An analysis of 224 catheters. J Pediatr 130:442–446, 1997.
74. Goldstein B, Doody D, Briggs S: Emergency intraosseous infusion in severely burned children. Pediatr Emerg Care 6:195–197, 1990.
75. Warden GD: Outpatient care of thermal injuries. Surg Clin North Am 67:147–157, 1987.
76. Wilson GR, Fowler CA, Housden PL: A new burn area assessment chart. Burns 13:401–405, 1987.
77. Aharoni A, Moscona R, Kremerman S, et al: Pulmonary complications in burn patients resuscitated with a low-volume colloid solution. Burns 15:281–284, 1989.
78. Graves TA, Cioffi WHG, McManus WF, et al: Fluid resuscitation of infants and children with massive thermal injury. J Trauma 28:1656–1659, 1988.
79. Merrell SW, Saffle JR, Sullivan JJ, et al: Fluid resuscitation in thermally injured children. Am J Surg 152:664–669, 1986.
80. Puffinbarger NK, Tuggle DW, Smith EI: Rapid isotonic fluid resuscitation in pediatric thermal injury. J Pediatr Surg 29:339–341, 1994.
81. Warden GD: Burn shock resuscitation. World J Surg 16:16–23, 1992.
82. Bowser-Wallace BH, Caldwell FT Jr: Fluid requirements of severely burned children up to 3 years old: Hypertonic lactated saline vs. Ringer's lactate-colloid. Burns 12:549–555, 1986.
83. McKee AC, Winkelman MD, Banker BQ: Central pontine myelinolysis in severely burned patients: Relationship to serum hyperosmolality. Neurology 38:1211–1217, 1988.
84. Bowser BH, Caldwell FT Jr: The effects of resuscitation with hypertonic vs. hypotonic vs. colloid on wound and urine fluid and electrolyte losses in severely burned children. J Trauma 23:916–923, 1983.
85. Navar PD, Saffle JR, Warden GD: Effect of inhalation injury on fluid resuscitation requirements after thermal injury. Am J Surg 150:716–720, 1985.
86. Hildreth MA, Herndon DN, Parks DH, et al: Evaluation of a caloric requirement formula in burned children treated with early excision. J Trauma 27:188–189, 1987.
87. Burke JF, Quinby WC, Bondoc CC: Primary excision and prompt grafting as routine therapy for the treatment of thermal burns in children. Hand Clin 6:305–317, 1990.
88. Bonate PL: Pathophysiology and pharmacokinetics following burn injury. Clin Pharmacokinet 18:118–130, 1990.
89. Jahoor F, Desai M, Herndon DN, et al: Dynamics of the protein metabolic response to burn injury. Metabolism 37:330–337, 1988.
90. Crum RL, Dominic W, Hansbrough JF, et al: Cardiovascular and neurohumeral responses following burn injury. Arch Surg 125:1065–1069, 1990.
91. Wolfe RR, Herndon DN, Jahoor F, et al: Effect of severe burn injury on substrate cycling by glucose and fatty acids. N Engl J Med 317:403–408, 1987.
92. Wolfe RR, Herndon DN, Peters EJ, et al: Regulation of lipolysis in severely burned children. Ann Surg 206:214–221, 1987.
93. Cunningham JJ, Lydon MK, Russell WE: Calorie and protein provision for recovery from severe burns in infants and young children. Am J Clin Nutr 51:553–557, 1990.
94. Sarubin J: Increased requirement of alcuronium in burned patients. Anaesthesist 31:392–395, 1982.
95. Matsuda T, Clark N, Hariyani GD, et al: The effect of burn wound size on resting energy expenditure. J Trauma 27:115–118, 1987.
96. Allard JP, Pichard C, Hoshino E; et al: Validation of a new formula for calculating the energy requirements of burn patients. JPEN J Parenter Enteral Nutr 14:115–118, 1990.
97. Allard JP, Jeejheebhoy KN, Whitwell J, et al: Factors influencing energy expenditure in patients with burns. J Trauma 28:199–202, 1988.
98. Gore DC, Rutan RL, Hildreth M, et al: Comparison of resting energy expenditures and caloric intake in children with severe burns. J Burn Care Rehabil 11:400–404, 1990.
99. Goran MI, Broemeling L, Herndon DN, et al: Estimating energy requirements in burned children: A new approach derived from measurements of resting energy expenditure. Am J Clin Nutr 54:35–40, 1991.
100. Trocki O, Michelini JA, Robbins ST: Evaluation of early enteral feeding in children less than 3 years old with smaller burns (8–25 percent TBSA). Burns 21:17–23, 1995.
101. Hildreth MA, Herndon DN, Desai MH, et al: Current treatment reduces calories required to maintain weight in pediatric patients with burns. J Burn Care Rehabil 11:405–409, 1990.
102. O'Neil CE, Hutsler D, Hildreth MA: Basic nutritional guidelines for pediatric burn patients. J Burn Care Rehabil 10:278–284, 1989.
103. Baxter CR: Metabolism and nutrition in burned patients. Compr Ther 13:36–42, 1987.
104. Gottschlich MM, Jenkins M, Warden GD, et al: Differential effects of three enteral regimens on selected outcome variables. Procedures Am Soc Parent Enterol Nutr 14:225–236, 1990.
105. Alexander JW, Gottschlich MM: Nutritional immunomodulation in burn patients. Crit Care Med 18:149–153, 1990.
106. Jenkins M, Gottschlich M, Alexander JW, et al: Effect of immediate enterol feeding on the hypermetabolic response following severe burn injury. 13th Clinical Congress Pro-

gram Book. American Society of Parenteral Enterol Nutrition, Silver Spring, MD, 1989.
107. Alexander JW, MacMillan BG, Stinnett JD, et al: Beneficial effects of aggressive protein feeding in severely burned children. Ann Surg 192:505–517, 1980.
108. Greenhalgh DG, Housinger TA, Kagan RJ, et al: Maintenance of serum albumin levels in pediatric burn patients: a prospective, randomized trial. J Trauma 39:67–73, 1995.
109. Phillips LG, Robson MC, Smith DJ, et al: Uses and abuses of a biosynthetic dressing for partial skin thickness burns. Burns 15:254–256, 1989.
110. Patterson DR, Questad KA, Boltwood MD: Hypnotherapy as a treatment for pain in patients with burns: research and clinical considerations. J Burn Care Rehabil 8:263–268, 1987.
111. Deitch EA, Wheelahan TM, Rose MP, et al: Hypertrophic burn scars: Analysis of variables. J Trauma 23:895–898, 1983.
112. Wachtel TL: Topical antimicrobials. In Carvajal HT, Parks DH (eds). Burns in Children: Pediatric Burn Management. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1988, pp 106–118.
113. Miller L, Hansbrough J, Slater H, et al: Sildimac: A new delivery system for silver sulfadiazine in the treatment of full-thickness burn injuries. J Burn Care Rehabil 11:35–41, 1990.
114. Monafo WW, West MA: Current treatment recommendations for topical burn therapy. Drugs 40:364–373, 1990.
115. Gunji H, Ono I, Tateshita T, et al: Clinical effectiveness of an ointment containing prostaglandin E1 for the treatment of burn wounds. Burns 22:399–405, 1996.
116. Sheridan RL, Petras L, Lydon M, Salvo PM: Once-daily wound cleansing and dressing change: Efficacy and cost. J Burn Care Rehabil 18:139–140, 1997.
117. Beasley RW: Secondary repair of burned hands. Hand Clin 6:319–341, 1990.
118. Michielsen D, Van Hee R, Neetens C, et al: Burns to the genitals and the perineum in children. Br J Urol 78:940–941, 1996.
119. Renz BM, Sherman R: Exposure of buttock burn wounds to stool in scald-abused infants and children: Stool-staining of eschar and burn wound sepsis. Am Surg 59:379–383, 1993.
120. Mannis MJ, Miller RB, Krachmer JH: Contact thermal burns of the cornea from electric curling irons. Am J Ophthalmol 98:336–339, 1984.
121. Herndon DN, Barrow RE, Kunkel KR, et al: Effects of recombinant human growth hormone on donor-site healing in severely burned children. Ann Surg 212:424–431, 1990.
122. Van der Does AJW: Patients' and nurses' ratings of pain and anxiety during burn wound care. Pain 39:95–101, 1989.
123. Osgood PF, Szyfelbein SK: Management of burn pain in children. Pediatr Clin North Am 36:1001–1013, 1989.
124. Choiniere M, Melzack R, Rondeau J, et al: The pain of burns: Characteristics and correlates. J Trauma 29:1531–1539, 1989.
125. Atchison NE, Osgood PF, Carr DB, Szyfelbein SK: Pain during burn dressing change in children: relationship to burn area, depth and analgesic regimens. Pain 47:41–45, 1991.
126. Ashburn MA: Burn pain: The management of procedure-related pain. J Burn Care Rehabil 16:365–371, 1995.
127. Lewis SM, Clelland JA, Knowles CJ, et al: Effects of auricular acupuncture-like transcutaneous electric nerve stimulation on pain levels following wound care in patients with burns: A pilot study. J Burn Care Rehabil 11:322–329, 1990.
128. Humphries Y, Melson M, Gore D: Superiority of oral ketamine as an analgesic and sedative for wound care procedures in the pediatric patient with burns. J Burn Care Rehabil 18:34–36, 1997.
129. Gaukroger PB: Paediatric analgesia. Which drug? Which dose? Drugs 41:52–59, 1991.
130. Martyn JA, Greenblatt DJ, Hagen J, et al: Alteration by burn injury of the pharmacokinetics and pharmacodynamics of cimetidine in children. Eur J Clin Pharmacol 36:361–367, 1989.
131. Mills AK, Martyn JA: Neuromuscular blockade with vecuronium in paediatric patients with burn injury. Br J Clin Pharmacol 28:155–159, 1989.
132. D'Eramo C, Stocchetti N, Vezzani A: Clinical evaluation of atracurium besylate in patients at risk: Major burns. Minerva Anestesiol 56:121–125, 1990.
133. Martyn JA, Goudsouzian NG, Matteo RS, et al: Metocurine requirements and plasma concentrations in burned paediatric patients. Br J Anaesth 55:263–268, 1983.
134. Mills AK, Martyn JA: Evaluation of atracurium neuromuscular blockade in paediatric patients with burn injury. Br J Anaesth 60:450–455, 1988.
135. Cote CJ, Petkau AJ: Thiopental requirements may be increased in children reanesthetized at least one year after recovery from extensive thermal injury. Anesth Analg 64:1156–1160, 1985.
136. Brown' TC, Bell B: Electromyographic responses to small doses of suxamethomium in children after burns. Br J Anaesth 59:1017–1021, 1987.
137. McCauley RL, Beraja V, Rutan RL, et al: Longitudinal assessment of breast development in adolescent female patients with burns involving the nipple-aerolar complex. Plast Reconstr Surg 83:676–680, 1989.
138. Balogh D, Bauer M, Hortnagl H: Effect of surgery and anesthesia on the plasma catecholamine level and rate of urea production in severely burned patients. Anaesthesist 32:105–110, 1983.
139. Heimbach DM: Early burn excision and grafting. Surg Clin North Am 67:93–107, 1987.
140. Chicarilli ZN, Cuono CB, Heinrich JJ, et al: Selective aggressive burn excision for high mortality subgroups. J Trauma 26:18–25, 1986.
141. Herndon DN, Barrow RE, Rutan RL, et al: A comparison of conservative versus early excision. Therapies in severely burned patients. Ann Surg 209:547–553, 1989.
142. Clarke H, Wittpenn GP, McLeod AM, et al: Acute management of pediatric hand burns. Hand Clin 6:221–231, 1990.
143. Boswick JA: Management of the burned hands. Hand Clin 6:297–303, 1990.
144. Desai MH, Herndon DN, Broemeling L, et al: Early burn wound excision significantly reduces blood loss. Ann Surg 211:753–762, 1990.
145. Herndon DN, Parks DH: Comparison of serial debridement and autografting and early massive excision with cadaver skin overlay in the treatment of large burns in children. J Trauma 26:149–152, 1986.
146. Dye DJ: Requirements for cross-matched blood in burns surgery. Burns 19:524–528, 1993.
147. Budny PG, Regan PJ, Roberts AH: The estimation of blood loss during burns surgery. Burns 19:134–137, 1993.
148. Abston S, Bonds E, et al: The optimal time for excision of scald burns in toddlers. J Burn Care Rehabil 7:508–510, 1986.
149. Fraulin FO, Illmayer SJ, Tredget EE: Assessment of cosmetic and functional results of conservative versus surgical management of facial burns. J Burn Care Rehabil 17:19–29, 1996.
150. Martinot V, Mitchell V, Fevrier P, et al: Comparative study of split thickness skin grafts taken from the scalp. Burns 20:146–150, 1994.
151. Ricks NR, Meagher DP Jr: The benefits of plaster casting for lower-extremity burns after grafting in children. J Burn Care Rehabil 13:465–468, 1992.
152. Soeda J, Inokuchi S, Ueno S, et al: Use of cultured human epidermal allografts for the treatment of extensive partial thickness scald burn in children. Toaki J Exp Clin Med 18:65–70, 1993.
153. Gobet R, Raghunath M, Altermatt S: Efficacy of cultured epithelial autografts in pediatric burns and reconstructive surgery. Surgery 121:654–661, 1997.
154. Phipps AR, Clarke JA: The use of intermingled autograft

and parental allograft skin in the treatment of major burns in children. Br J Plast Surg 44:608–611, 1991.
155. Herndon DN, Thompson PB, Hugo AL, et al: Incidence, mortality, pathogenesis and treatment of pulmonary injury. J Burn Care Rehabil 7:184–191, 1986.
156. Herndon DN, Barrow RE, Linares HA, et al: Inhalation injury in burned patients: Effects and treatment. Burns 14:349–356, 1988.
157. Waxman K: Pulmonary management. In Achauer BM (ed). Management of the Burned Patient. Norwalk, CT, Appleton & Lange, 1987, pp 149–160.
158. Deskin RWQ, McCracken MM, Hokanson JA, et al: Long-term airway sequelae in a pediatric burn population. Laryngoscope 98:721–725, 1988.
159. Shirani KZ, Pruitt BA, Mason AD: The influence of inhalation injury and pneumonia on burn mortality. Ann Surg 205:82–87, 1987.
160. Thompson PB, Herndon DN, Traber DL, et al: Effect on mortality of inhalation injury. J Trauma 26:163–165, 1986.
161. Ruddy RM: Smoke inhalation injury. Pediatr Clin North Am 41:317–336, 1994.
162. Burns TR, Greenberg SD, Cartwright J, et al: Smoke inhalation: An ultrastructural study of reaction to injury in the human alveolar wall. Environ Res 41:447–457, 1986.
163. Silverman SH, Purdue FG, Hunt JL, et al: Cyanide toxicity in burn patients. J Trauma 28:171–176, 1988.
164. Crapo RO: Causes of respiratory injury. In Haponik EF, Munster AM (eds). Respiratory Injury Smoke Inhalation and Burns. New York, McGraw-Hill, 1990, pp 47–59.
165. Parish RA: Smoke inhalation and carbon monoxide poisoning in children. Pediatr Emerg Care 2:36–39, 1986.
166. Traber DL, Herndon DN: Pathophysiology of smoke inhalation. In Haponik EF, Munster AM (eds). Respiratory Injury Smoke Inhalation and Burns. New York, McGraw-Hill, 1990, pp 61–71.
167. Blinn DL, Slater H, Goldfarb IW: Inhalation injury with burns: A lethal combination. J Emerg Med 6:471–473, 1988.
168. Hudson DA, Jones L, Rode H: Respiratory distress secondary to scalds in children. Burns 20:434–437, 1994.
169. Herndon DN, Langner F, Thompson P, et al: Pulmonary injury in burned patients. Surg Clin North Am 67:31–46, 1987.
170. Heggers JP, Muller MJ, Elwood E, et al: Ascariasis pneumonitis: A potentially fatal complication in smoke inhalation injury. Burns 21:149–151, 1995.
171. Reynolds EM, Ryan DP, Doody DP: Mortality and respiratory failure in a pediatric burn population. J Pediatr Surg 28:1326–1331, 1993.
172. Kemper KJ, Izenberg S, Marvin JA, et al: Treatment of postextubation stridor in a pediatric patient with burns: The role of heliox. J Burn Care Rehabil 11:337–339, 1990.
173. Kemper KJ, Ritz RH, Benson MS, et al: Helium-oxygen mixture in the treatment of postextubation stridor in pediatric trauma patients. Crit Care Med 19:356–359, 1991.
174. Rosenberg DB: Neurologic sequelae of minor electric burns. Arch Phys Med Rehabil 70:914–915, 1989.
175. Gordon MWG, Reid WH, Awwaad AM: Electrical burns—incidence and prognosis in western Scotland. Burns 12:254–259, 1986.
176. Garcia CT, Smith GA, Cohen DM, et al: Electrical injuries in a pediatric emergency department. Ann Emerg Med 26:604–608, 1995.
177. Wallace BH, Cone JB, Vanderpool RD, et al: Retrospective evaluation of admission criteria for paediatric electrical injuries. Burns 21:590–593, 1995.
178. Sadove AM, Jones JE, Lynch TR, et al: Appliance therapy for perioral electrical burns: A conservative approach. J Burn Care Rehabil 9:391–395, 1988.
179. Hanumadass ML, Voora SB, Kagan RJ, et al: Acute electrical burns: A 10 year clinical experience. Burns 12:427–431, 1986.
180. Pensler JM, Rosenthal A: Reconstruction of the oral commissure after an electrical burn. J Burn Care Rehabil 11:50–53, 1990.
181. Vorhies JM: Electrical burns of the oral commissure. Angle Orthod 57:2–17, 1987.
182. Palin WE, Sadove AM, Jones JE, et al: Oral electrical burns in a pediatric population. J Oral Med 42:17–34, 1987.
183. Schneider PE: Infant commissural burn management with reverse pull headgear. Pediatr Dent 10:34–38, 1988.
184. al-Qattan MM, Gillett D, Thompson HG: Electrical burns to the oral commissure: Does splinting obviate the need for commissuroplasty? Burns 22:555–556, 1996.
185. Canady JW, Thompson SA, Bardach J: Oral commissure burns in children. Plast Reconstr Surg 97:738–755, 1996.
186. Thomas SS: Electrical burns of the mouth: Still searching for an answer. Burns 22:137–140, 1996.
187. Ahrenholz DH, Schubert W, Solem LD: Creatine kinase as a prognostic indicator in electrical injury. Surgery 104:741–747, 1988.
188. Hunt J, Lewis S, Parkey R, et al: The use of technetium-99m stannous pyrophosphate scintigraphy to identify muscle damage in acute electric burns. J Trauma 19:409–413, 1979.
189. Hergrueter CA, O'Connor NE: Skin substitutes in upper extremity burns. Hand Clin 6:239–242, 1990.
190. Egan WC, Clark WR: The toxic shock syndrome in a burn victim. Burns 14:135–138, 1988.
191. Leicht P, Siim E, Dreyer M, et al: Duoderm application on scalp donor sites in children. Burns 17:230–232, 1991.
192. Bishop JF: Pediatric considerations in the use of Biobrane in burn wound management. J Burn Care Rehabil 16:331–334, 1995.
193. Abdullah A, Blakeney P, Hunt R, et al: Visible scars and self-esteem in pediatric patients with burns. J Burn Care Rehabil 15:164–168, 1994.
194. Blakeney P, Meyer W, Moore P, et al: Psychosocial sequelae of pediatric burns involving 80% or greater total body surface area. J Burn Care Rehabil 14:684–689, 1993.
195. Winkelman MD, Galloway PG: Central nervous system complications of thermal burns. A postmortem study of 139 patients. Medicine 71:271–283, 1992.
196. Schlager T, Sadler J, Weber D, et al: Hospital-acquired infections in pediatric burn patients. South Med J 87:481–484, 1987.
197. Askew AA, Tuggle DW, Judd T, et al: Improvement in catheter sepsis rate in burned children. J Pediatr Surg 25:117–119, 1990.
198. Dacso CC, Luterman A, Curreri PW: Systemic antibiotic treatment in burned patients. Surg Clin North Am 67:57–68, 1987.
199. Parish RA, Novack AH, Heimbach DM, et al: Fever as a predictor of infection in burned children. J Trauma 27:69–71, 1987.
200. Aikawa N, Shinozawa Y, Ishibiki K, et al: Clinical analysis of multiple organ failure in burned patients. Burns 13:103–109, 1987.
201. McAllister RM, Mercer NS, Morgan BD, et al: Early diagnosis of staphylococcal toxaemia in burned children. Burns 19:22–25, 1993.
202. Purdue GF, Hunt JL: Pulmonary emboli in burned patients. J Trauma 28:218–220, 1988.
203. Greenhalgh DG, Warden GD: The importance of intra-abdominal pressure measurements in burned children. J Trauma 36:685–690, 1994.
204. Smith CJ, Smith JC, Finn MC: The possible role of mast cells (allergy) in the production of keloid and hypertrophic scarring. J Burn Care Rehabil 8:126–131, 1987.
205. Blassingame WM, Bennett GB, Helm PA, et al: Range of motion of the shoulder performed while patient is anesthetized. J Burn Care Rehabil 10:539–542, 1989.
206. Bartle EJ, Sun JH, Wang XW, et al: Cancers arising from burn scars: A literature review and report of twenty-one cases. J Burn Care Rehabil 11:46–49, 1990.
207. Tompkins RG, Remensnyder JP, Burke JF, et al: Significant reductions in mortality for children with burn injuries through the use of prompt eschar excision. Ann Surg 208:577–585, 1988.

208. Wolf SE, Rose JK, Desai MH, et al: Mortality determinants in massive pediatric burns. An analysis of 103 children with > or = 80% TBSA burns (> or = 70% full-thickness). Ann Surg 225:554–569, 1997.
209. Erickson EJ, Merrell SW, Saffle JR, et al: Differences in mortality from thermal injury between pediatric and adult patients. J Pediatr Surg 26:821–825, 1991.
210. Morrow SE, Smith DL, Cairns BA, et al: Etiology and outcome of pediatric burns. J Pediatr Surg 31:329–333, 1996.
211. Thomson PD, Bowden ML, McDonald K, et al: Survival of an infant with massive thermal injury: A case report. Burns 15:171–174, 1989.
212. Renz BM, Sherman R: The burn unit experience at Grady Memorial Hospital: 844 cases. J Burn Care Rehabil 13:426–436, 1992.
213. Carlson RG, Miller SF, Finley RK, et al: Fluid retention and burn survival. J Trauma 27:127–135, 1987.
214. Barrow RE, Herndon DN: Incidence of mortality in boys and girls after severe thermal burns. Surg Gynecol Obstet 170:295–298, 1990.
215. Durtschi MB, Kohler TR, Finley A, et al: Burn injury in infants and young children. Surg Gynecol Obstet 150:651–656, 1980.
216. Erdmann TC, Feldman KW, Rivara FP, et al: Tap water burn prevention: The effect of legislation. Pediatrics 88:572–577, 1991.
217. Prescott PR: Hair dryer burns in children. Pediatrics 86:692–697, 1990.
218. Locke JA, Rossignol AM, Boyle CM, et al: Socioeconomic factors and burn rates in persons hospitalized for burns in Massachusetts. Public Health Rep 101:389–395, 1986.

15

VALORACION HOSPITALARIA INICIAL Y TRATAMIENTO DEL PACIENTE CON TRAUMA

Max L. Ramenofsky, MD y Brian F. Gilchrist, MD

No existe pena más grande que la aflicción de los padres cuando su hijo muere o queda mutilado por heridas.[1-3] El dolor físico y el emocional que provocan las lesiones en niños llevaron a muchos investigadores a clasificar, registrar y analizar los patrones de traumatismos en la niñez.[4-8] Se presupuso *a priori* que el conocimiento de la dinámica de los traumatismos pediátricos conduciría a prevenirlos.[9,10] Hoy en día se conocen muchas facetas de estas anomalías y, pese a ello, aún no disminuyen los traumatismos en niños.[11,12] El costo para la sociedad y las pérdidas emocionales son inconmensurables.

El traumatismo, en especial el intencional a jóvenes, es un reflejo de la salud de la sociedad. En la actualidad existen en Estados Unidos dos tipos de ciudades: la deslumbrante que está en la cumbre de las oportunidades, aclamada por Ronald Reagan,[13] y la despojada y sucia, como la ha descrito elocuentemente Mario Cuomo.[14] Los traumatismos acechan en ambas ciudades pero en diferentes maneras. Aunque Estados Unidos no fue en años pretéritos la escena de batallas campales desde la guerra entre los estados, hoy en día se encuentra en lo que se ha descrito como una "guerra no civil".[15] Esta guerra de los días modernos mata a niños con pistolas, navajas y drogas[16-20] en el interior de las ciudades y destruye con fármacos, alcohol y vehículos de motor en los suburbios.[20-22] Los traumatismos a niños no pueden detenerse mediante la comprensión racional; por el contrario, la respuesta a este problema se encuentra en la capacidad de las naciones para definir sus valores y prioridades.

☐ Historia

En opinión de algunos, el desarrollo de la traumatología es el único beneficio de los conflictos militares. El cuidado de los traumatismos mejoró de manera notable por las lesiones provocadas en las guerras. Todos los conflictos, desde Cartago hasta Kuwait, dieron lugar a mejores comunicaciones y transportes que al final mejoraron el cuidado de los lesionados, no todos los cuales eran soldados. El principio de la guerra total, bien descrito en artículos por el general William Tecumseh Sherman, incluyó a poblaciones enteras desvinculadas del conflicto bélico.[23] El objetivo de la guerra requería el entrenamiento de personal que pudiera tratar lesiones traumáticas complejas tanto en civiles como en combatientes. Los cirujanos de traumatismos, desde el barón Larry, de Napoleón hasta Norman Rich, de Vietnam, fomentaron la evolución del cuidado de las heridas,[24-26] que hoy día es similar en civiles a la atención de lesiones en batallas, en especial en la población urbana de Estados Unidos.

El cuidado del niño lesionado siguió de manera lógica la misma progresión evolucionista. Muchos cirujanos pediatras contribuyeron a la creación del cirujano traumatólogo de los días modernos. Aunque muchas veces se reconoce al *Chicago's Cook County Hospital* como la primera unidad civil de traumatismos establecida en 1968 en respuesta a la publicación de 1966 del artículo oficial de la *National Academy of Science's, Accidental Death and Disability: The Neglected Disease of Modern Society* (Muerte e incapacidad accidentales: la enfermedad por negligencia de la sociedad moderna),[27] Peter Kottmeier estableció la primera unidad de traumatismos pediátricos en el *King's County Hospital* en Brooklyn seis años antes. El desarrollo de unidades que proporcionaban cuidado a niños lesionados fue muy posterior al de las unidades para adultos. En la actualidad se reconoce que el cuidado organizado de traumatismos pediátricos es una necesidad esencial, ya que los traumatismos son la principal causa de muerte e incapacidad en la población infantil. El *American College of Surgeons* (ACS) publicó en 1990 su *Resources for Optimal Care of the Injured Patient* (Recursos para el cuidado óptimo del paciente lesionado), que estableció las necesidades para centros de traumatismos pediátricos.[28] Subsecuentemente se desarrollaron dos tipos diferentes de instituciones especiales: el centro para traumatismos pediátricos de recursos regionales y el centro para traumatismos de adultos con apoyo para cuidados pediátricos. Casi todos los del primer tipo se localizan en hospitales infantiles, en tanto que los de la segunda clase son parte de

centros para traumatismos de adultos de hospitales más grandes. Los estándares de la ACS están diseñados para asegurar que el cuidado en cualquiera de los tipos de centros sea equivalente.

☐ Epidemiología de las lesiones pediátricas: registro nacional de traumatismos pediátricos

El *National Pediatric Trauma Registry* (NPTR, Registro nacional de traumatismos pediátricos) describió con mayor precisión la epidemiología de las lesiones infantiles.[29] El NPTR reunió primero datos sobre niños lesionados en 1984 y los notificó a la comunidad médica y al público. Antes de la creación del NPTR se disponía de poca información precisa sobre lesiones pediátricas.

El NPTR es una base de datos de niños lesionados apoyada por el *United States Department of Education*. En la actualidad hay 80 centros médicos en Estados Unidos y Canadá que proporcionan datos al centro nacional. En octubre de 1997 existían 77 904 pacientes con expedientes completos en el registro.[30]

Los centros participantes proporcionan los informes cuando menos dos veces al año. La base de datos está disponible para que las instituciones la utilicen con propósitos de investigación sin costo alguno. En las figuras 15-1 a 15-8 y en el cuadro 15-1 se indican ejemplos de informes demográficos del NPTR.

Los mecanismos lesivos identificados en el NPTR revelaron que la mayor parte de las lesiones resulta de mecanismos traumáticos, aunque cada vez existen más traumatismos penetrantes en áreas urbanas grandes (fig. 15-1). Las lesiones accidentales son la forma más común de traumatismo, seguidas por las agresiones y el abuso infantil (fig. 15-2). En la figura 15-3 se muestran los mecanismos específicos de lesión. Los automóviles

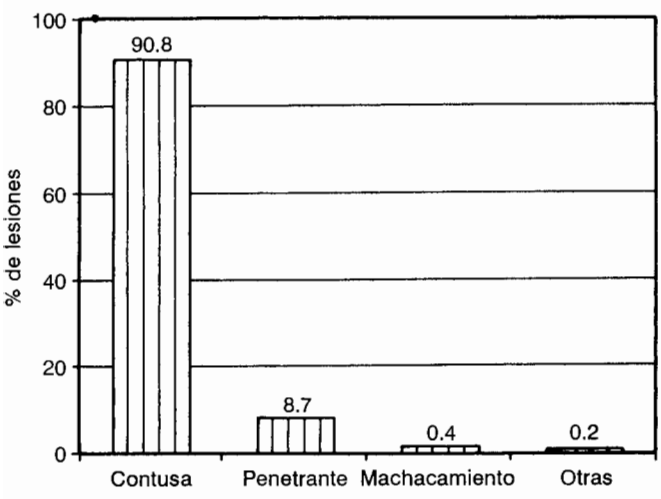


Fig. 15-1. Tipos de lesiones que resultan de diversos mecanismos lesivos (n = 77 904). (Adaptado de the National Pediatric Trauma Registry Biannual Report, October 1997.)

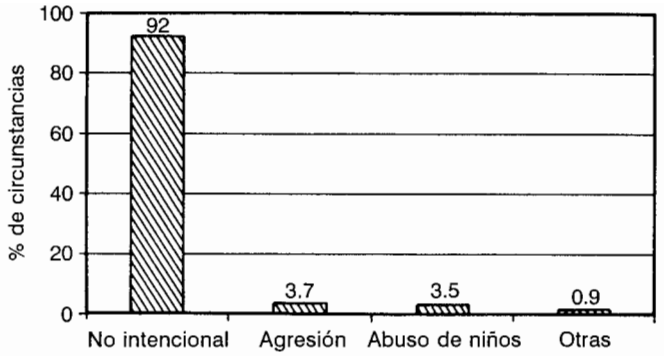


Fig. 15-2. La forma más común de lesión en la niñez es la no intencional. Las agresiones y el abuso de niños son muy similares (n = 77 904). (Adaptado de the National Pediatric Trauma Registry Biannual Report, October 1997.)

son aún el elemento aislado más letal del ambiente infantil y representa el 46% del total de lesiones en el grupo de edad pediátrica.

En la figura 15-4 se muestran las regiones corporales que se dañan en niños que sufren traumatismos. Resulta interesante que casi el 50% de los lesionados hospitalizados tiene anomalías multisistémicas. La mortalidad total en niños admitidos en instituciones de salud por lesiones es de 3.2%, que es significativamente menor que la de adultos lesionados hospitalizados. En la figura 15-5 se muestra la mortalidad en niños por diversos mecanismos específicos.

CALIFICACION DEL TRAUMATISMO PEDIATRICO. Con los datos del NPTR fue posible elaborar la calificación del traumatismo pediátrico (CTP). Con base en el análisis de regresión múltiple se identificaron seis componentes como los más predictivos de muerte y discapacidad:

1. Tamaño (peso y edad)
2. Estado respiratorio
3. Presión sanguínea sistólica
4. Estado del sistema nervioso central (SNC)
5. Heridas abiertas
6. Presencia de fracturas

Cada componente se califica en una de tres categorías variables según sea la gravedad de la lesión:

+2 = lesión menor o nula
+1 = lesión mayor
−1 = lesión grave, potencial amenaza para la vida

Estos puntos están dispuestos en forma de cuadro para facilitar la calificación (cuadro 15-1). Se encierra en un círculo una variable para cada componente y se suman todas las columnas. La calificación varía de +12, que indica lesión menor o nula, a −6, que representa una lesión mortal. Cuanto más baja sea la puntuación del traumatismo pediátrico, más grave será la lesión. Existe una correlación lineal inversa entre la CTP, la puntuación de gravedad de la lesión y la mortalidad (cuadro 15-2).[31] Las tasas de mortalidad más altas son idénticas a las puntuaciones más bajas del traumatismo pediátrico.

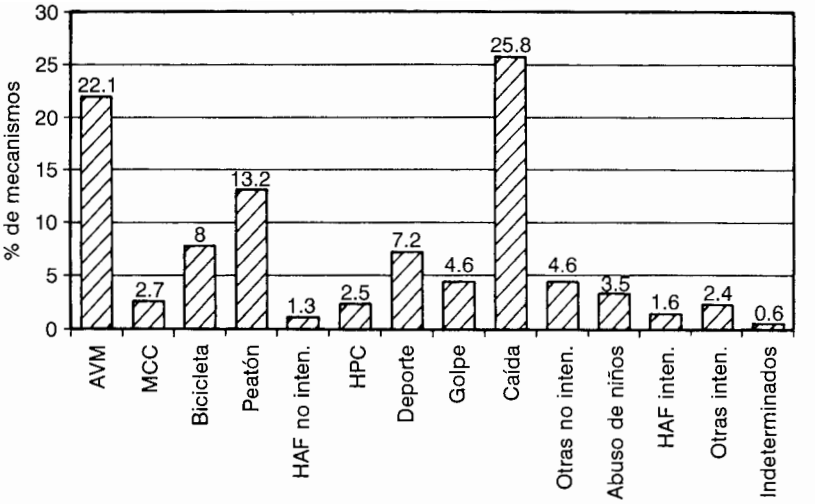


Fig. 15-3. Mecanismos lesivos específicos. El automóvil es la amenaza aislada mayor para el bienestar de los niños y se representa en las cuatro primeras columnas (n = 77 904). HAF, herida por arma de fuego; intenc., intencional; MCC, motocicleta; AVM, accidente en vehículo de motor; HPC, herida punzocortante; no intenc., no intencional. (Adaptado de the National Pediatric Trauma Registry Biannual Report, October 1997.)

La CTP se puede utilizar como un instrumento sencillo para la determinación de casos prioritarios. No se informa de muertes en pacientes con una CTP de 9 o mayor. La posibilidad de muerte se inicia a partir de una CTP de 8 y se hace progresivamente mayor con una puntuación más baja (cuadro 15-1). Una puntuación de 8 es un punto de determinación alarmante.[32] El uso de este mecanismo de puntuación ha propiciado que 25% de los pacientes se envíe a instituciones que proporcionan el nivel más alto de atención.

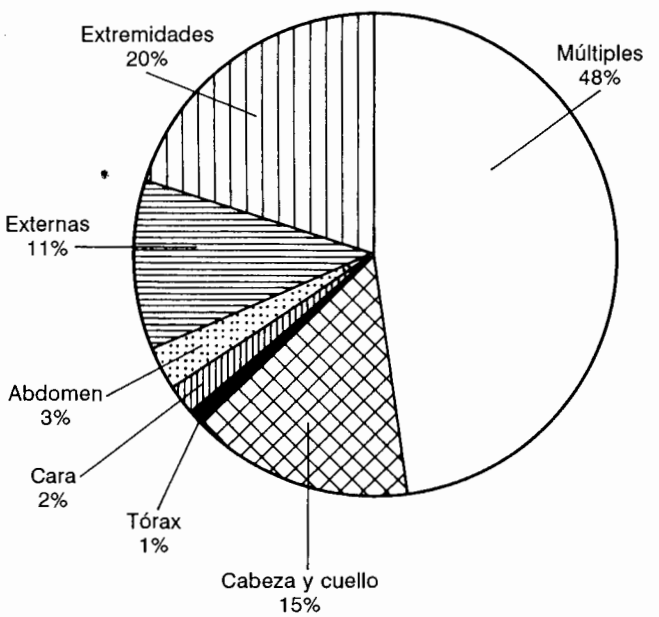


Fig. 15-4. Regiones del cuerpo lesionadas. Es notable la frecuencia muy alta de lesiones de múltiples sistemas (n = 77 904). (Adaptado de the National Pediatric Trauma Registry Biannual Report, October 1997.)

CAUSAS DE MUERTE. Se sabe que las lesiones de la cabeza son la principal causa de muerte en niños. El NPTR también demostró que aunque la lesión del SNC es la que provoca más a menudo la muerte, no necesariamente es la lesión primaria de la cabeza que origina la mortalidad.[33,34] La lesión secundaria del SNC, o la que resulta cuando no se trata el choque hipovolémico o la hipoxia en una forma rápida y apropiada, suele causar la muerte tan comúnmente como la lesión primaria del SNC.[35]

La presión de riego cerebral (PRC) se define como la diferencia entre la presión arterial sistólica media (PASm) y la presión intracraneal (PIC). La fórmula PRC = PASm − PIC define esta relación. Si la PRC cae por abajo de un valor crítico de 70 mmHg, sea por una reducción de la presión arterial o un incremento de la intracraneal, disminuye el riego cerebral. Cuando la sangre que irriga el cerebro tiene una disminución súbita y prolongada de la presión parcial de oxígeno (PO_2), este órgano, que es aerobio obligado, sufre una lesión

Cuadro 15-1. Sistema de calificación del traumatismo pediátrico

	Variable		
Componente	*+2*	*+1*	*−1*
Tamaño	> 20 kg	10-20 kg	< 10 kg
Estado de las vías respiratorias	Normal	Conservable	No conservable
Estado del SNC	Despierto	Obnubilado	Comatoso
Presión sanguínea sistólica	> 90 mmHg	50-90 mmHg	< 50 mmHg
Heridas abiertas	Ninguna	Menores	Mayores o penetrantes
Fracturas	Ninguna	Fractura única cerrada	Fracturas abiertas o múltiples

SNC, sistema nervioso central.

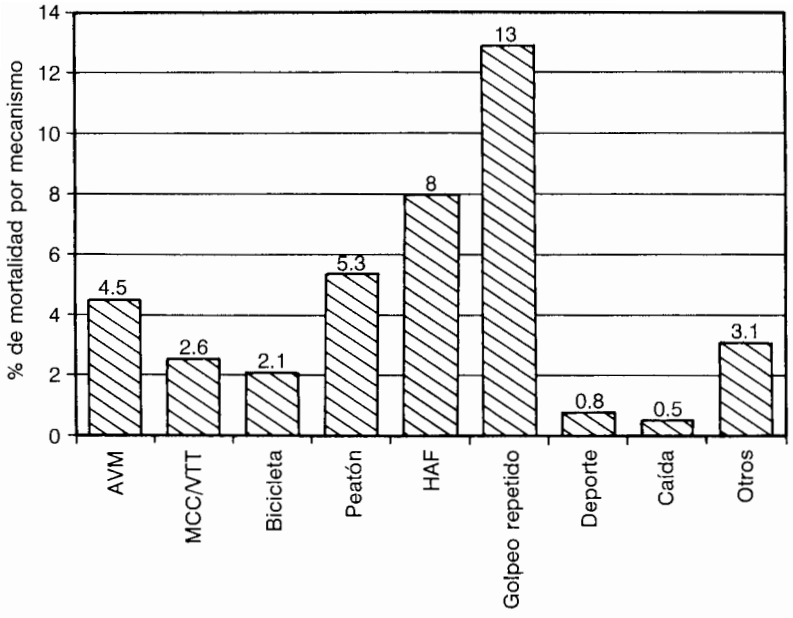


Fig. 15-5. Frecuencia de muerte por los diversos mecanismos de lesión específicos. De nueva cuenta, en las cuatro primeras columnas se muestra el índice de mortalidad por automóviles (n = 77 904). HAF, herida por arma de fuego; MCC/VTT, motocicleta/vehículo de todo terreno; AVM, accidente en vehículo de motor. (Adaptado de the National Pediatric Trauma Registry Biannual Report, October 1997.)

secundaria. El método óptimo de cuidado del cerebro lesionado consiste en asegurar un riego adecuado del mismo con sangre bien oxigenada.

El NPTR muestra que la mitad de las muertes atribuidas a lesión primaria del sistema nervioso central es de hecho efecto de una lesión secundaria de este sistema, resultado a su vez de una atención temprana inapropiada.

MORTALIDAD Y SOBREVIDA. En el NPTR se ha documentado bien la mortalidad global por traumatismo en el grupo de edad pediátrica. Anualmente, 22 000 niños mueren por traumatismos, lo que explica 1.9% de todos los niños traumatizados. Sin embargo, 3.2% del total de niños hospitalizados sucumbe a sus lesiones. La diferencia representa los que mueren antes de entrar al sistema de atención de la salud, es decir, en el lugar de los hechos.

Cuadro 15-2. Distribución de la cohorte de acuerdo con la calificación del traumatismo pediátrico y mortalidad acompañante*

CTP de la cohorte	*Mortalidad (%)*	*Distribución (%)*
< −2	96.6	0.21
−1-0	70.9	0.78
1-2	39.3	1.49
3-4	28.1	2.54
5-6	11.7	5.45
7-8	0.9	14.63
9-10	0.1	30.56
11-12	0.0	44.3

* Este cuadro indica la relación lineal inversa entre la calificación pediátrica de un traumatismo y la mortalidad. Obsérvese el incremento progresivo súbito de la mortalidad a un CTP de 8. Datos tomados de 25 760 pacientes del *National Pediatric Trauma Registry*.
CTP, calificación de traumatismo pediátrico.

Se ha alterado la valoración de los resultados en el grupo de edad pediátrica por normas desarrolladas para los adultos. También se ha limitado la capacidad de valorar el efecto de la lesión o de la efectividad del tratamiento utilizando los datos de mortalidad. Debido a que el índice de esta última en niños lesionados es muy bajo (3.2%), el uso de la mortalidad como una medición del resultado final, que requiere cifras mayores de niños, no proporciona información útil.

Los datos del NPTR, que suministran información sobre el resultado final de una lesión definido por el número de limitaciones funcionales al momento del alta hospitalaria, permitieron una valoración más adecuada de la intervención terapéutica. El 58% de los niños lesionados hospitalizados abandona el hospital sin limitación alguna de sus actividades funcionales[30] (fig. 15-6); el 34% lo hace con una a tres limitaciones y el 5% con cuatro a 10 de ellas. En la figura 15-7 se indican las limitaciones específicas de órgano que resultan de la lesión o de su tratamiento. En la figura 15-8 se relacionan las especificidades de funciones limitadas basadas en el número de limitaciones en el egreso. Es obvio que los niños que tienen de cuatro a 10 limitaciones sufrieron por lo general heridas de la cabeza; en cambio, quienes dejaron el hospital con una a tres suelen tener anomalías ortopédicas, que se resuelven con el tiempo.

Por último, la mortalidad del 3.2% en niños lesionados comparada con la del 10% de los adultos implica que es satisfactorio el resultado final actual del tratamiento de los traumatismos pediátricos. La valoración del resultado final en el niño lesionado se lleva a cabo con frecuencia mediante un escrutinio minucioso del expediente del paciente como intento para identificar errores en el proceso terapéutico.

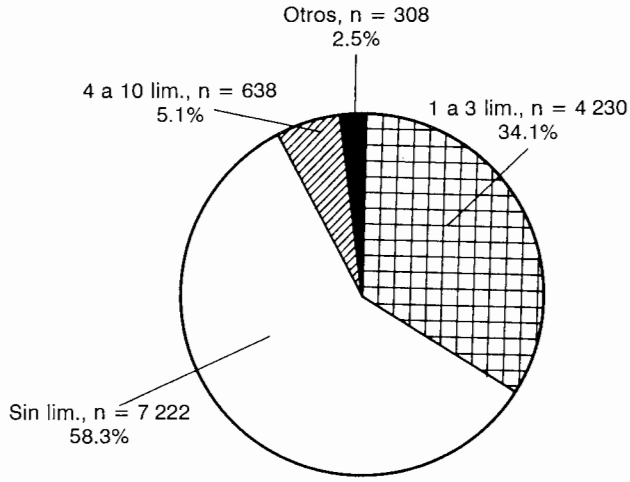


Fig. 15-6. Frecuencia de incapacidad (porcentaje con limitaciones funcionales) en un niño cuando abandona el hospital. Casi el 58% de los niños no tiene una incapacidad valorable cuando deja el hospital. Los niños con incapacidad más grave están representados por cuatro o más incapacidades. Lim., limitaciones. (Adaptado de the National Pediatric Trauma Registry Biannual Report, October 1997.)

☐ Curso de apoyo avanzado para la vida en traumatismo del *American College of Surgeons*

El cuidado de traumatismos en Estados Unidos, y subsecuentemente en buena parte del resto del mundo, mejoró de manera espectacular en 1978. Un pequeño grupo de dedicados cirujanos de Lincoln, Nebraska, identificó la necesidad de un método de enseñanza fácil, sencillo y reproductible para el cuidado de traumatismos mediante el cual cualquier médico pudiera proporcionar cuidados para salvar la vida a un paciente lesionado críticamente en el transcurso de la primera hora de una lesión. La percepción de esta necesidad surgió de una tragedia personal de uno de los cirujanos. Esta persona reconoció que en las escuelas de medicina se enseñaba mal el cuidado de lesionados y se practicaba en forma deficiente en muchas regiones de ese país. El resultado fue el curso para médicos *ACS Advanced Trauma Life Support* (Apoyo avanzado para la vida en traumatismos, AAVT).[36]

El AAVT se enseña en todo Estados Unidos y gran parte del mundo desarrollado. Hasta el momento se han adiestrado ya más de 250 000 médicos para utilizar los métodos que describe el curso. Un desarrollo adicional del AAVT es el *Pre-Hospital Trauma Life Support Course* (Curso de apoyo para la vida en traumatismos antes del hospital) de la *National Association of Emergency Medical Technicians* (Asociación estadounidense de técnicos médicos en urgencias).

El AAVT enseña las prioridades terapéuticas basadas en las lesiones que ponen en peligro la vida y pueden ocasionar la muerte y mutilar con mayor rapidez. Por ejemplo, el paciente no se beneficia si se trata una extremidad fracturada cuando existe una alteración de las vías respiratorias. El curso describe un método para estabilizar las lesiones que ponen en peligro la vida mientras el sujeto llega a la institución de salud, donde recibirá atención definitiva.

Las prioridades del tratamiento se basan de manera temporal en las lesiones que causan la muerte con mayor rapidez. La pérdida de las vías respiratorias cuan-

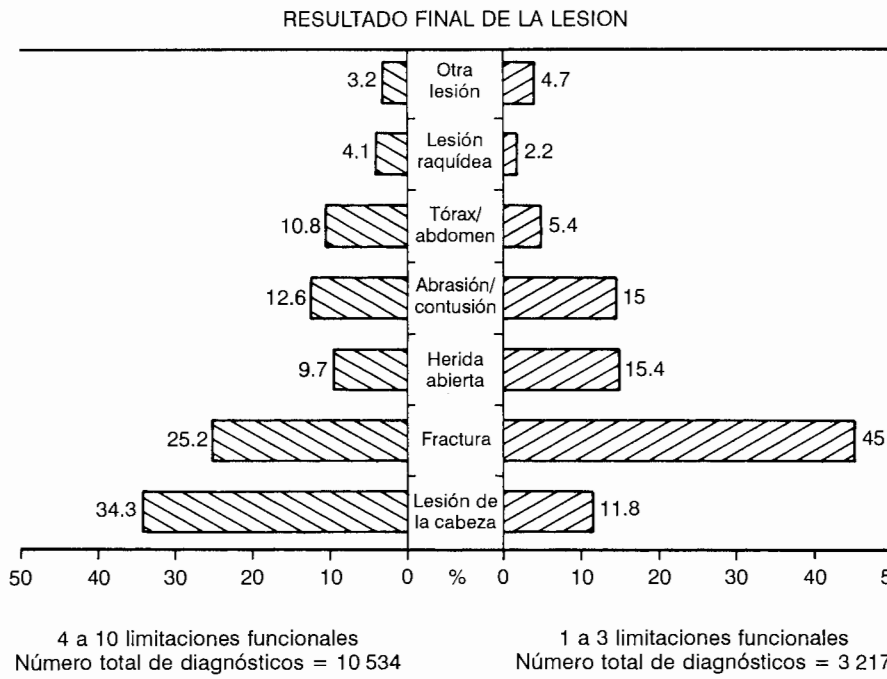


Fig. 15-7. Se muestran las lesiones específicas de órganos y sistemas incapacitados en niños mediante el número de incapacidades encontradas al darse de alta. (Adaptado de the National Pediatric Trauma Registry Biannual Report, October 1997.)

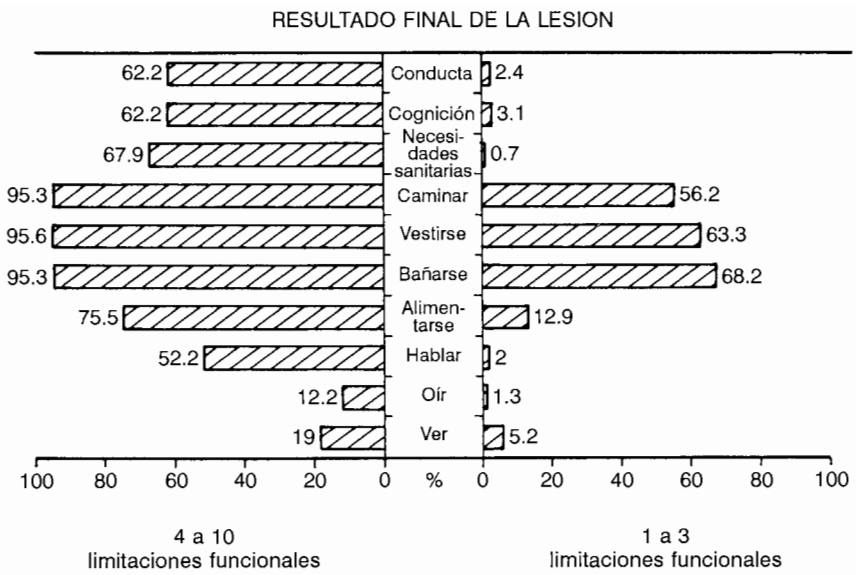


Fig. 15-8. Incapacidades específicas observadas al momento del egreso. Los niños con una a tres incapacidades tienen principalmente lesiones ortopédicas que se resuelven con el tiempo, en comparación con quienes presentan cuatro a 10 incapacidades, que resultaron sobre todo de lesiones en la cabeza. (Adaptado de the National Pediatric Trauma Registry Biannual Report, October 1997.)

do no se atienden lleva a la muerte en tres a cuatro minutos. Si están abiertas y se conservan, la incapacidad para respirar causa la muerte en cinco a siete minutos. El choque hipovolémico grave no tratado provoca la muerte aproximadamente en 10 minutos. Por estas razones, el uso simplificado de la secuencia alfabética ABCDE define las prioridades del tratamiento:

A = Vías respiratorias (del inglés *airway*)
B = Respiración (del inglés *breathing*)
C = Circulación
D = Incapacidad (o estado neurológico breve) (del inglés *disability*)
E = Exposición (desvestir por completo al paciente) y dar particular atención al ambiente (evitar hipotermia por una habitación fría)

☐ Planeación previa de la valoración inicial y tratamiento del niño traumatizado

El traumatismo es una urgencia quirúrgica esencial. Los incidentes traumáticos no se planean ni anticipan y se presentan en el momento menos esperado. El paciente traumatizado trastorna totalmente la rutina ordenada y atareada de un hospital. Para minimizar esta alteración se debe desarrollar un plan predesarrollado y bien concebido en un hospital que suministra atención a los traumatizados.

Una institución que elige ser un participante activo del sistema traumatológico y tratar a niños lesionados debe desarrollar un plan para instituir terapia apropiada antes de la llegada del primer paciente. El plan debe incluir la identificación y entrenamiento y suministrar credenciales para el personal de traumatología pediátrica. También debe contar con un área de reanimación, equipo apropiado, instalación de instrumentos de comunicación interna y externa y servicio médico de urgencias local y regional.[37]

Existen seis áreas en cualquier hospital en las cuales se puede valorar o tratar a un niño traumatizado:

Departamento de urgencia (área de reanimación)
Unidad de cuidados intensivos
Quirófano
Unidad pediátrica
Departamento de radiología
Area de medicina de rehabilitación

En el lapso de la primera hora de atención, el departamento de urgencias es el más importante.

La atención del paciente traumatizado la ofrece mejor el equipo de traumatología. Un grupo multidisciplinario es más efectivo en la atención del niño traumatizado. Los miembros del equipo de traumatología pediátrica incluyen un jefe de equipo, cirujanos, especialistas en medicina de urgencia, subespecialistas quirúrgicos, enfermeras de traumatología y personal paramédico.

El jefe del equipo debe ser un cirujano traumatólogo debido a que un traumatismo es un trastorno quirúrgico y por tanto su fisiopatología está íntimamente relacionada con la fisiología quirúrgica. En caso de niños traumatizados, el cirujano traumatólogo debe tener una especialidad en traumatismos pediátricos. El jefe del equipo debe actuar como director de la atención. Esta persona es responsable de la valoración global del niño y debe asegurar que la valoración y reanimación del niño se realicen en forma rápida y exacta. Este jefe está encargado de la síntesis de toda la información recibida y de la formulación de planes de atención a corto y largo plazos. El jefe del equipo debe determinar cuándo es adecuada la reanimación y cuándo es necesario un procedimiento quirúrgico. Debe coordinar la atención sugerida por los subespecialistas quirúrgicos (ortopedistas, neurocirujanos) y, sobre todo, debe vigilar constantemente el estado general del niño. El cirujano principal determina qué intervención quirúrgica es prioritaria y, en ocasiones, si se debe practicar determinado procedimiento.[38]

Los demás miembros del equipo deben estar adecuadamente capacitados en la atención del niño traumatizado. Por lo general, todos los especialistas han recibido capacitación para considerar el mejor método para una lesión determinada, desde su punto de vista. Sin embargo, la atención que puede ser óptima para un traumatismo de un sistema único puede no serlo si se aplica en un traumatismo multisistémico. Por esta razón, el especialista debe estar de acuerdo en seguir las decisiones del cirujano principal.

Sin importar cuál sea su especialidad, cada miembro del equipo de traumatología pediátrica debe haber tomado el curso AAVT. Este tipo de adiestramiento permite una mejor comunicación entre los miembros del equipo, asegurando que las prioridades de las lesiones que ponen en peligro la vida sean bien conocidas y aceptadas por todos los miembros del equipo. Las enfermeras que funcionan como miembros del equipo de traumatología deben haber recibido también el curso AAVT.

Se debe asignar una habitación específica para la evaluación y reanimación del niño traumatizado. Casi siempre esta área se localiza en el departamento de urgencias y debe tener un tamaño adecuado para alojar al personal de traumatología y el equipo necesario de reanimación.

Los cuartos de reanimación deben contar con luz apropiada y lámparas de quirófano disponibles. Se requiere un método para controlar la temperatura ambiente para el paciente o la habitación. En todo momento debe contarse en la estancia con un equipo para administración intravenosa, de gran volumen y con calentador. Se debe almacenar sangre en el departamento de urgencias, específicamente paquetes de eritrocitos Rh negativos con títulos O bajos. Los abastecimientos quirúrgicos incluyen catéteres intravenosos estériles de gran diámetro, equipo para corte, instrumentos de toracotomía y sondas de toracotomía con dispositivos de sellos de agua.

Otro equipo debe incluir dispositivos de vigilancia de la saturación de oxígeno y del dióxido de carbono del volumen corriente final, además de los instrumentos de vigilancia fisiológicos de múltiples canales, un monitor automático de presión sanguínea y un equipo de desfibrilación cardiaca. Debe estar disponible un equipo para intubación endotraqueal, cricotiroidotomía y traqueostomía. La mejor relación disponible del equipo requerido es la publicada por el *American College of Surgeons, Committee on Trauma*.[39]

☐ Valoración inicial del niño traumatizado

VALORACION PRIMARIA

La valoración inicial del niño traumatizado procede a través de los mismos pasos del AAVT ya mencionados. Sin embargo, existen varios aspectos de la valoración que requieren un método diferente en niños. La valoración primaria se ha diseñado para identificar y tratar lesiones que ponen en peligro la vida.

Control de vías respiratorias y raquis cervical

Cuando se establece una vía aérea en un niño es imprescindible asumir que el raquis cervical es inestable o está fracturado. La inmovilización de la cabeza y el cuello puede prevenir la manipulación no intencional, que podría dar por resultado una lesión de la médula espinal cervical.

La única lesión mayor que pone en peligro la vida y que requiere identificación temprana es la obstrucción de las vías respiratorias. El tratamiento de las vías respiratorias del niño requiere conocimiento de su anatomía. En la lactancia y la niñez temprana, la región supraglótica es muy estrecha, debido a la presencia de una lengua grande y grandes cantidades de tejido amigdalino y adenoideo. La laringe es pequeña y blanda y está colocada en situación alta y anterior en el cuello. Las cuerdas vocales muestran una orientación anterior a posterior caudal. La protrusión occipital de la cabeza tiene como efecto que el niño en posición supina presente la cabeza ligeramente flexionada. Todos estos factores se combinan para hacer la abertura de las vías respiratorias aún más pequeña. La hiperflexión o hiperextensión de la cabeza sobre el cuello ocluyen las vías respiratorias.

La primera maniobra de la atención de las vías respiratorias en el niño traumatizado consiste en eliminar la sangre, el vómito y otros materiales con aspiración gentil. Una vez que se han limpiado se proporciona oxígeno, al margen de cuál sea la gravedad de la lesión.

Las vías respiratorias se abren llevando la cabeza ligeramente hacia delante, a la posición de "olfateo", lo que aleja la laringe de sus estructuras circundantes.

Se puede utilizar una vía aérea bucal en el niño inconsciente, pero no en el sujeto despierto, ya que puede vomitar y aspirar el contenido gástrico. En estos pacientes, la vía aérea bucal es una inserción a lo largo de la curvatura de la lengua. Se pueden emplear vías aéreas nasofaríngeas en el niño despierto. Se debe tener cuidado de usar la sonda de tamaño apropiado y asegurar que la vía aérea se introduzca hacia abajo hasta la faringe, lejos de las adenoides.

Si la vía respiratoria se puede abrir y conservar por estos métodos es seguro continuar con la valoración de la respiración del individuo. Sin embargo, si la vía no se puede abrir o mantener abierta, o si existen lesiones sospechosas por los antecedentes del examen físico que requieren tratamiento ventilatorio, se debe practicar intubación endotraqueal.

En la lactancia, la tráquea tiene aproximadamente 5 cm de largo y crece a 7.5 cm para el año y medio de edad. En la lactancia y la niñez, la tráquea y los bronquios principales son estructuras blandas y compresibles. La membrana traqueal es delgada y se rompe fácilmente. Una vez que el niño ha dejado de crecer, la

tráquea y los bronquios adquieren la configuración estructural y anatómica del adulto.

Los centros para traumatismos utilizan un protocolo para intubación endotraqueal, denominado intubación de secuencia rápida (fig. 15-9). Este algoritmo considera medicamentos sedantes y paralizantes y se basa en el peso, pulso, presión arterial y nivel de conciencia del niño. Una vez que se determinan éstos, se estima el volumen sanguíneo (hipovolémico o euvolémico) y se selecciona la rama apropiada del algoritmo. La *preoxigenación* es la primera etapa, seguida de la administración de atropina a fin de prevenir la bradicardia, ya que en un paciente pediátrico el ritmo cardiaco es el principal determinante del gasto cardiaco. La siguiente etapa es la *sedación*. La elección de medicamentos sedantes depende de una estimación del volumen vascular. Debido a que los barbituratos como el tiopental causan hipotensión en el sujeto hipovolémico, el midazolam es el fármaco de elección para sedación del niño hipovolémico. Es necesario tener a disposición inmediata el antídoto específico del midazolam, flumacenilo. Después de la sedación debe conservarse la *presión del cricoides* para reducir las posibles complicaciones por aspiración del contenido gástrico. La *parálisis* se lleva a cabo con uno de dos medicamentos. La succinilcolina es un agente paralizante de acción corta ideal muy adecuado para intubación. Cuando se requiere un periodo de parálisis más prolongado para una tomografía por computadora (TC) u otros estudios, suele utilizarse vecuronio. La *intubación endotraqueal* se efectúa por la vía bucal. Se confirma la posición de la sonda mediante inspección, auscultación y liberación de la presión en el cricoides. En ocasiones, cuando no es factible colocar una sonda endotraqueal, puede instituirse la ventilación mediante bolsa, válvula y mascarilla en tanto es posible asegurar una vía aérea definitiva. En este momento se aplica otra vez la presión en el cricoides.

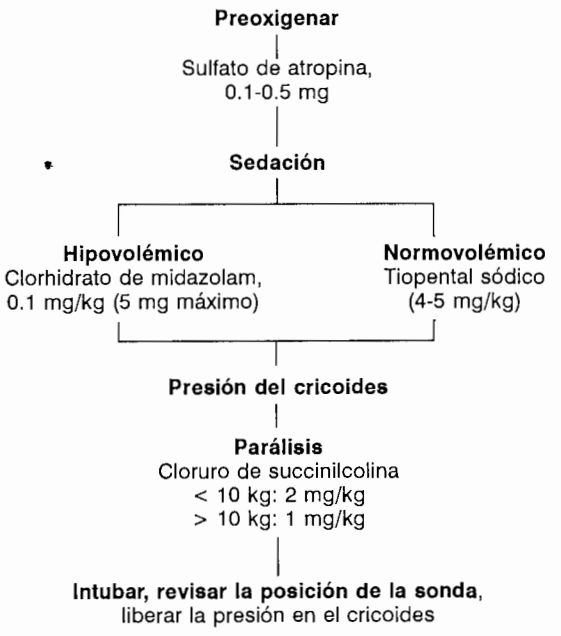


Fig. 15-9. Protocolo para la intubación de secuencia rápida en pacientes pediátricos utilizado en muchos centros de traumatismos. (Tomado de ACS Committee on Trauma: *Advanced Trauma Life Support® Student Manual*, 1997 edition, p 294.)

Cuando se requiere ventilación lo más importante es el tamaño de la sonda endotraqueal. *En los niños menores de 10 años no se usan sondas endotraqueales con globo debido a la blandura de las vías respiratorias y el daño que aun un globito de baja presión puede causar.* El anillo cricoideo es la porción más estrecha de la vía respiratoria del niño y posee la función de una sonda con globito. Dada la facilidad con la que pueden dañarse las cuerdas vocales del niño cuando se fuerza una sonda endotraqueal a través de éstas, se debe seleccionar una sonda que las atraviese con facilidad. El tamaño del dedo meñique del niño es en general el apropiado para el diámetro externo de la sonda. Existe una fórmula para determinar el tamaño de la sonda:

En niños mayores de un año: el diámetro interno de la sonda endotraqueal = 18 + edad del paciente en años ÷ 4

Para recién nacidos y lactantes pequeños: se utiliza una sonda de 3 a 3.5 mm

En niños en el primer año de vida: se emplea una sonda de 4 mm

Un escape de aire en un paciente intubado y ventilado puede compensarse incrementando el volumen corriente en lugar de reemplazar la sonda.

La sonda endotraqueal puede introducirse con facilidad muy profundamente en la tráquea y dar lugar a la intubación de un bronquio principal. Una vez que se inserta la sonda más allá de las cuerdas vocales y se fija, es esencial auscultar el tórax en ambas axilas y la observación de éste ayuda a comprobar la insuflación bilateral adecuada de los pulmones. Se obtiene una radiografía de tórax para confirmar la posición de la sonda.

CONTROL DEL RAQUIS CERVICAL. La columna raquídea del niño, al igual que otras porciones del esqueleto, es más blanda y plegable que la del adulto. Las vértebras del niño se presentan en cuña, en sentido anterior, las facetas articulares son planas y las inserciones ligamentosas bastante flexibles. Las cuñas anteriores provocan una seudosubluxación de C2 sobre C3 de las vértebras cervicales, lo cual se observa únicamente en el niño (figs. 15-10 y 15-11).

Cuando se tratan las vías respiratorias del niño se debe asumir una lesión de médula espinal cervical. La flexión o extensión excesivas de la cabeza sobre el cuello pueden ocasionar claramente daño a la médula espinal; por lo tanto, si se presupone que existe una lesión de la médula cervical, se debe aplicar inmovilización manual lineal cuando se introduce cualquier vía aérea. Los dispositivos de inmovilización cervical, como el collar cervical "collar-c", son útiles pero quizá no proporcionen inmovilización completa. Una vez que se aplica un collar cervical es necesario fijar firmemen-

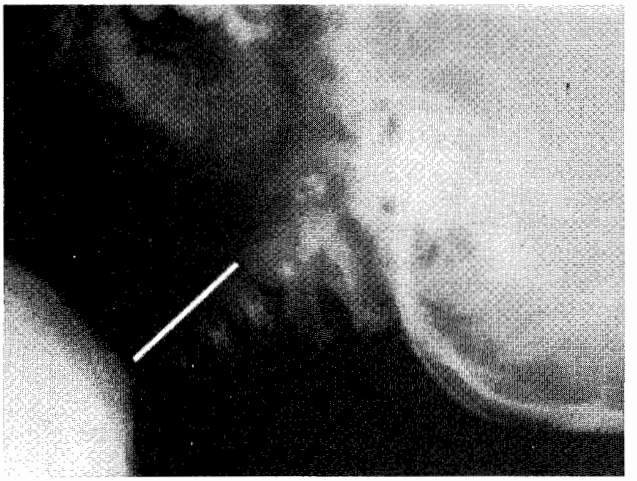


Fig. 15-10. Esta radiografía lateral del raquis cervical muestra una seudosubluxación de C2 en C3. Obsérvese el desplazamiento anterior ligero de C2 comparado con una línea trazada a lo largo de los bordes anteriores de los siete cuerpos de las vértebras cervicales. Véase asimismo la posición ligeramente flexionada de la cabeza en el cuello.

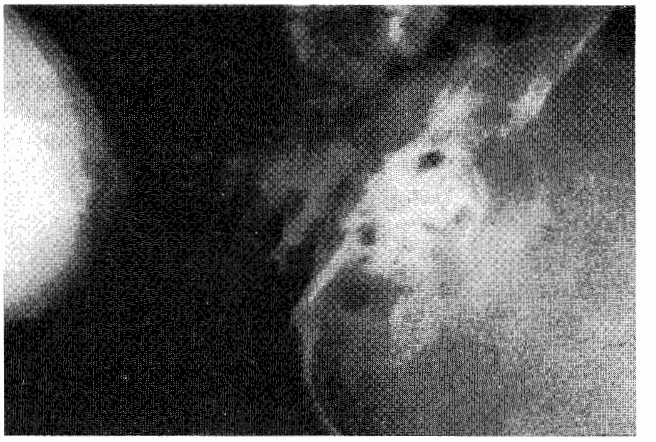


Fig. 15-11. Radiografía del mismo niño de la figura 15-10. Se ha colocado la cabeza en posición "de olfateo". Ahora las vértebras cervicales están bien alineadas.

te al niño a una tabla larga para raquis de tal manera que no se muevan la cabeza ni el cuello mientras se inmoviliza el torso.

Respiración

Los traumatismos torácicos que pueden causar compromiso cardiopulmonar mortal son:

- Neumotórax a tensión
- Neumotórax abierto
- Hemotórax masivo
- Taponamiento pericárdico
- Tórax en mayal
- Contusión pulmonar masiva

La valoración de la respiración en un niño traumatizado es a menudo más sencilla de valorar, debido a la delgada pared torácica. El examen visual del tórax proporciona información útil sobre la expansión pulmonar. La auscultación de los pulmones se practica mejor en las axilas del niño, debido a que estas áreas son las porciones anatómicas del tórax más alejadas de las vías respiratorias principales. Existen dispositivos que pueden identificar con exactitud la saturación de oxígeno y el CO_2 corriente terminal. Estos instrumentos se deben fijar al niño en forma temprana en la valoración primaria.

El mediastino del niño es una estructura móvil; cambios pequeños de la presión intrapleural tienen como efecto que el mediastino se desplace hacia un lado u otro. Si hay suficiente desplazamiento, se impide el retorno venoso al corazón. En consecuencia, incluso un neumotórax simple puede volverse potencialmente devastador para el niño, si no se trata.

La presencia de neumotórax o hemotórax requiere la colocación de una sonda de toracostomía. Un neumotórax a tensión pone en peligro la vida y requiere conversión inmediata de la tensión a neumotórax simple. La descompresión pleural se logra mejor con la colocación de un catéter por medio de un trócar en el segundo espacio intercostal en la línea clavicular media. El alivio logrado de esta manera hace posible insertar una sonda torácica, en forma más ordenada y estéril. Un neumotórax abierto requiere colocar una sonda torácica y cubrir la herida abierta.

El objetivo del tratamiento del tórax en mayal en el niño es la reparación de la contusión pulmonar subyacente. Si esta última es masiva y la ventilación está alterada, se necesita intubación endotraqueal y ventilación mecánica. La ventilación inadecuada por el dolor ocasionado se puede mejorar mediante el bloqueo del nervio intercostal.

Circulación

El volumen sanguíneo del niño varía con la edad. En el recién nacido es de 90 ml/kg, disminuye a 80 ml/kg al año de edad y llega al valor del adulto de 70 ml/kg en la adolescencia temprana.

La diferencia entre la respuesta del sistema cardiovascular y la pérdida de volumen en niños muy pequeños y en adultos de edad madura no depende de los mediadores de la respuesta al choque, sino de la reactividad de los vasos y el corazón. El envejecimiento origina una afección vascular periférica aterosclerótica y cardiopatía isquémica (y ambas impiden el tipo de respuesta a la hipovolemia que se observa en niños). La taquicardia es la respuesta más simple, clínicamente mensurable, a la pérdida del 15 a 25% del volumen sanguíneo (cuadro 15-3). Esto se acompaña de una disminución progresiva del gasto cardiaco y un incremento de la resistencia vascular periférica. Los jóvenes son capaces de conservar una presión arterial relativamente normal cuando existe hipovolemia en curso por la

constricción de arterias de tamaño mediano a pequeño. Un lactante o un niño conservan una presión arterial casi normal hasta que la pérdida de volumen supera la capacidad de la vasculatura periférica para contraerse. En este momento, habitualmente con una pérdida de 40% del volumen sanguíneo, se pierde por completo la capacidad de constricción vascular y cae con rapidez la presión arterial. Esto se acompaña de bradicardia progresiva.

Los órganos de importancia primaria en el choque hipovolémico son el corazón, cerebro, riñones y piel. Cada uno se puede emplear para vigilar el estado del volumen (cuadro 15-3).

La evaluación del estado circulatorio del paciente lesionado incluye una valoración de la presencia y calidad de los pulsos centrales y periféricos, frecuencia cardiaca, llenado capilar y color y perfusión de la piel. Se debe registrar el nivel de conciencia del paciente, debido a que la hipovolemia provoca disminución de éste (cuadro 15-3). En caso de choque hay que introducir una sonda para vigilar la diuresis.

Por lo general, la hemorragia continua se detiene al aplicar presión directa sobre el sitio de la misma. El pinzamiento a ciegas de un área hemorrágica o la aplicación de un torniquete no son tan efectivos. La hemorragia intraabdominal en una pelvis con fractura es difícil de controlar. Existe alguna evidencia de que la ropa neumática antichoque es útil con frecuencia para controlar este tipo de hemorragia.

Una vez que se controla la hemorragia, la reanimación con volumen se instituye en un proceso más ordenado. Si no puede detenerse el sangrado, la intervención quirúrgica es el método más apropiado para impedir la pérdida de sangre.

El taponamiento pericárdico es un trastorno observado principalmente después del traumatismo torácico penetrante. Los signos y síntomas son típicos de choque hipovolémico y neumotórax a tensión. Al llenarse el pericardio de sangre, se limita la capacidad de llenado del lado derecho del corazón y por tanto disminuye el gasto cardiaco. Al mismo tiempo, la vena yugular se distiende porque está impedido el retorno venoso hacia el lado derecho del corazón. También se observa distensión de la vena yugular en el neumotórax por tensión debido a la presión intrapleural ipsolateral elevada. Los ruidos cardiacos están apagados, pero rara vez se observa la tríada de Beck. El tratamiento consiste en pericardiocentesis con un catéter sobre la aguja, que se deja en el saco pericárdico para el tratamiento continuo durante el traslado al quirófano.

Sea cual sea el cálculo de la pérdida sanguínea, se deben insertar catéteres intravenosos de gran diámetro. Se debe extraer sangre para tipificación, pruebas cruzadas y otras pruebas pertinentes y se prepara solución de Ringer con lactato para infusión rápida, si es necesario.

Los sitios de acceso intravenoso son en orden descendente de preferencia los siguientes:

1. Periférico percutáneo (extremidad superior)
2. Intraóseo
3. Venostomía (safena en el tobillo)
4. Percutáneo (vena femoral)
5. Percutáneo en vena subclavia
6. Percutáneo en vena yugular externa (no puede utilizarse con un collar cervical)
7. Vena yugular interna (percutáneo o por venostomía)

El volumen inicial de infusión en el niño se basa en la sustitución de 25% de su volumen sanguíneo. El bolo inicial de 20 ml/kg de solución cristaloide mejora a menudo el estado hemodinámico del niño. La revaloración de los signos vitales y la perfusión periférica determinan si es necesario un segundo bolo de 20 ml/kg. La continua revaloración proporciona la guía para el tratamiento adicional. Si es necesario más volumen, se administra un tercer bolo de 20 ml/kg y la sangre es el siguiente líquido de elección.

La terapia con componentes ha reemplazado el uso de sangre completa en la mayoría de los hospitales hoy en día. El paquete de eritrocitos debe estar disponible en el área de traumatizados. El volumen inicial que se infunde de eritrocitos es de 10 ml/kg, que contienen aproximadamente la misma capacidad oxigenante que 20 ml/kg de sangre completa. Si no se dispone de in-

Cuadro 15-3. Respuestas de sistemas orgánicos a la hemorragia en el niño

	Temprano (< 25% de pérdida del volumen sanguíneo)	*Prehipotensivo (25% de pérdida de volumen sanguíneo)*	*Hipotensivo (40% de pérdida de volumen sanguíneo)*
Cardiaco	Pulso débil, filiforme, aumento de la frecuencia cardiaca	Aumento de la frecuencia cardiaca, prueba de inclinación positiva	Hipotensión, taquicardia a bradicardia
SNC	Letárgico, irritable, confundido, combativo	Depresión del nivel de conciencia, respuesta disminuida al dolor	Comatoso
Piel	Fría, pegajosa	Cianótica, disminución del llenado capilar, extremidades frías	Ausencia de diuresis
Riñones	Disminución de la diuresis	Aumento del nitrógeno ureico en sangre	Ringer con lactato, 20 ml/kg (× 3)
Reanimación con líquidos	Ringer con lactato, 20 ml/kg	Ringer con lactato, 20 ml/kg (× 3) Paquete globular (10 ml/kg × 1, × 2)	Paquete globular (10 ml/kg) y al quirófano

mediato de sangre de tipo específico, se puede administrar la de tipo O negativo de título bajo. Si es necesario usar inicialmente *sangre completa* tipo O negativo, en vez de paquete de eritrocitos O negativo, es preciso utilizar sangre o componentes O negativo durante todo el periodo en que el paciente requiere sangre en lugar de cambiar a sangre específica del tipo del enfermo.[40] La porción original de plasma de la sangre entera O negativo suministra suficientes anticuerpos para que ocurra hemólisis masiva de la sangre transfundida y específica del tipo. Debido a que en estas situaciones el vehículo que lleva el anticuerpo es el plasma, el paquete globular O negativo no induce esta respuesta.

Los parámetros que indican que fue eficaz la reanimación de volumen son los siguientes:

1. Disminución de la frecuencia cardiaca a menos de 130 lpm con mejoría de otros signos fisiológicos
2. Elevación de la presión del pulso
3. Recuperación del color normal de la piel
4. Incremento del calor de las extremidades
5. Aclaramiento del sensorio
6. Aumento de la presión arterial sistólica (> 80 mmHg)
7. Incremento de la diuresis a 1 o 2 ml/kg/h (según sea la edad)

La respuesta hemodinámica de los niños a la reanimación con líquido puede clasificarse en una de tres formas:

1. Normalización de signos vitales sólo con el uso de líquido cristaloide. Esta respuesta ocurre en la mayor parte de los niños.
2. Necesidad de sangre además de líquido cristaloide para normalizar los parámetros hemodinámicos del niño.
3. Pocos niños reaccionan sólo de manera temporal a la solución cristaloide y sangre o no lo hacen en absoluto. Estos individuos requieren una intervención quirúrgica para detener la hemorragia.

En la figura 15-12 se muestra un diagrama de flujo para reanimación con hemodinámicas normales y anormales. La principal indicación para una intervención quirúrgica en un niño lesionado depende de la capacidad para corregir con rapidez y de manera permanente la hemodinámica anormal.

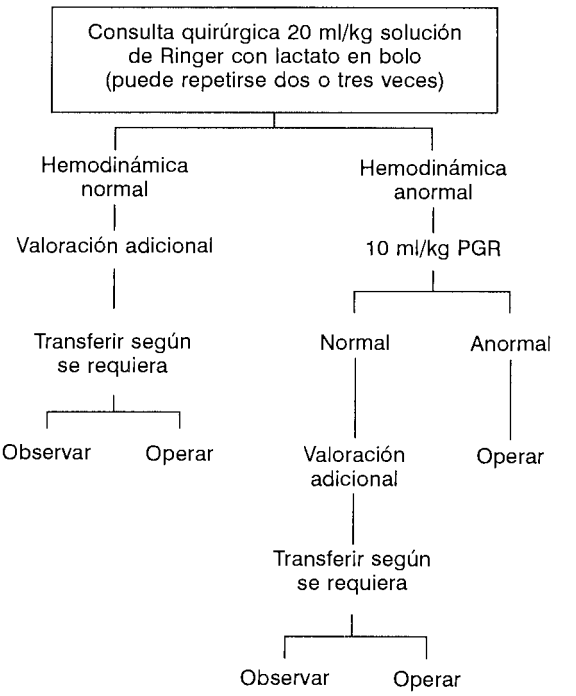


Fig. 15-12. Diagramas de flujo para reanimación de niños hemodinámicamente normales y anormales. PGR, paquete de glóbulos rojos. (Tomado de ACS Committee on Trauma: *Advanced Trauma Life Support® Student Manual*, 1997 edition, p 298.)

Valoración de la discapacidad neurológica

La respuesta del niño al traumatismo del sistema nervioso central es muy diferente respecto de la del adulto. Las primeras respuestas incluyen apnea, vómito y pérdida de la conciencia, incluso por traumatismos leves. Aunque estas reacciones ocurren en adultos, la frecuencia es mayor en niños.

Las lesiones secundarias al traumatismo primario también son diferentes cualitativa y cuantitativamente. Las lesiones hemorrágicas masivas son menos comunes en niños y las contusiones simples más frecuentes. Se presenta hematoma subdural y epidural con menor frecuencia que en los adultos. La hemorragia subaracnoidea es más habitual y por lo regular se manifiesta por cefalea, rigidez de nuca y elevaciones de bajo grado de la temperatura.

La lesión del sistema nervioso central puede asemejarse a otras alteraciones de sistemas orgánicos. Por ejemplo, el niño hipovolémico o hipóxico no manifiesta un nivel normal de conciencia. El método más sencillo para determinar si existe hemorragia o lesión del SNC consiste en normalizar la valoración.

La valoración neurológica del paciente en el examen primario se relaciona con dos áreas: el nivel de conciencia y el estado de las pupilas. Casi nunca se practica la puntuación de la escala del coma de Glasgow en el examen primario. El nivel de conciencia se puede determinar valorando:

A = Alerta y orientado
V = Respuesta a los estímulos verbales
P = Respuesta a estímulos dolorosos
U = Sin respuesta

La función pupilar se valora al determinar su igualdad y respuesta.

El tratamiento del traumatismo primario del SNC se inicia asegurando que sea apropiado el manejo de la valoración inicial. Un traumatismo cefálico ligero puede empeorar de manera considerable si se trata directamente esa lesión antes de la valoración y la atención de las vías respiratorias, respiración y circulación del paciente.[35]

Siempre se debe suponer que el niño traumatizado sufre lesión multisistémica, no de un solo sistema.

Aunque el SNC es el sistema orgánico que se lesiona más a menudo con resultados mortales en el niño, es mejor tratar el traumatismo cefálico garantizando que el cerebro esté bien perfundido con sangre adecuadamente oxigenada. Por lo tanto, la terapéutica temprana del traumatismo cefálico primario es realmente el tratamiento de las lesiones de otros sistemas orgánicos que podrían causar hipoxia o hipovolemia.[33,35]

Exposición y ambiente

La valoración completa no se puede practicar en forma adecuada cuando el paciente está vestido; se debe retirar toda la ropa rápidamente durante el examen primario. Es importante la temperatura ambiente del cuarto de reanimación. La hipotermia en un paciente traumatizado es resultado de un ambiente frío e infusión de líquidos más fríos que la temperatura corporal. Las secuelas de la hipotermia están más allá del alcance de este capítulo, pero se puede afirmar que es difícil, si no imposible, lograr la reanimación adecuada en un paciente hipotérmico. En consecuencia, líquidos tibios y habitación templada son básicos para el proceso de reanimación, así como la atención continua.

Valoración radiográfica en el examen primario

Tres radiografías son las más apropiadas en el examen primario: una radiografía lateral de columna cervical, una de tórax y una abdominal que incluya la pelvis. La radiografía lateral de la columna cervical se toma con tracción de los brazos hacia abajo, de manera que se observen las siete vértebras cervicales y la parte superior de T1 (fig. 15-11).

Revaloración de la efectividad del tratamiento

Durante todo el proceso terapéutico del traumatismo se deben revalorar continuamente los pasos básicos. Si no se pueden controlar las funciones abordadas en el examen primario, no se aconseja continuar al examen secundario. En ocasiones, las anormalidades identificadas en el examen primario sólo se pueden controlar con una intervención quirúrgica de urgencia.

EXAMEN SECUNDARIO

El propósito del examen secundario es identificar lesiones coexistentes y otros problemas médicos no traumáticos que quizá no son amenazas inmediatas para la vida pero que, si no se reconocen, podrían causar mortalidad y morbilidad. Sólo 10% de las lesiones se identifica en las primeras 24 horas después del traumatismo. El examen secundario incluye examen físico de cabeza a pies, valoración de pruebas diagnósticas y radiográficas apropiadas y la planeación del tratamiento definitivo.

El examen secundario se inicia en la parte superior de la cabeza y continúa hacia abajo. En el examen secundario muchas veces hay tiempo para obtener mejores antecedentes del suceso que en el examen primario.

Cabeza y cara

La valoración del paciente incluye el nivel de conciencia, la presencia de laceraciones, abrasiones, hematomas subgaleales y equimosis cerca de la apófisis mastoides (signo de Battle), la presencia de sangre o líquido cefalorraquídeo drenando del oído o la nariz y un examen ocular detallado (que incluya, si es posible, la prueba calórica fría y la maniobra de ojos de muñeca). Estas valoraciones se realizan mediante inspección, palpación, revaloración pupilar y evaluación de la función de los nervios craneales.

El traumatismo maxilofacial no es infrecuente en la población pediátrica. Estas lesiones, cuando no se vinculan con obstrucción de las vías respiratorias, se deben tratar después de estabilizar al paciente completamente y tratar las lesiones que ponen en peligro la vida.

Cuello

Se debe asumir que todos los individuos con traumatismos por arriba de las clavículas tienen lesión de columna cervical, hasta que este diagnóstico se haya excluido. Se debe proteger el cuello de lesión adicional.

La lesión de la médula espinal sin anormalidad radiográfica se presenta en el niño y se debe valorar con cuidado, radiográfica y neurológicamente.[41] Los datos radiográficos de lesión se encuentran con menos frecuencia en los niños y la subluxación fisiológica se interpreta a menudo en forma errónea como lesión del raquis cervical. No se puede determinar el estado de la columna cervical del niño sólo con una radiografía lateral de columna cervical normal, aunque se observen las siete vértebras cervicales. Los datos presuntivos aceptables de una columna cervical normal incluyen la falta de déficit neurológico focal, ausencia de hipersensibilidad en el examen del cuello y hallazgos normales en la radiografía lateral de la columna cervical. El estado definitivo de la columna cervical lo proporciona un examen físico del cuello, un examen neurológico y una tomografía computadorizada (CT) del cuello normales.

Tórax

El examen del tórax se debe practicar para revalorar las lesiones identificadas en el examen primario e identificar otras lesiones más sutiles. Se debe "girar en bloque" al paciente para valorar la espalda. En este momento se debe palpar la espalda mientras se buscan fracturas de la columna cervical en "escalón", hematoma y otras lesiones visibles.

Abdomen

El abdomen puede ser un sitio de hemorragia oculta importante. El niño deglute grandes cantidades de aire cuando está intranquilo, lo que puede ocasionar una distensión gástrica significativa. Lo anterior puede resultar en una disminución de la respiración efectiva y puede simular una lesión intraabdominal.

Primero se descomprime el abdomen del niño con una sonda nasogástrica, a menos que exista un traumatismo por arriba de las clavículas. En tal caso se introduce una sonda bucogástrica para evitar la rara posibilidad de introducir la sonda en el cráneo a través de una fractura de la placa cribiforme.

Perineo y recto

Se valora el perineo y se lleva a cabo un examen rectal. La inspección puede revelar sangre en el meato uretral, lo que indica la posibilidad de una uretra rota. El examen rectal puede revelar una próstata "cabalgando alto", lo cual sugiere interrupción uretral. La sangre en escroto o labios mayores puede señalar hemoperitoneo o fractura pélvica.

Extremidades y fracturas

Se deben valorar visualmente las extremidades en busca de contusiones, deformidades y discrepancias en la longitud. La palpación puede revelar la crepitación de una fractura. Se debe valorar la presencia y la igualdad de pulsos. Las fracturas típicas en la niñez incluyen la deformación y fractura en tallo verde.[42] Con frecuencia se pueden identificar fracturas pélvicas que ejercen presión anteroposterior sobre las espinas iliacas anterosuperiores.

Factores neurológicos

Los antecedentes del episodio pueden proporcionar información del nivel de conciencia inmediatamente después del traumatismo, como llanto inmediato o un intervalo lúcido, seguidos de un periodo de inconciencia. El equipo de traumatismo valora el tratamiento inicial instituido en el lugar del accidente por los paramédicos.

Un examen neurológico completo incluye revaloración del nivel de conciencia y las respuestas pupilares, así como valoración motora y sensitiva. Por lo general, en este momento se determina una puntuación de la escala del coma de Glasgow. La escala normal debe modificarse para un niño menor de cuatro años (cuadro 15-4). La escala también proporciona un método exacto de seguimiento de los cambios del nivel de conciencia y la función neurológica del paciente.

Cuadro 15-4. Calificación de la escala del coma de Glasgow para niños

Abertura de los ojos		*Puntuación*
Espontánea		4
Reacción al habla		3
Reacción al dolor		2
Sin respuesta		1
Mejor respuesta verbal (< 4 años)		
Sonríe, orientado al sonido, sigue objetos, interactúa		5
Llanto	Interactúa	
Consolable	Inapropiado	4
Consolable en forma consistente	Quejido	3
Inconsolable	Irritable, inquieto	2
Sin respuesta	Sin respuesta	1
Mejor respuesta motora		
Espontánea (obedece órdenes verbales)		6
Localiza el dolor		5
Se retira en respuesta al dolor		4
Flexión anormal en respuesta al dolor (postura de descorticación)		3
Extensión anormal en respuesta al dolor (postura de descorticación)		2
Sin respuesta		1

Diagnóstico e indicaciones para el tratamiento

La mayoría de los algoritmos diagnósticos para el niño traumatizado se basa en el conocimiento general para los sistemas orgánicos específicos. Después de la reanimación y estabilización se debe determinar la presencia de una lesión y luego obtener información sobre la lesión del órgano específico. Por ejemplo, la primera prioridad en el niño que sufre choque hipovolémico es tratar el choque. La segunda es precisar la causa exacta del choque y la tercera reparar el daño resultante, para detener de modo permanente el proceso.

El niño con rotura de bazo, con hemorragia intraabdominal y choque, es un ejemplo de estos principios. Se trata el choque y, cuando está suficientemente estabilizado, se somete al sujeto a valoración diagnóstica adicional, las más de las veces mediante una TC con medio de contraste para identificar el órgano dañado. La decisión de intervenir quirúrgicamente se basa en la hemodinámica y no en el grado de lesión del bazo. Sin embargo, si no puede estabilizarse al niño, no debe diferirse la intervención quirúrgica, con la esperanza de que el bazo deje de sangrar.

En la mayoría de los centros de traumatología pediátrica se emplea la TC para valorar la lesión intraabdominal. Casi todos los equipos de TC generan imágenes de tan buena calidad, que se puede identificar el grado de alteración de un órgano lesionado, por ejemplo el bazo o el hígado. Muchas veces se puede lograr con bastante seguridad un manejo no quirúrgico. El cirujano debe reservar la intervención quirúrgica para aquellos pacientes que no se estabilizaron rápida, fácil y permanentemente. Por consiguiente, el indicador principal de la intervención quirúrgica debe ser la incapacidad para lograr una hemodinámica normal permanente en un tiempo razonable. Como corolario, cuan-

do se han administrado 40 ml de sangre (50% del volumen perdido) y el niño muestra alguna inestabilidad hemodinámica, debe considerarse la intervención quirúrgica. Por el contrario, el niño que se torna hemodinámicamente estable después del reemplazo de volumen, muchas veces se puede tratar en forma no operatoria.[43]

Algunas veces, cuando no se puede mantener una circulación adecuada y el niño es muy inestable para practicar una CT, el lavado peritoneal puede ser útil, si no se ha identificado el sitio de la hemorragia.

Riesgos y beneficios de las decisiones terapéuticas

Cuando se determina el mejor método de tratamiento en cualquier paciente es necesario valorar de manera cuidadosa los riesgos de la terapéutica quirúrgica comparada con la no quirúrgica. Los peligros no operatorios incluyen complicaciones infecciosas (hepatitis no A, no B, virus de la inmunodeficiencia humana) por transfusiones sanguíneas y el riesgo del fracaso del tratamiento no quirúrgico.[44] Los peligros de la intervención quirúrgica incluyen los riesgos anestésicos, infecciosos (infección siderante posesplenectomía) si se extirpa el bazo y quirúrgicos, además del peligro a largo plazo de una obstrucción intestinal. Los resultados de la terapéutica no quirúrgica deben ser tan seguros cuando menos como los del tratamiento quirúrgico.

Decisiones de traslado

Una vez que se han completado los exámenes primario y secundario, iniciado la reanimación apropiada y determinado el diagnóstico específico y presuntivo, se debe decidir si el niño se puede tratar en forma adecuada en esa unidad o se lo debe transferir a otra.

☐ Prevención de lesiones

A menudo se utiliza el término *accidente* en relación con una lesión traumática. Accidente supone una ocurrencia aleatoria que provoca una lesión y no es predecible ni susceptible de prevención. En ocasiones se sabe que tanto las personas como los ambientes tienen un riesgo elevado de lesiones que, en estos individuos y en ciertos ambientes, son predecibles y hasta cierto grado prevenibles. Hoy día, la prevención de lesiones está adquiriendo una nueva importancia en el campo de cuidados de la salud a medida que cambió el énfasis en el cuidado de la salud del tratamiento de una enfermedad a la promoción de una buena salud.[45,46]

La prevención de una lesión suele describirse como primaria, secundaria y terciaria. La *prevención primaria* se enfoca en eliminar un incidente traumático. Los ejemplos de dichos esfuerzos incluyen señales luminosas para detenerse en intersecciones, protecciones en ventanas para evitar caídas y vallas alrededor de piscinas de natación con el fin de prevenir ahogamientos. La *prevención secundaria* es el intento para reducir la gravedad de las lesiones que ocurrieron. La *prevención terciaria* se centra en reducir las consecuencias de una lesión después que ocurrió. En esta categoría se incluyen el desarrollo de sistemas de traumatismos, como la verificación y designación de centros para traumatismos, el desarrollo y coordinación de servicios médicos de urgencias, incluyendo dichos servicios para niños (es decir, becas para EMS-C), y servicios de rehabilitación para disminuir el grado de deterioro que resulta de la lesión.

Una conducta útil y bien conocida para prevenir lesiones primarias y secundarias se conoce hoy en día como la matriz Haddon.[47] Según ésta, existen tres factores principales en la aparición de una lesión:

1. La persona o huésped lesionado
2. El mecanismo o vehículo que causa la lesión
3. El ambiente en el que ocurre la lesión

También existen tres fases en las que es posible modificar una lesión y su gravedad:

1. Fase de prevención
2. Fase del acontecimiento (lesión)
3. Fase posterior al acontecimiento

En el cuadro 15-5 se muestra una matriz de la fase de factor de Haddon para prevenir choques de vehículos de motor. Esta matriz identifica oportunidades para evitar una lesión y también otras causas de la misma. La *National Highway Traffic Safety Administration* (NHTSA, Administración nacional de seguridad de tráfico en carreteras) adoptó este diseño estructurado, cuyo resultado es una disminución sostenida del número de muertes por milla de vehículos conducidos durante las dos últimas décadas.

El esfuerzo para prevenir una lesión debe enfocarse en factores humanos (aspectos conductuales), vectores de la lesión o factores ambientales. La implementación de las estrategias de prevención se llevó a cabo utilizando las cuatro E de prevención de lesiones (del inglés, *education, enforcement, engineering and economics*): educación, cumplimiento de la ley, ingeniería y economía (incentivos)

EDUCACION (*EDUCATION*). La premisa que apoya la educación como un método para prevenir lesiones se basa en el concepto que señala que el conocimiento apoya un cambio conductual. En consecuencia, la educación es la base para prevenir lesiones. Desafortunadamente, aún no se demuestra que la educación por sí misma sea tan eficaz como se esperaba. Sin embargo, existen varias excepciones a lo anterior. Las *Mothers Against Drunk Driving* (MADD, Madres contra la conducción de vehículos en estado de embriaguez) y *Students Against Driving Drunk* (SADD, Estudiantes contra la conducción de vehículos en estado de embriaguez) utilizan la educación como base de sus esfuerzos para disminuir el número de muertes por colisiones de automóviles relacionadas con el alcohol. Los esfuerzos de estas dos organizaciones motivaron al público para fomentar la promulgación de leyes más rígidas para la conducción de vehículos en estado de embriaguez. De igual forma, el público reconoce en la actualidad que el uso de los cinturones de seguridad

Cuadro 15-5. Matriz de Haddon para la prevención de colisiones de vehículos de motor

	Prevención	*Acontecimiento*	*Después del acontecimiento*
Huésped	Evitar el consumo de alcohol	Uso de cinturones de seguridad	Cuidado proporcionado por testigos casuales
Vehículo	Frenos antiseguro	Activación de bolsas de aire	
Ambiente	Límites de velocidad	Barreras para absorber el impacto	Acceso a un sistema de traumatismos

Reproducido con autorización del Advanced Trauma Life Support Program for Doctors (6th ed). Chicago, American College of Surgeons, 1997.

puede salvar vidas, y de hecho lo hará, en colisiones de vehículos de motor. Sin embargo, la educación en sí misma no suele ser suficiente.

CUMPLIMIENTO DE LA LEY (*ENFORCEMENT*). Saber que una simple acción preventiva disminuirá la muerte e incapacidad en caso que ocurra un accidente no es casi nunca suficiente para convencer a algunas personas de llevar a cabo esta acción. Sin embargo, si se promulga una ley que exija una acción preventiva, entonces se torna ilegal no acatarla. Por ejemplo, casi todos los estados promulgaron leyes para el uso del cinturón y el asiento de seguridad para niños. En los sitios en que las leyes son bastante rígidas, el público respondió utilizando cinturones y asientos de seguridad. Sin embargo, si la ley es ineficaz o no se exige que se cumpla de manera rigurosa, una parte del público obedecerá las leyes.

INGENIERIA (*ENGINEERING*). La institución de cambios de ingeniería, como la incorporación de bolsas de aire en automóviles, suele ser más cara al inicio, pero estas modificaciones tienen con frecuencia los mayores efectos preventivos. Para que las iniciativas de ingeniería sean eficaces requieren procesos legislativos y cumplimiento de la ley

INCENTIVOS ECONOMICOS (*ECONOMICS*). Los esfuerzos del gobierno federal para vincular los fondos federales para autopistas con la aprobación de leyes para el uso de cascos por motociclistas fueron eficaces para reducir muertes por lesiones de la cabeza: esta ley federal dio por resultado una disminución del 30% de la mortalidad por lesiones de la cabeza. Es lamentable que este incentivo económico ya no esté vigente y no sorprende que la mortalidad por lesiones de la cabeza en autopistas sea hoy en día comparable a la que existía antes de este incentivo particular.

Es obvio que los esfuerzos de prevención fueron eficaces en años pretéritos y pueden serlo aún con la planeación e implementación. Las etapas que deben seguirse son claras.[48] Primero es necesario definir el problema e identificar las causas y los factores de riesgo. A continuación deben desarrollarse y valorarse intervenciones y aplicarse las estrategias para solución. Por último, es necesario valorar la eficacia de los resultados del proceso y modificar éste si es necesario.

☐ Centros de traumatología

La organización de un sistema de traumatología conlleva la posibilidad de llevar a un paciente pediátrico traumatizado a una institución capacitada para proporcionar el nivel de atención apropiado al grado de su lesión. Es extremadamente costoso que un centro de traumatología pediátrica de nivel I reciba gran número de niños con traumatismos leves. Por el contrario, resulta perjudicial trasladar a niños gravemente traumatizados a una institución incapaz de suministrar el tratamiento indicado. También es inapropiado para un niño con una lesión que pone en peligro la vida trasladarlo una gran distancia, cuando una institución cercana puede tener la capacidad de ofrecer el tratamiento necesario. La mejor solución para esta disyuntiva es el nivel de respuesta escalonada.

Una respuesta escalonada implica adiestramiento adecuado del personal prehospitalario, comunicación con los integrantes prehospitalarios e intrahospitalarios y traslado rápido y seguro del paciente a la unidad de tratamiento adecuada. Es necesario que una organización como el *ACS Verification Review Committee* (Comité de revisión de verificaciones de la ACS) compruebe que las instalaciones para tratamiento satisfacen ciertos estándares de cuidado óptimo para el paciente traumatizado. Como ideal, después de dicha verificación, una autoridad local o regional de designación debe categorizar a un hospital según sus capacidades terapéuticas.

El método AAVT para los médicos, cuando se combina con un método prehospitalario apropiado, como el sostén de la vida por la traumatología prehospitalaria, tiene la posibilidad de proporcionar atención superior para el paciente pediátrico traumatizado en una región. Todo el personal comprende la misma terminología y busca lesiones similares. Los pacientes se identifican y tratan apropiadamente en el sitio y se transportan en óptimas condiciones a un centro de tratamiento calificado.

El método ideal para disminuir la mortalidad y morbilidad por una afección traumática consiste en erradicarla. Deben desarrollarse e instituirse estrategias eficaces para prevención a largo plazo. Con el tiempo, tomando en cuenta el interés de los profesionales que tratan traumatismos y del público en el que se reconocen los estragos de las lesiones, será factible controlar la muerte e incapacidad por afecciones traumáticas: la enfermedad más mortal y devastadora de la niñez.

BIBLIOGRAFIA

1. Wolley MM: The death of a child—the parent's perspective and advice. J Pediatr Surg 32:73–74, 1997.

2. Brown BB: Sunrise Tomorrow. Grand Rapids, MI, Fleming H. Revell, 1988, p 57.
3. Koop CE, Koop E: Sometimes Mountains Move (revised ed). Grand Rapids, MI, Zondervan Publishing House, 1995.
4. Barlow B, Niemirska M, Gandhi RP: Ten years' experience with pediatric gunshot wounds. J Pediatr Surg 17:927–931, 1982.
5. Choi E, Donoghue ER, Lifshultz BD: Deaths due to firearm injuries in children. J Forensic Sci 39:685–692, 1994.
6. Nance ML, Sing RF, Branas CC, et al: Shotgun wounds in children: Not just accidents. Arch Surg 132:58–62, 1997.
7. Bureau of Justice Statistics Crime Data Brief: Young black male victims. Publication No. NCJ-147004, December 1994.
8. Schwarz DF, Grisso JA, Miles CG, et al: A longitudinal study of injury mortality in an African-American population. JAMA 271:755–760, 1994.
9. Gallagher SS, Guyer B, Kotelchuck M, et al: A strategy for the reduction of childhood injuries in Massachusetts: SCIPP. N Engl J Med 307:1015, 1982.
10. Rouse TM, Eichelberger MR: Trends in pediatric trauma management. Surg Clin North Am 72:1347–1364, 1992.
11. Fingerhut LA, Kleinman JC, Godfrey E, et al: Firearm mortality among children, youth and young adults 1–34 years of age, trends and current status: United States, 1979–88. Monthly Vital Statistics Report 39:1–15, 1991.
12. Deaths resulting from firearm and motor vehicle injuries—United States. 1968–1991. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 43:37–42, 1994.
13. Ronald Reagan's acceptance speech to the Republican National Convention. July 1986.
14. Mario Cuomo's endorsement speech to the Democratic National Convention. August 1986.
15. Schwab CW: Violence: America's uncivil war—presidential address, sixth scientific assembly of the Eastern Association for the Surgery of Trauma. J Trauma 35:657–665, 1993.
16. McGonigal MD, Cole J, Schwab CW, et al: Urban firearm deaths: A five-year perspective. J Trauma 35:532–536, 1993.
17. Nance ML, Stafford PW, Schwab CW: Firearm injury among urban youth during the last decade: An escalation in violence. J Pediatr Surg 32:949–952, 1997.
18. Leschoier I, DiScala C: Blunt trauma in children: Causes and outcome of head versus extracranial injury. Pediatrics 91:721–725, 1993.
19. Sells CW, Blum RW: Morbidity and mortality among US adolescents: An overview of data and trends. Am J Public Health 86:513–519, 1996.
20. Dryfoos JG: Adolescents at Risk: Prevalence and Prevention. New York, Oxford University Press, 1990.
21. Barthwell AG, Hewitt W, Jilson I: An introduction to ethnic and cultural diversity. Pediatr Clin North Am 42:431–451, 1995.
22. Johnston LD, Bachman JG, O'Malley PM: Drug Survey. Ann Arbor, University of Michigan News and Information Services, December 19, 1996, pp 11–12.
23. Perret G: Ulysses S. Grant: Soldier and President. New York, Random House, 1997, p 320.
24. Adams GW: Doctors in Blue. New York, Collier Books, 1961.
25. Blaisdell FW: Medical advances during the Civil War: Presidential address. Arch Surg 123:1045–1050, 1988.
26. Heaton LD: Army medical service activities in Vietnam. Mil Med 131:646, 1966.
27. Accidental Death and Disability: The Neglected Disease of Modern Society. Washington, DC, National Academy of Sciences/National Research Council, 1976.
28. American College of Surgeons Committee on Trauma: Resources for Optimal Care of the Injured Patient. Chicago, American College of Surgeons, 1990.
29. Tepas JJ, Ramenofsky ML, Barlow B, et al: National Pediatric Trauma Registry. J Pediatr Surg 24:156–158, 1989.
30. National Pediatric Trauma Registry Biannual Report. Boston, Tufts University School of Medicine, Research and Training Center, Rehabilitation Medicine, 1997.
31. Tepas JJ, Mollitt, DL, Talbert JL, et al: Pediatric Trauma Score as a predictor of injury severity in the injured child. J Pediatr Surg 22:14–18, 1987.
32. Ramenofsky ML, Ramenofsky MB, Jurkovich GJ, et al: The predictive validity of the Pediatric Trauma Score. J Trauma 28:1038–1042, 1988.
33. Tepas JJ, DiScala C, Ramenofsky ML, Barlow B: Mortality and head injury: The pediatric perspective. J Pediatr Surg 25:92–96, 1990.
34. Gennarelli TA, Champion HR, Sacco WJ, et al: Mortality of patients with head injury and extracranial injury treated in trauma centers. J Trauma 29:1193–1209, 1989.
35. Pugula FA, Wald SL, Shackford SR, et al: The effect of hypotension and hypoxia on children with severe head injuries. J Pediatr Surg 28:310–316, 1993.
36. Krantz BE, Bell RM, Collicott PE, et al (eds): Advanced Trauma Life Support Student Manual (6th ed). Chicago, American College of Surgeons Committee on Trauma, 1997.
37. Ramenofsky ML, Moulton SL: The pediatric trauma center. Semin Pediatr Surg 4:128–134, 1995.
38. Hoff WS, Reilly PM, Rotondo MF, et al: The importance of the command-physician in trauma resuscitation. J Trauma 43:772–777, 1997.
39. American College of Surgeons Committee on Trauma: Resources for Optimal Care of the Injured Patient. Chicago, American College of Surgeons, 1993.
40. Schwab CW, Shayne JP, Turner J: Immediate trauma resuscitation with type O uncrossmatched blood: A two-year prospective experience. J Trauma 26:897–902, 1986.
41. Pang D, Wilberger JE: Spinal cord injury without radiographic abnormality. J Neurosurg 57:114–129, 1982.
42. Rubin P: Dynamic Classification of Bone Dysplasias. Chicago, Year Book Medical, 1964.
43. Pearl RH, Wesson DE, Spence LJ, et al: Splenic injury: A 5-year update with improved results and changing criteria for conservative management. J Pediatr Surg 24:121–125, 1989.
44. Luna GK, Dellinger EP: Non-operative observation therapy for splenic injuries: A safe therapeutic option? Am J Surg 153:462–468, 1987.
45. Eastman AB, Krantz BE, Mitchell FL, et al: ACS Committee on Trauma: Injury prevention and control. In Resources for Optimal Care of the Injured Patient, American College of Surgeons, Chicago, 1997, pp 13–15.
46. Cooper A, Barlow B, Davidson L, et al: Epidemiology of pediatric trauma: Importance of population-based statistics. J Pediatr Surg 27:149–154, 1992.
47. Haddon W, Baker SP: Injury control. In Clark DW, MacMahon B (eds): Prevention and Community Medicine (2nd ed). Boston, Little, Brown & Co, 1981, pp 109–140.
48. Rivera FP: Traumatic deaths of children in the United States: Currently available prevention strategies. Pediatrics 85:456–462, 1985.

16

TRAUMA TORACICO EN NIÑOS

Gary K. Lofland, MD

En Estados Unidos, los traumatismos son la principal causa de muerte en pacientes menores de 35 años y niños mayores de un año de edad y la tercera causa principal de muerte general. Casi todos estos sujetos mueren antes de llegar a una instalación de atención. Las lesiones torácicas constituyen el 25% de todas las muertes por traumatismos en la población adulta y la causa principal es una transección aórtica.[1]

☐ Sinopsis epidemiológica

En las últimas décadas se estudió ampliamente la epidemiología de los traumatismos torácicos pediátricos, cuando se tornó más obvia la naturaleza mortal de las lesiones del tórax en niños. Una de las recopilaciones mayores de muertes traumáticas pediátricas es un gran estudio de necropsias efectuado en 1977.[2] En esta investigación se observó una lesión torácica en 28% de los niños que murieron antes de recibir tratamiento médico. En otro estudio, el 29% de 230 niños que sufrieron un traumatismo contuso tuvo una lesión torácica.[3] En otra publicación de 110 pacientes, el 25% de ellos sufrió una lesión torácica mayor que requirió tratamiento y un 33% adicional tuvo una lesión torácica leve a moderada que no ameritó terapéutica alguna.[4] Se señaló que la lesión torácica fue mortal en 13 de 94 niños de todas las edades, pero la mortalidad fue del 23% en menores de cinco años.[5] De acuerdo con el mismo estudio, si se lesionan de manera concomitante dos sistemas extratorácicos mayores, la mortalidad aumenta al 58%. En un estudio, la mortalidad de niños con una lesión torácica fue de 26%, que puede compararse con la mortalidad total del 2.2% por traumatismos en la población pediátrica.[6] Otra investigación de traumatismos en la niñez[6] reveló que la lesión torácica aislada origina una tasa de mortalidad del 5.3%. Si se dañan dos sistemas corporales, estimados según la *Abbreviated Injury Scale* (AIS, Escala abreviada de lesiones), la mortalidad se eleva a 28.6%. Con lesiones de tres regiones corporales se incrementa al 33%. Las anomalías combinadas de la cabeza, tórax y abdomen dan lugar a una tasa de mortalidad del 38%.[6]

☐ Características únicas de las lesiones torácicas pediátricas

El patrón lesivo y la alteración fisiológica resultante son un poco diferentes en un niño que en un adulto. Algunas de estas diferencias se relacionan con el tamaño y las proporciones del cuerpo y otras con la elasticidad. Además, el volumen sanguíneo del paciente pequeño es 7 a 8% del peso corporal total. Una pérdida del volumen sanguíneo relativamente pequeña puede causar hipovolemia y choque.

El tórax de los niños es notablemente dócil. Las estructuras óseas y cartilaginosas son flexibles y absorben energía cinética que deben disipar las estructuras intratorácicas. El sujeto puede tener una lesión intratorácica importante sin ninguna lesión de las estructuras óseas de la pared del tórax. Rara vez se observa la lesión de tórax inestable hasta que el niño llega a la adolescencia.

Los niños que sufren un traumatismo de cualquier forma pueden experimentar aerofagia. La dilatación gástrica suele tornarse masiva, alterar el movimiento diafragmático y comprimir estructuras intratorácicas. En el paciente lesionado se requiere descompresión nasogástrica del estómago lleno con aire para reducir su tamaño, permitir una ventilación más adecuada y prevenir la aspiración.

Es muy raro que los individuos que sufren una lesión torácica tengan alguna afección preexistente que afecte otros sistemas u órganos. Como resultado, la posibilidad de recuperación es considerable si es posible revertir la fisiopatología que acompaña a dichas anomalías.

Aunque es común vincular una lesión con mecanismos contusos o penetrantes, existen otras causas de lesión de los órganos intratorácicos. Pueden ocurrir lesiones del esófago como efecto de la ingestión de un cuerpo extraño o agentes corrosivos. Es posible que tenga lugar una lesión yatrógena del esófago durante la intubación nasogástrica.

Las anormalidades broncopulmonares pueden deberse a traumatismos contusos y penetrantes. La ventilación mecánica predispone a los lactantes a ba-

rotraumatismo. Esto sucede en especial en prematuros.

Por último, en virtud del tamaño del tórax proporcionalmente más pequeño en comparación con el abdomen o la cabeza en un niño pequeño, un traumatismo torácico de consideración casi siempre se acompaña de una lesión de otros órganos y sistemas. Es necesario valorar estos últimos en forma concurrente en tanto se estima el daño intratorácico que puede poner en peligro la vida.

☐ Aspectos históricos

El tratamiento de traumatismos torácicos ha evolucionado durante un periodo de 5000 años. El papiro de Smith (3000 AC) contiene notas sobre lesiones torácicas tratadas por Imotep.[7] Eran lesiones simples atendidas con técnicas relativamente sencillas.

En su escrito del siglo IV AC, Hipócrates relacionaba las fracturas costales con hemoptisis y prescribía descanso y sangrías en pacientes con costillas rotas.[8] También aconsejaba estabilizar la pared del tórax mediante vendaje, una terapéutica apropiada en una edad en que el control del dolor era inadecuado. Los antiguos egipcios, romanos y griegos consideraban que las lesiones penetrantes del tórax eran habitualmente mortales. En el siglo III AC Aristóteles escribió, "de todas las vísceras, el corazón solo no puede soportar una lesión".[9] En sus textos del siglo II DC, Galeno describió el taponamiento de heridas del tórax abiertas sufridas por gladiadores en Roma.[10] En el siglo XVI, Ambrosio Paré aludía al enfisema subcutáneo relacionado con la lesión de la pared del tórax y recomendaba desbridar segmentos de costillas rotas.[11] En el siglo XVII, Riolan trataba lesiones cardiacas en animales.[12] Riolan y Esculteto describieron el enfisema como una complicación de lesiones torácicas penetrantes.[13] Esculteto también aconsejaba sondas para drenaje e irrigación en infecciones intrapleurales establecidas, cuya función era la de conductos pasivos. Sin embargo, se reconocía la importancia de la aspiración, en especial en el tratamiento de infecciones. Puesto que no se contaba con un medio mecánico eficiente de aspiración, surgió la aspiración bucal de heridas por "succionadores de heridas" profesionales como forma de tratar infecciones torácicas (fig. 16-1). Anel, un cirujano militar que escribió un tratado titulado *El arte de succionar heridas* en 1707, señaló que los succionadores de heridas profesionales sufrían (un hecho más bien obvio) infecciones bucales frecuentes.[14]

En el siglo XIX, Playfair[15] desarrolló un dispositivo de sello de agua rudimentario para drenar la cavidad pleural. No obstante, la toracentesis se acompañaba de una elevada mortalidad. Según los informes, Dupytron de París, uno de los cirujanos ejemplares de esa época, practicó toracentesis en 50 pacientes con sólo dos supervivientes a largo plazo. Cuando Dupytron desarrolló después un empiema, rehusó la toracentesis, comentando que "prefería morir por la mano de Dios que por la de los cirujanos".[16]

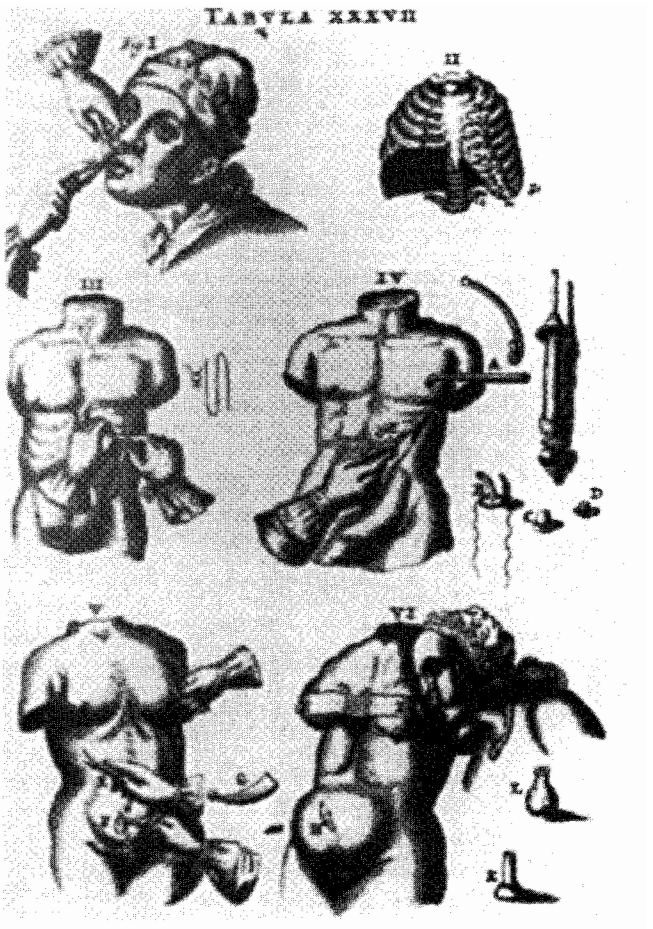


Fig. 16-1. Ilustración de la obra de Esculteto *The surgeon's storehouse* (almacén de cirujanos) escrita en el siglo XVII (1674). En la esquina inferior izquierda se observa la succión de heridas. También se representan las incisiones para drenaje de empiema y dispositivos para irrigación.

El tratamiento de las lesiones del corazón suscitó un gran debate; nada menos que Theodore Billroth afirmó en 1885: "el cirujano que intente suturar una herida del corazón perderá el respeto de sus colegas".[17] A pesar de estos conceptos expresados por eruditas figuras, en 1896 se llevaron a cabo las primeras reparaciones de una herida cardiaca penetrante en el hombre: Rehn, de Frankfurt, Alemania,[18] y poco después Lucius Hill, de Montgomery, Alabama.

Muchos de los adelantos del tratamiento de traumatismos torácicos en el siglo XX son el resultado de los adelantos de la anestesia, imágenes y cuidado de apoyo respiratorio. La ventilación con presión positiva hizo posible un tratamiento quirúrgico más radical de las lesiones torácicas. Las depuraciones del equipo y la técnica permitieron obtener radiografías de tórax, de las que rápidamente se dispuso con amplitud.[19] Como consecuencia de la experiencia con las víctimas de la Primera Guerra Mundial, el drenaje del tórax por empiema se constituyó en una rutina.[20] El desarrollo de

antibióticos, que se inició en la década de 1930, y la aceptación difundida de la importancia del drenaje de la cavidad pleural por complicaciones no infecciosas mejoraron notablemente el pronóstico tanto de lesiones penetrantes como de las contusas. La experiencia con desastres masivos durante la Segunda Guerra Mundial demostró la eficacia del tratamiento intensivo de las lesiones torácicas.

Desde la guerra de Corea, la disponibilidad de la circulación extracorpórea posibilitó el tratamiento de lesiones cardiacas. En fecha más reciente, el desarrollo de la tomografía por computadora y las imágenes de resonancia magnética permitió comprender mejor las lesiones torácicas y su tratamiento. En cuidado crítico, la supervivencia prolongada de pacientes con lesiones que previamente eran mortales llevó a la descripción formal del síndrome de insuficiencia respiratoria del adulto. La creciente organización del suministro de cuidados de traumatismos, basado en su mayor parte en las experiencias en Corea y Vietnam, y los esfuerzos para prevenir lesiones, también redujeron la morbilidad y mortalidad.[21]

Los niños con lesiones torácicas se beneficiaron inmensamente de la experiencia militar en el tratamiento de adultos con estos problemas. El establecimiento del apoyo pediátrico avanzado para la vida y de centros de traumatología infantil dio por resultado una definición más adecuada de las lesiones torácicas y el tratamiento más rápido de ellas.

Con propósitos de presentación y clasificación, las anormalidades torácicas pueden dividirse en contusas, penetrantes y yatrógenas. Puede lesionarse cualquiera de las estructuras de la pared del tórax o del contenido intratorácico y todas se consideran en este capítulo.

☐ Valoración y tratamiento iniciales

La reanimación inicial de pacientes con lesiones torácicas sigue los mismos principios que la de cualquier sujeto traumatizado o de quienes requieren apoyo cardiaco avanzado para la vida. Estos principios se conocen como los "ABC": un acrónimo difundido para vías respiratorias, respiración y circulación (del inglés *airway, breathing and circulation*).[22,23] Algunos elementos de los ABC tienen particular importancia en individuos con lesiones torácicas.

La primera prioridad es asegurar una vía respiratoria adecuada.[24-26] Los objetivos de la atención de las vías respiratorias en el paciente pediátrico lesionado son la ventilación y la oxigenación óptimas mientras se protege al mismo tiempo el raquis cervical. Debe asumirse que cualquier niño que sufre un traumatismo importante tiene una lesión de raquis cervical en tanto no se demuestre lo contrario. Las lesiones raquídeas traumáticas en niños se acompañan de una mortalidad del 42%.[27] El raquis cervical de todos los niños lesionados debe tratarse mediante inmovilización cervical alineada con la cabeza en posición neutral. Debe presuponerse que existe una lesión del raquis cervical mientras una radiografía lateral del mismo no indique claramente que las siete vértebras cervicales están intactas. Sin embargo, cuando no es posible obtener de inmediato radiografías cervicales en un niño hemodinámicamente inestable, debe inmovilizarse el cuello para transportarlo y asegurar la permeabilidad de las vías respiratorias.

Las vías respiratorias pediátricas se obstruyen con facilidad, en especial en niños con múltiples lesiones y alteración del nivel de conciencia. La pérdida del tono muscular en la bucofaringe puede hacer que la lengua caiga hacia atrás y contribuya a obstruir las vías respiratorias. Otra causa de esta última es la presencia de sangre, vómitos, secreciones o cuerpos extraños en bucofaringe, laringe o tráquea. Las anomalías graves de la mandíbula o huesos faciales o las anormalidades por machacamiento de laringe o tráquea también contribuyen en ocasiones a la obstrucción de las vías respiratorias. En comparación con el adulto, la lengua del niño es proporcionalmente más grande en una cavidad bucal más pequeña, la abertura glótica es más anterior y cefálica y la tráquea más corta y estrecha. Estas diferencias anatómicas determinan que sea un poco más difícil manejar las vías respiratorias pediátricas y asimismo que sean más propensas a una lesión yatrógena por personas sin experiencia. Los síntomas de obstrucción de las vías superiores son disnea, disminución de los ruidos respiratorios a pesar del esfuerzo respiratorio, retracciones, disfagia, babeo y disfonía.

La atención inmediata de las vías respiratorias obstruidas consiste primero en tirar de la mandíbula y administrar suplementos de oxígeno. La primera medida se lleva a cabo colocando los dedos detrás de los ángulos de la mandíbula y levantándola. El cuello debe permanecer en posición neutral y es necesario evitar la hiperextensión y la flexión. Debe removerse cualquier material extraño de la boca o bucofaringe, sea en forma manual o mediante aspiración enérgica. Los niños semicomatosos toleran muy mal las vías aéreas bucales o nasofaríngeas y pueden inducir arqueo y vómitos. Debe asumirse que cualquier individuo que tolera una vía aérea bucal o nasofaríngea tiene alterados los reflejos protectores y por consiguiente requiere atención definitiva de las vías respiratorias con una sonda endotraqueal. En tanto se lleva a cabo la intubación, es necesario ventilarlo con oxígeno al 100% mediante mascarilla con bolsa y válvula. La conducta de elección en un niño lesionado es la intubación bucotraqueal, en comparación con los adultos, que suelen tolerar la intubación nasotraqueal. A diferencia de estos últimos, en niños rara vez se requiere cricotiroidotomía o traqueostomía, excepto cuando ocurrió una lesión maxilofacial o laríngea grave. Incluso en estas circunstancias, muchas veces es posible establecer una vía aérea bucal.

El neumotórax a tensión puede afectar intensamente la ventilación y el riego. Los signos físicos de neumotórax a tensión incluyen insuficiencia respiratoria aguda o cianosis a pesar de una vía aérea adecuada, desviación traqueal, ausencia unilateral de ruidos respiratorios o ruidos respiratorios difusos en tórax y ab-

domen. Tanto las lesiones penetrantes como las contusas pueden causar hemotórax o contusión pulmonar.

La reanimación de un niño con traumatismo torácico se inicia con la investigación de lesiones que ponen en peligro la vida de inmediato utilizando los principios oslerianos de observación, inspección, palpación y auscultación. Con el fin de valorar si la ventilación es adecuada, se observa la expansión simétrica del tórax, se auscultan los ruidos respiratorios iguales en ambos lados y se estima la totalidad de la pared del tórax para buscar signos de contusión o penetración de la pared torácica. Cuando no es adecuada la ventilación o la oxigenación, se valoran nuevamente las vías respiratorias y la respiración. Es necesario revisar que la sonda endotraqueal esté colocada en forma correcta y sea permeable y considerar la presencia de neumotórax, hemotórax o de otra lesión torácica. Los datos anteriores pueden confirmarse con un estudio radiológico. La oxigenación es adecuada si la piel es de color rosado centralmente y la saturación de oxígeno del 85% o mayor en la oximetría de pulso.

Cuando la respiración aún no es adecuada después de la ventilación con presión positiva, es necesario considerar una toracentesis con aguja a fin de excluir un neumotórax. Empero, no debe olvidarse que la descompresión mediante toracentesis con aguja requiere una toracostomía con sonda para el tratamiento definitivo. Cuando existe un neumotórax abierto basta una gasa impregnada con vaselina en un apósito estéril para cubrir el defecto y restablecer así la integridad de la pared torácica. Sin embargo, una vez que se logra lo anterior, se requiere toracostomía con sonda, ya que es probable que se haya lesionado la pleura visceral y originado la posibilidad de desarrollo de neumotórax a tensión. En el caso improbable de una pared torácica inestable por tórax flácido, el tratamiento de cualquier grado de alteración respiratoria consiste en intubación endotraqueal y ventilación mecánica. El tórax inestable suele observarse sólo en niños mayores o adolescentes que sufren lesiones de consideración por machacamiento del tórax.

Una vez que se establecen la ventilación y oxigenación, la siguiente prioridad es la circulación. En niños pueden ser sutiles los signos iniciales de choque. El volumen sanguíneo normal en un niño varía del 7 al 8% o 70 a 80 ml/kg de peso corporal.[27] Una pérdida de volumen que podría considerarse pequeña en un adulto puede inducir choque en un niño, aunque es posible que no ocurra hipotensión en tanto no se pierda el 25% del volumen sanguíneo. El tratamiento con líquidos debe ser intensivo e instituirse pronto durante la reanimación. Para cualquier signo de choque es apropiado un bolo inicial de 20 ml/kg de solución de Ringer con lactato. Este volumen puede repetirse cuanto sea necesario, incluso en casos de una lesión concurrente de la cabeza. El objetivo de la reanimación intensiva con líquidos es prevenir la hipotensión irreversible resistente a cualquier esfuerzo de reanimación, que conduce a insuficiencia de múltiples órganos y sistemas y la muerte.

Cuando no mejora con rapidez el estado circulatorio o se presentan signos de obstrucción venosa, debe asumirse la posibilidad de taponamiento cardiaco. La aspiración con aguja del espacio pericárdico salva la vida cuando existe este trastorno. En niños, el taponamiento cardiaco puede resultar del atrapamiento de aire en el espacio pericárdico por una lesión bronquial.

Las indicaciones para una toracotomía de urgencia son las siguientes:[6]

1. Herida penetrante del corazón o los grandes vasos.
2. Hemorragia interpleural masiva o continua.
3. Neumotórax abierto con un defecto mayor de la pared torácica.
4. Transección aórtica confirmada por aortograma.
5. Escape masivo pleural de aire que sugiere alteración bronquial o traqueal.
6. Taponamiento cardiaco que persiste después de la pericardiocentesis.
7. Rotura del esófago.
8. Rotura del diafragma.
9. Ausencia de pulso palpable a pesar del masaje cardiaco.

Si bien es raro que se requiera una toracotomía en el departamento de urgencias, las indicaciones usuales son la presencia de una herida penetrante en el área del esternón medio o del borde esternal izquierdo y la falta de respuesta rápida del niño a los esfuerzos de reanimación. Las toracotomías en el departamento de urgencias por traumatismo contuso rara vez tienen éxito y deben evitarse.

☐ Tratamiento de lesiones específicas

ASFIXIA TRAUMATICA

Esta alteración es una entidad que se observa en niños por un tórax flexible y la ausencia de válvulas en el sistema de las venas cavas inferior y superior. Un niño sufre compresión directa de la pared torácica cuando le pasa un vehículo por encima o se lo aplasta de otra manera. En el momento de la lesión, cuando la glotis está cerrada y los músculos toracoabdominales tensos, se transmite el incremento de la presión intratorácica a través del sistema venoso central a órganos sólidos como cerebro, hígado, bazo y riñones. Por lo general, el paciente está desorientado, con taquipnea, hemoptisis e insuficiencia respiratoria. La cara y el cuello están cianóticos, con petequias en cabeza, cuello y tórax. Muchas veces hay hemorragia subconjuntival y retiniana. Es posible observar hepatomegalia aguda secundaria a la presión transmitida por la cava. Si el individuo muestra un grado considerable de contusión pulmonar, quizá se requieran intubación endotraqueal y ventilación mecánica con presión positiva al final de la espiración.

ENFISEMA SUBCUTANEO

Esta alteración ocurre cuando se fuerza el aire hacia los planos tisulares del tórax. Es un signo principal-

mente de lesión subyacente de costillas, pleura, músculos intercostales, bronquios, tráquea o parénquima pulmonar. El tratamiento de niños con enfisema subcutáneo se dirige a la lesión primaria, ya que el aire subcutáneo no tiene efecto fisiológico y se absorbe de manera espontánea.

FRACTURAS COSTALES

El tórax de los niños es muy dócil por la elasticidad de las costillas que resulta de su mayor contenido de cartílago en comparación con los adultos. Esta docilidad difunde la fuerza del impacto y permite menos fracturas costales de las que ocasionaría una lesión similar en un adulto. Aunque en niños es común la fijación por molestia, rara vez se observan atelectasias por la propensión de los niños al llanto.

El diagnóstico de fracturas agudas de las costillas se establece mediante radiografías o un gammagrama óseo adicional para detectar fracturas costales en cicatrización en sujetos con sospecha de abuso. Las fracturas costales múltiples siempre deben hacer pensar en abuso infantil. Las fracturas costales causan a menudo lesión intrapleural. Los pacientes con estas anomalías tienen el doble de probabilidad de presentar neumotórax o hemotórax respecto de quienes no las padecen. Si bien algunas de ellas pueden atribuirse a los bordes agudos de los fragmentos óseos que desgarran las pleuras visceral y parietal, la fuerza necesaria para producir una fractura costal casi siempre es suficiente para provocar una lesión intratorácica (fig. 16-2).

Por lo regular son suficientes los analgésicos orales para controlar el dolor y sólo rara vez es necesario bloquear los nervios intercostales.

NEUMOTORAX

Esta alteración es efecto con frecuencia de la punción del pulmón por una costilla, una lesión penetrante de la pared del tórax, alteración del parénquima pulmonar o una lesión del árbol traqueobronquial.

Las heridas torácicas con aspiración son relativamente raras en niños. Cuando ocurren, se relacionan con heridas por explosión, lesiones por arrancamiento graves o heridas por arma de fuego a corta distancia. Las heridas torácicas con aspiración pueden tratarse de manera urgente cubriéndolas con un apósito oclusor, que impide el ingreso adicional de aire del exterior. Debido a la posibilidad de desarrollar neumotórax o hemoneumotórax, también debe instalarse drenaje mediante sonda de toracostomía. El tratamiento definitivo depende del mecanismo lesivo y la respuesta a los métodos terapéuticos simples.

El neumotórax se debe con mayor frecuencia a la penetración de aire en el espacio pleural a través de un agujero en el pulmón, cuya superficie se lesiona muchas veces por costillas rotas. Cuando el paciente inspira, el orificio en la superficie pulmonar se abre a medida que se expande el pulmón, pero con la espiración se cierra. A medida que se eleva la presión en el espacio pleural, disminuye el orificio en la superficie pulmonar y es menos probable que se abra con el esfuerzo inspiratorio. En la mayor parte de los casos se colapsa el pulmón hasta el punto en que ya no se acumula más aire intrapleural con la inspiración y el neumotórax es estable.

Sin embargo, en ocasiones continúa acumulándose aire en el espacio pleural con cada esfuerzo inspiratorio. Un orificio que se abre con la inspiración y se cierra con la espiración genera un mecanismo parecido a una válvula que induce un aumento de tamaño del neumotórax con cada ciclo respiratorio y causa un neumotórax a tensión. Aunque es posible que ocurra este último durante la ventilación espontánea, se observa más comúnmente en personas con ventilación de presión positiva. En consecuencia, cuando se deteriora hemodinámicamente un enfermo que recibe esta última modalidad ventilatoria, debe considerarse y tratarse con urgencia la posibilidad de un neumotórax a tensión.

Cuando la presión en el espacio pleural con neumotórax a tensión se eleva demasiado, se deterioran tanto la respiración como la hemodinámica. Las presiones intrapleurales altas en el lado de la lesión atenúan la expansión eficaz de los pulmones. A medida que se incrementa la presión en la cavidad pleural ipsolateral, se desplaza el corazón hacia el lado contralateral del tórax, se altera el retorno venoso y disminuye el gasto cardiaco. Esta fisiopatología se revierte con facilidad y rapidez descomprimiendo el neumotórax. Algunos de los datos físicos que acompañan al neumotórax a tensión son idénticos a los observados con cualquier neumotórax pero casi siempre son más intensos. No hay ruidos respiratorios en el lado lesionado y puede desarrollarse aire subcutáneo y desviarse la tráquea hacia el lado contrario de la anomalía. También puede provocarse choque y a menudo se distienden las venas del cuello debido a la interferencia con el retorno venoso hacia la aurícula derecha; sin embargo, este último signo no es particularmente sensible, dado que tal vez no se presente en pacientes que también son hipovolémicos.

Casi siempre es necesario tratar un neumotórax debido a una lesión contusa mediante sonda torácica, en particular en individuos que también reciben ventilación con presión positiva (fig. 16-3). La presencia de un pulmón no expandido y líquido en el tórax puede predisponer al sujeto al desarrollo de empiema. Además, es posible que se pierda de manera permanente algún elemento de la función pulmonar si no se expande nuevamente el pulmón.

Las sondas que son lo bastante grandes para drenar de manera adecuada cualquier hemotórax concurrente se colocan por lo general en el cuarto o quinto espacios intercostales en la línea media axilar. Es necesario evitar catéteres pequeños, como los de cola de cerdo. Se inserta de manera cuidadosa mediante una técnica abierta, en especial porque algunas veces está muy elevado el hemidiafragma en el tórax o incluso puede estar roto.

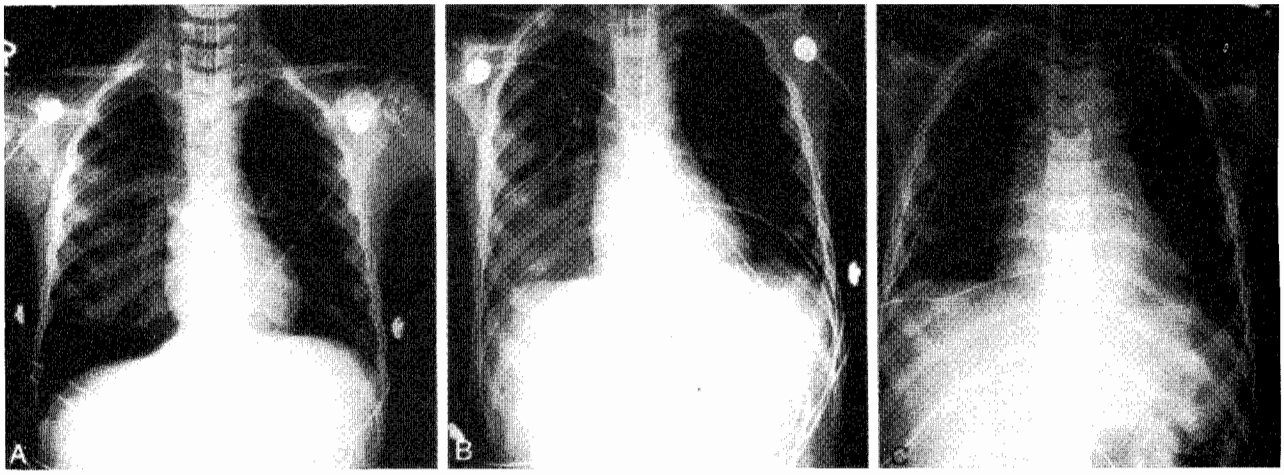


Fig. 16-2. *A*, fracturas costales múltiples y neumotórax claramente aparentes en esta radiografía de tórax de un niño de siete años de edad afectado en un accidente de automóvil. El paciente no utilizaba el cinturón de seguridad al momento de la lesión y sufrió múltiples lesiones más. *B*, reexpansión total del pulmón después de insertar una sonda torácica. *C*, expansión completa persistente del pulmón derecho y resolución de la contusión pulmonar después de extraer la sonda torácica.

HEMOTORAX

Al igual que el neumotórax, el hemotórax es un hallazgo común después de un traumatismo torácico y a veces acompaña al neumotórax. Por lo regular, los hallazgos físicos no son útiles y el diagnóstico se establece por medios radiológicos. El hemotórax puede pasarse por alto si se toma la radiografía con el paciente en posición supina. No siempre se reconoce un nivel de líquido e incluso un hemotórax grande puede parecer una elevación simple del hemidiafragma si la radiografía se obtiene en posición erguida.

Como en el neumotórax, en ocasiones pasa inadvertido un hemotórax traumático pequeño en la radiografía inicial del tórax y se observa después en los cortes superiores de un estudio del abdomen mediante tomografía por computadora o de resonancia magnética. Casi siempre es necesario considerar una toracostomía por sonda. La persistencia de sangre en el tórax aumenta el riesgo de empiema y pérdida de la función pulmonar y se requiere posteriormente una descorticación.

La colocación temprana de una sonda de toracotomía suele ayudar de manera considerable al drenaje de sangre de la cavidad pleural, pero la sangre tiene una tendencia natural a coagularse y por esta razón son muy comunes hemotórax residuales pequeños en una placa de tórax obtenida poco después de instalar una sonda torácica. Las más de las veces, este coágulo se lisa en los siguientes días.

Cuando el drenaje por la sonda es mínimo y los hallazgos radiológicos demuestran un hemotórax persistente, rara vez tiene éxito seguir intentando el drenaje. El tratamiento definitivo de un hemotórax importante que persiste más de varios días incluye una toracotomía limitada, evacuación del coágulo, remoción de cualquier corteza que se haya desarrollado en las superficies pleurales y colocación de una sonda de toracostomía nueva. Con frecuencia es posible llevar a cabo lo anterior mediante toracoscopia. No obstante, es más difícil remover una corteza y un coágulo organizado del tórax con este procedimiento que con una técnica abierta limitada. Cada vez es mayor el papel de la toracoscopia en el tratamiento de este problema.

CONTUSION PULMONAR

Parte del daño en un pulmón contuso es consecuencia de la hemorragia dentro del parénquima pulmonar. En otras áreas, la lesión es más sutil, con daño de la microvasculatura pulmonar pero sin extravasación de glóbulos rojos. Esta gama de lesiones es análoga a una contusión en otras áreas del cuerpo. La acumulación de líquido que acompaña a una contusión se relaciona parcialmente con hemorragia, pero gran parte de ella se debe a la extravasación de líquido del espacio intravascular al extravascular como consecuencia del incremento de la permeabilidad microvascular pulmonar que se observa con una reacción inflamatoria generalizada. El aumento de la permeabilidad promueve diapédesis de células inflamatorias y difusión de mediadores de la inflamación necesarios para combatir la infección e iniciar la reparación.

Tal y como sucede en otras áreas del cuerpo, la acumulación de líquido de edema en los pulmones es una consecuencia natural de la mayor permeabilidad. Aunque la formación de edema puede ayudar a resistir una infección e iniciar la reparación, ciertamente perjudica la función del órgano. Los alveolos sufren una alteración de su función o la pierden e interfieren con la oxigenación y la ventilación. En áreas como músculo esquelético y tejido blando, estos efectos secundarios funcionales tienen muy poca importancia. Sin embar-

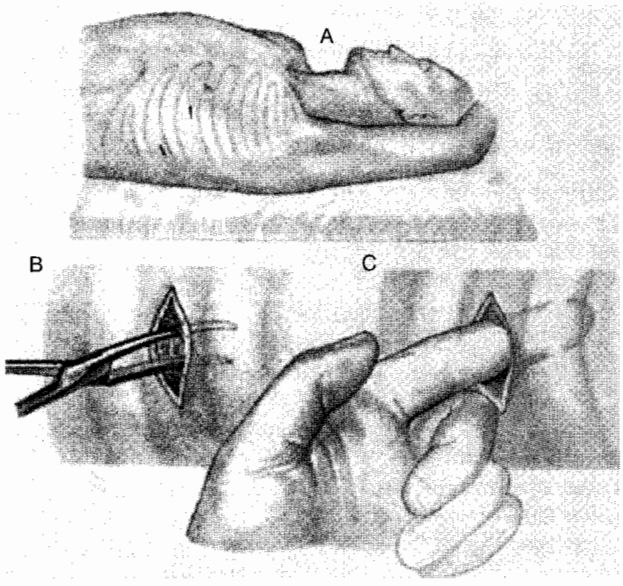


Fig. 16-3. Técnica para insertar una sonda torácica. *A*, dos sitios posibles para insertar la sonda torácica. El superior se encuentra en la línea axilar anterior en el cuarto espacio intercostal. El inferior está situado en el espacio intercostal quinto o sexto en la línea axilar media. Cualquiera de los sitios permite dirigir la sonda torácica hacia la parte anterior o posterior. En el neumotórax es preferible una dirección anterior, en tanto que se prefiere una colocación más posterior para líquido o hemotórax. *B*, después de practicar una incisión pequeña en la piel, puede utilizarse una pinza de Crile o Kelly para alargar la incisión ligeramente, disecar el tejido subcutáneo y penetrar en el espacio pleural en la superficie anterior de una costilla. *C*, la introducción de un dedo hacia el espacio pleural a través de la incisión asegura que no existen adherencias pleurales y que se penetra en realidad en el espacio pleural. Esta maniobra ayuda a evitar la colocación de la sonda en el parénquima pulmonar.

go, en los pulmones, el edema intersticial y alveolar ocasiona derivación arteriovenosa e hipoxemia.

A menudo es difícil el diagnóstico de contusión pulmonar, con base en la radiografía y el análisis de gases sanguíneos. A nivel radiológico, la contusión pulmonar tiene el aspecto de zonas difusas de infiltrado pulmonar y se localiza en áreas del pulmón subyacentes a una lesión obvia de la pared torácica. El aspecto radiológico puede presentarse tiempo después de perderse la función pulmonar. Cuando existe una contusión establecida, los análisis de gases en sangre revelan hipoxemia. Aunque aún es posible confundir otras entidades como la aspiración con la contusión, diferenciarlas es en buena medida insignificante en casos urgentes porque el tratamiento inicial de ambas es idéntico.

En virtud de que la integridad de la membrana capilar pulmonar es parte de la patogenia de la contusión pulmonar, es posible que aumenten las anormalidades radiológicas durante las primeras 24 a 48 horas de la lesión a medida que tienen lugar la extravasación y formación de edema. Por lo general es extremadamente difícil diferenciar una contusión del síndrome de insuficiencia respiratoria o de neumonía.

Aún se discute si deben administrarse antibióticos profilácticos a los pacientes con contusión pulmonar. Las pruebas que indican que los antibióticos ayudan a prevenir una neumonía no son particularmente convincentes y no deben suministrarse de rutina estos medicamentos a menos que haya aspiración.

Un problema que tampoco suscita acuerdo en el tratamiento de la contusión pulmonar es la terapéutica con líquidos. En teoría, los líquidos que contienen coloides deben conservar la presión osmótica intravascular y evitar el paso de líquido del espacio intravascular al extravascular. En realidad, la microvasculatura pulmonar dañada no puede conservar un gradiente osmótico coloide y la contusión no se trata de manera eficaz con esta conducta. Más aún, el uso de diuréticos y la restricción muy rígida de líquidos en personas con un traumatismo agudo pueden alterar el volumen intravascular y el riego y conducir a disfunción de otros órganos y sistemas. Los individuos con contusión pulmonar deben vigilarse de manera cuidadosa con el objetivo de asegurar un riego adecuado. En sujetos mayores pueden instalarse catéteres en arteria pulmonar, pero es virtualmente imposible en víctimas que pesan menos de 10 kg. Por lo tanto, debe encontrarse un equilibrio entre la oxigenación y el riego tisular adecuados mediante la administración cuidadosa de volumen.

LESIONES DE LA TRAQUEA Y BRONQUIOS MAYORES

Las lesiones contusas de la tráquea y bronquios mayores son raras.[28-30] La tráquea puede lesionarse en cualquier sitio a lo largo de su trayecto, pero las áreas más comunes son el cuello y cerca de la carina. Las lesiones de los bronquios mayores suelen encontrarse dentro de un tramo de 2.5 cm de la carina. Se piensa que en adultos pueden ser más comunes las anomalías del lado derecho, pero aún no se comprueba que suceda igual en niños (fig. 16-4).

En el cuello, la fisiopatología de una lesión contusa de la tráquea es un mecanismo "de tendedero", en el cual ocurre una compresión traqueal súbita y violenta. En ocasiones se acompaña de lesión de la laringe o el esófago.

Existen varias teorías sobre el mecanismo lesivo de las vías respiratorias dentro del tórax. Una de ellas sostiene que este último se aplana en su diámetro anteroposterior y los pulmones, en contacto con la pleura parietal de la pared torácica, se estiran en sentido transversal y la carina se altera como efecto de este último mecanismo. Otra teoría afirma que la compresión de tórax contra una glotis cerrada modifica las vías respiratorias por una elevación de la presión intraluminal, que provoca un "estallido". En virtud de que la tensión de la pared es directamente proporcional al diámetro de las vías respiratorias, es mayor en las más grandes, en concordancia con la observación empírica que indica que la mayor parte de las lesiones traumáticas de la tráquea torácica o los bronquios ocurre cerca de la

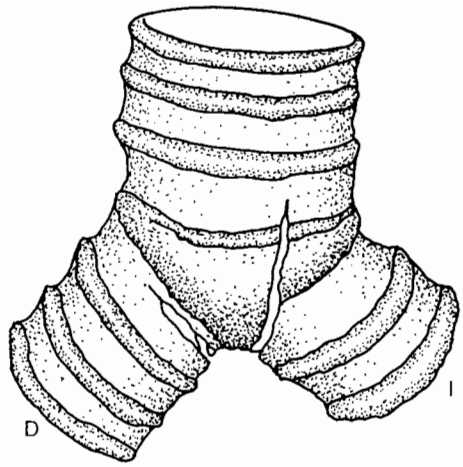


Fig. 16-4. Lesión compleja de la tráquea y el origen de los bronquios principales secundaria a traumatismo contuso. Un hecho interesante es que la mayor parte de estas lesiones se localiza en el trayecto de 2.5 cm de la carina. (Tomado de Millham FH, Rajii Khorasani A, Birkett DF, et al: Carinal injury: Diagnosis and treatment-case report. J Trauma 31:1420, 1991.)

carina. Una teoría final sobre la patogenia de los desgarros de la tráquea torácica y los bronquios es similar a la que defiende los desgarros de la aorta torácica y aduce que la tráquea está fijada relativamente a los pulmones. Con una desaceleración súbita, se generan fuerzas de desgarro cerca de la carina que pueden alterar las vías respiratorias.

En ocasiones se pasa por alto al inicio el diagnóstico de una lesión contusa de la tráquea o los bronquios porque muchos de los hallazgos concurrentes no son específicos[31] y son idénticos a los que se encuentran en un paciente con neumotórax secundario a una lesión del parénquima pulmonar. Los enfermos que pueden comunicarse suelen manifestar disnea. Cuando existe una lesión laríngea, puede alterarse o suprimirse por completo el habla. La mayoría de los pacientes tiene enfisema subcutáneo, pero no siempre existe este dato y tal vez no se manifieste hasta después de instituir la ventilación con presión positiva.

Es posible que haya neumomediastino. Otro hallazgo que puede ayudar al diagnóstico es un neumotórax grande. La posibilidad de una lesión traqueobronquial mayor aumenta si no se resuelve el neumotórax mediante toracostomía con sonda o cuando existe un escape masivo de aire después de colocar la sonda torácica. Aunque los hallazgos clínicos y radiológicos mencionados con anterioridad sugieren una lesión mayor de las vías respiratorias, el diagnóstico definitivo debe establecerse mediante broncoscopio. Casi todos los sujetos que son lo bastante estables para llegar al hospital también lo son para tolerar una broncoscopia. Puede utilizarse un broncoscopio rígido o uno fibróptico, pero si el broncoscopista no tiene experiencia es posible que no se reconozcan algunas lesiones.[32]

El primer objetivo de la terapéutica es estabilizar las vías respiratorias.[33] Puede intentarse el tratamiento no quirúrgico en lesiones pequeñas que incluyen menos de un tercio de la circunferencia del conducto respiratorio. Los desgarros longitudinales cortos de una vía respiratoria aislada son particularmente susceptibles de tratarse con éxito en esta forma. No debe intentarse otra terapéutica que no sea la quirúrgica, incluso si la lesión es menor de un tercio de la circunferencia de la vía respiratoria, cuando el escape de aire es masivo y se dificulta la ventilación. Si se intenta el tratamiento no quirúrgico, la terapéutica con ventilador debe diseñarse para reducir al mínimo las presiones de las vías respiratorias.

Las lesiones de la tráquea cervical deben abordarse a través de una incisión transversal en el cuello. Los desgarros de la tráquea torácica y los bronquios principales pueden ser transversales o longitudinales, simples o complejos. Si la lesión se encuentra en la tráquea distal o en el origen del bronquio principal derecho, debe abordarse a través de una toracotomía derecha. Cuando la lesión se limita al origen del bronquio principal izquierdo, se utiliza una toracotomía lateral posterior izquierda. Si sólo existe una anormalidad en un bronquio principal, es necesario colocar la sonda endotraqueal en el bronquio principal contralateral para promover la ventilación del individuo mientras se repara el lado lesionado. Algunas veces es necesaria la manipulación del extremo distal de la sonda endotraqueal bajo visión directa después de abrir el tórax y observar las vías respiratorias. En la mayoría de los pacientes bastan técnicas de reparación relativamente sencillas, pero algunos enfermos con una lesión compleja que incluye la carina o el origen de ambos bronquios principales sólo pueden controlarse y repararse con seguridad mediante circulación extracorpórea.[33]

Por lo regular, las lesiones de las vías respiratorias mayores deben cerrarse con puntos separados, pero en desgarros longitudinales puede aplicarse una sutura continua. Aunque la elección del material de sutura es variable, algunas pruebas indican que el absorbible reduce el desarrollo de tejido de granulación y la estrechez subsecuente.[34,35] Después de cerrar el defecto de las vías respiratorias, debe instalarse la sonda endotraqueal de tal manera que su manguito no presione la reparación. Siempre que sea posible, se coloca sobre la línea de sutura un colgajo de tejido de pleura, pericardio o músculo. El tratamiento posoperatorio con ventilador debe reducir al mínimo las presiones de las vías respiratorias. Antes de la extubación puede valorarse la integridad de la reparación mediante broncoscopia fibróptica.

LESIONES DE LOS GRANDES VASOS

Un traumatismo contuso puede dañar la aorta o las ramas del cayado aórtico. Aproximadamente el 95% de las personas con desgarros contusos de la aorta torácica muere antes de llegar al hospital.[36] En el porcentaje pequeño que sobrevive al periodo inicial después de

la lesión, la adventicia y otros tejidos mediastínicos limitan la hemorragia.[37,38] La transección aórtica es extraordinariamente rara en niños y no comienza a presentarse realmente sino hasta que el niño tiene una edad suficiente para manejar vehículos motorizados y por tanto sufrir por sí mismos posibles lesiones por desaceleración.

Los seudoaneurismas del tronco braquiocefálico, carótida primitiva y arterias subclavias son raros y quizá se relacionan con una lesión por estiramiento. Una de las más comunes de estas anormalidades es la alteración de un vaso en su origen de la aorta. La aorta torácica puede desgarrarse en diversos sitios, por ejemplo en su porción ascendente y en el diafragma. En sujetos que sobreviven para llegar al hospital, el sitio más común de anomalía es justo distal al origen de la arteria subclavia izquierda en el ligamento arterioso. Este es el punto de unión del cayado aórtico móvil y la aorta torácica descendente inmóvil fijada por las arterias intercostales. El ligamento arterioso fija adicionalmente la aorta. En la desaceleración súbita, se detiene la aorta descendente con el resto del cuerpo, en tanto que el corazón y el cayado aórtico continúan moviéndose hacia delante. Se desarrolla una fuerza de desgarro en la unión de estos dos segmentos de la aorta que ocasiona una rotura[36] parcial o total. Cuando es parcial, el desgarro suele incluir la aorta posterointerna en la cercanía del ligamento arterioso.

En la mayor parte de los pacientes con desgarros de la aorta torácica no existen hallazgos físicos específicos. A veces la sangre proveniente del desgarro aórtico fluye en sentido distal a lo largo del trayecto de la arteria subclavia izquierda y causa compresión y espasmo de la misma. En el examen físico se reconoce una disminución de la presión arterial en el brazo izquierdo en comparación con el derecho. La fisiopatología similar de la aorta descendente puede dar lugar a pulsos y presiones arteriales diferenciales en las extremidades inferiores comparadas con las superiores. No obstante, estos hallazgos son raros y algunas veces ocurren sin un desgarro de la aorta torácica.

Muchas veces son más útiles los hallazgos radiológicos que el examen físico. Una silueta del mediastino superior ensanchada ciertamente debe suscitar sospechas, pero la definición de "ensanchamiento" es variable. Sólo el 10 a 20% de los adultos tiene lo que se percibe como un mediastino más ancho. La especificidad baja puede atribuirse a los hematomas mediastínicos que ocurren en relación con una hemorragia venosa, un esfuerzo inspiratorio deficiente e imágenes supinas. Asimismo, en un niño pequeño, la persistencia de un timo grande puede contribuir a un ensanchamiento del mediastino superior. Tal vez un indicador radiológico más sensible es la desviación del esófago, como se observa en la radiografía de tórax después de insertar una sonda nasogástrica.

En ocasiones es difícil detectar a los sujetos que requieren un estudio más amplio con base en la radiografía inicial de tórax.[39] Cuando se justifica una investigación más amplia es necesario elegir el procedimiento de imágenes que debe utilizarse. El método aceptado más a menudo para el diagnóstico definitivo de una aorta torácica desgarrada es la angiografía. La aortografía es cara, requiere tiempo y es invasiva, en especial en los pacientes más jóvenes. Por estas razones, es aconsejable un estudio de imágenes diagnósticas menos costoso, no invasivo y más simple. La tomografía por computadora es una posibilidad cuyas ventajas como alternativa de la angiografía son obvias.[40-42] Puede practicarse con mayor rapidez, es menos invasiva y además se dispone de ella en la mayor parte de los hospitales. Tiene también potenciales desventajas. Si la tomografía por computadora no es definitiva y el enfermo requiere angiografía de cualquier manera, se necesita más agente de contraste y se retrasa el diagnóstico. De igual modo, algunas series tienen un alto e inquietante porcentaje de resultados falsonegativos.[40,43,44]

Debido a su proclividad a romperse, los seudoaneurismas traumáticos de la aorta torácica deben tratarse quirúrgicamente. Una complicación mayor de estas reparaciones es el desarrollo de paraplejía como resultado de isquemia de la médula espinal durante el pinzado transversal de la aorta. Se han desarrollado varios métodos para prevenir esta complicación y todos están diseñados para conservar el riego distal. Ninguna de estas técnicas es del todo segura.[45-47] Puede utilizarse una derivación de Gott unida a heparina para derivar sangre sin ninguna bomba interpuesta desde la aorta proximal hasta la distal o la arteria femoral. En la derivación del corazón izquierdo se emplea una bomba centrífuga para extraer sangre oxigenada de la aurícula izquierda que se administra nuevamente en la arteria femoral o la aorta torácica distal. La circulación extracorpórea de femoral a femoral mediante un oxigenador conserva el riego corporal más bajo. Todas estas técnicas requieren espacio y tiempo y tienen otras desventajas. El autor prefiere el método de derivación de femoral a femoral para proteger la médula espinal. Es relativamente fácil de instituir y las cánulas no interfieren con el campo quirúrgico. Es posible colocar las cánulas de derivación antes de disecar alrededor de la aorta, de tal manera que si se necesita un pinzado transversal rápido de este vaso es posible iniciar de inmediato la derivación. Con las cánulas modernas de pared delgada y flujo alto es posible lograr índices de derivación más que adecuados. Puede aumentarse o disminuirse la temperatura corporal y controlarse con mayor facilidad la hipertensión proximal al pinzado aórtico transversal.

Por lo regular, el seudoaneurisma de la aorta torácica debe abordarse a través de una toracotomía posterolateral izquierda. Si no tiene una hemorragia activa y se planea cierta forma de derivación, la incisión de toracotomía debe trazarse de tal modo que pueda efectuarse con rapidez la derivación si luego se requiere un pinzado transversal de la aorta. La aorta distal al seudoaneurisma debe disecarse y circundarse con cintas o asas. A continuación se obtiene el control proximal circundando primero la arteria subclavia izquierda proximal y a continuación la aorta entre las arterias carótida

primitiva y subclavia izquierdas. Es preferible esta técnica de control proximal porque proporciona la mejor posibilidad de obtenerlo sin penetrar en el seudoaneurisma y debido a que muchas veces hay un manguito muy corto entre el origen de la arteria subclavia izquierda y el desgarro. La obtención del control proximal es la parte más difícil de la operación. El nervio laríngeo recurrente izquierdo realiza una curva abajo del ligamento o conducto arterioso y debe protegerse. Después de obtener el control proximal y distal, se inicia la derivación, se penetra en el seudoaneurisma y se definen los bordes libres de la aorta. En casi todos los pacientes es necesario colocar un injerto, pero en algunos desgarros parciales puede efectuarse una reparación primaria. Si se usa un injerto, el material de elección es el de trama de dacrón.

Se prescriben antibióticos perioperatorios apropiados para la flora cutánea. Cuando existe una lesión pulmonar concurrente con escape de aire, se requieren antibióticos de amplio espectro. Es necesario controlar rígidamente la hipertensión mediante bloqueadores beta cardioactivos en lugar de vasodilatadores periféricos.

Algunas veces los enfermos con un antecedente remoto de traumatismo muestran una silueta mediastínica anormal en una radiografía de tórax u otros síntomas, como compresión de vías respiratorias, del nervio laríngeo recurrente izquierdo o de la arteria subclavia izquierda. Está indicado reparar quirúrgicamente el seudoaneurisma aórtico crónico como se comentó con anterioridad, incluso en pacientes asintomáticos. La reparación del aneurisma maduro es considerablemente más difícil por la cicatrización crónica y la reacción inflamatoria exacerbada que acompaña a la extravasación de sangre al mediastino.

LESION CARDIACA

Las lesiones contusas del miocardio son variables, desde leves y asintomáticas hasta la rotura del corazón.[48,49] También son posibles lesiones cardiacas no miocárdicas. Puede ocurrir una rotura del pericardio con lesión cardiaca concurrente o sin ella. La laceración o trombosis de las arterias coronarias por un traumatismo contuso es rara, pero factible. El diagnóstico se establece mejor mediante electrocardiograma y, si lo permite el tiempo, angiografía coronaria. La terapéutica es selectiva. Está indicada la reparación si la isquemia y la disfunción miocárdicas son graves y existe miocardio que es susceptible de salvar. No es rara una rotura contusa del corazón, pero la mayoría de los pacientes con este trastorno no sobrevive para lograr atención médica. Sin embargo, en ocasiones se controla la hemorragia por taponamiento, en cuyo caso el individuo presenta choque por una combinación de hemorragia y taponamiento cardiaco.[50] No obstante, en algunos traumatizados la presión arterial es normal cuando ingresan. Una radiografía de ingreso del tórax revela una sombra cardiaca ancha.

Es probable que el mecanismo de lesión sea una compresión grave súbita del tórax al final de la diástole. Ocurre con igual frecuencia la rotura traumática de todas las cámaras cardiacas, pero las lesiones de la aurícula derecha se acompañan del pronóstico más favorable porque es una cámara de presión baja y relativamente fácil de abordar (fig. 16-5). El pronóstico de lesiones auriculares izquierdas y ventriculares derechas es intermedio. Los sujetos con lesiones del ventrículo izquierdo rara vez sobreviven.

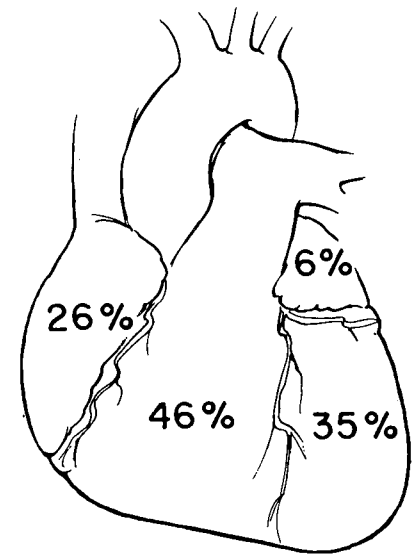


Fig. 16-5. Localización y frecuencia relativa de diversas lesiones cardiacas según el *Baylor College of Medicine*.

La rotura cardiaca contusa debe tratarse de manera quirúrgica (fig. 16-6). Pueden practicarse esternotomía o toracotomía; esta última, del lado izquierdo, es la mejor vía para lesiones del corazón izquierdo, en particular de la aurícula, y la esternotomía la más adecuada para anomalías de la aurícula y el ventrículo derechos. Es posible reparar casi todas las lesiones sin circulación extracorpórea. Las roturas de la aurícula, especialmente el apéndice auricular, pueden controlarse al inicio con una pinza vascular. Es posible controlar de manera temporal una hemorragia por rotura del ventrículo mediante taponamiento con globo utilizando un catéter urinario colocado a través del defecto.

El traumatismo contuso causa con mayor frecuencia lesión del miocardio. En animales de experimentación esto induce a menudo arritmias importantes y falla de la bomba cardiaca. En casi todos los animales, estos efectos ocurren en el transcurso de segundos a minutos tras la lesión contusa, pero es preocupante la posibilidad de una manifestación tardía de la contusión miocárdica.[51] No existe un estándar seguro para el diagnóstico. Se han propuesto varias pruebas diagnósticas diferentes.[52-56] Sin embargo, en muchas de ellas no se correlaciona el establecimiento de un diagnóstico con el resultado final en la inmensa mayoría de los pacientes. Por el contrario, los enfermos con resultados negativos para contusión miocárdica pueden aún desarro-

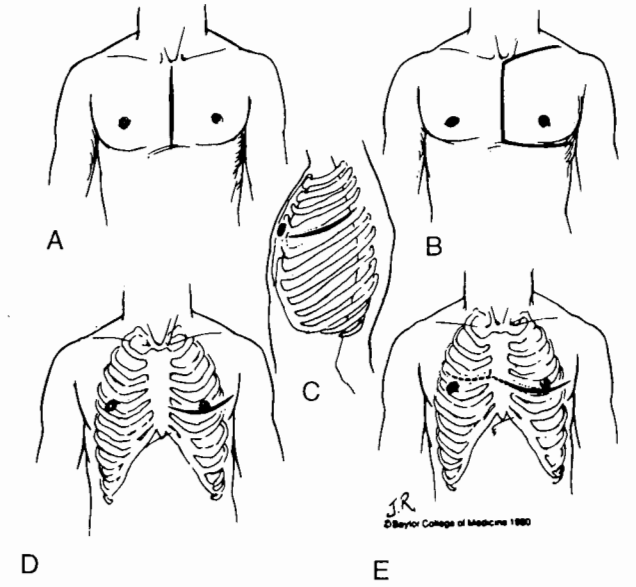


Fig. 16-6. Incisiones que pueden practicarse para exponer lesiones intratorácicas.

llar complicaciones, tal vez relacionadas con una contusión del miocardio. Los valores de la fosfocinasa de creatina y la ecocardiografía son ejemplos de tales pruebas de sensibilidad y especificidad bajas y no son útiles en el diagnóstico o la planeación del tratamiento.

Rara vez hay secuelas por una contusión miocárdica en pacientes que presentan estabilidad hemodinámica y cardiaca al ingresar.[52,57] Desde luego, los inestables muestran la gravedad de su enfermedad pronto en el departamento de urgencias y se envían a un ambiente de cuidados intensivos, en donde reciben tratamiento por posible contusión miocárdica con vigilancia, fármacos antiarrítmicos y apoyo cardiaco según se requiera.

Al parecer, unos de los indicadores más sensibles de la importancia de la contusión son las alteraciones del ritmo. Cuando existe una contusión, suele resolverse en el transcurso de 48 horas. Los sujetos sin alteración del ritmo al hospitalizarse pueden ingresar a una cama sin vigilancia.[58]

Las heridas penetrantes del corazón se tratan en forma similar a una lesión contusa. Si se perforó el corazón por un cuchillo, una bala u otro objeto penetrante, puede ocurrir uno de dos fenómenos fisiopatológicos. Es posible que escape sangre del corazón a la cavidad pleural adyacente y se manifieste por hemotórax. Este diagnóstico se sospecha cuando hay inestabilidad hemodinámica por choque hemorrágico o hemorragia persistente a través de una sonda torácica. La otra posibilidad es que se acumule sangre en el espacio pericárdico; para que ocurra, debe taponarse el agujero en el espacio pericárdico. La membrana pericárdica es gruesa y elástica y con frecuencia se ocluye el orificio creado, lo que impide que el paciente se desangre. Desafortunadamente, la acumulación continua de sangre pericárdica también conduce a taponamiento pericárdico.

Las lesiones penetrantes del corazón pueden incluir cualquiera de las cuatro cámaras pero son más comunes en el ventrículo derecho. Esta cavidad está localizada en la parte anterior y por tanto es más vulnerable. Debido a que las presiones del lado derecho son más bajas que las del izquierdo, es más probable que en lesiones del lado derecho del corazón se tapone la hemorragia y permita que los pacientes sobrevivan para recibir atención médica.

Muchos enfermos con lesiones penetrantes del corazón presentan una alteración hemodinámica obvia por pérdida de sangre, taponamiento pericárdico o una combinación de ambos. Cuando la anomalía es lo bastante grave, no hay signos vitales y el paciente es un candidato para toracotomía en el departamento de urgencias. Sin tomar en cuenta que exista taponamiento, debe abrirse el pericardio y observarse el corazón. Esta maniobra alivia el taponamiento, cuando existe, y permite controlar digitalmente la herida cardiaca. Es necesario evitar los intentos de suturar el corazón en una sala de urgencias. Si las suturas no se aplican y refuerzan cuidadosamente con tapones, pueden provocar el desgarro a través del miocardio, aumentar el defecto traumático y convertir una herida salvable en otra no susceptible de reparación.

Aunque muchos pacientes con lesiones cardiacas penetrantes se presentan en agonía, algunos son hemodinámicamente estables al ingresar. En casi todos, la hemorragia dentro del espacio pericárdico produce cierto elemento de taponamiento y se altera el retorno venoso al corazón derecho. La administración de líquidos intravenosos sólo mejora temporalmente el problema.

En niños, la ecocardiografía transtorácica es extraordinariamente sensible para detectar cantidades incluso pequeñas de líquido pericárdico. La pericardiocentesis es un método más invasivo para el diagnóstico de sangre intrapericárdica. Se coloca una aguja en posición subxifoidea y se dirige al hombro izquierdo en un ángulo de 30 a 45° respecto de la superficie de la piel. Mientras se inserta la aguja se mantiene una aspiración constante. Cuando se aspira sangre, el resultado es positivo. Es importante observar la formación de un coágulo en la sangre aspirada; la que proviene de una cámara cardiaca se coagula, en tanto que la sangre que se aspira del saco pericárdico está desfibrinada y no se coagula.

No existe acuerdo sobre la pericardiocentesis y no deja de inquietar el riesgo de lesionar el corazón.[59] Cuando el resultado es positivo, no es posible llevar a cabo nada definitivo cuando no se dispone de inmediato de una persona con experiencia quirúrgica.[60-62] La remoción de una cantidad pequeña de sangre del saco pericárdico sólo mejora de manera temporal el estado hemodinámico, pero quizá sea necesario repetir las aspiraciones.

Otro método para tratar una herida que daña el corazón en un paciente estable consiste en abrir una ven-

tana pericárdica subxifoidea.[63,64] Se efectúa una incisión subxifoidea pequeña a través de la cual se toma y corta la porción diafragmática de la superficie pericárdica. Si se observa un volumen pequeño de líquido pericárdico seroso normal, se cierra la herida. El hemopericardio indica que es necesario practicar una esternotomía o toracotomía para reparar la lesión cardiaca. Las ventanas pericárdicas subxifoideas son sensibles y sumamente específicas.

No debe olvidarse que muchas de las heridas con sospecha de una lesión cardiaca también sugieren una lesión abdominal subyacente. De acuerdo con la posición y fase de la respiración del paciente durante la herida, las vísceras abdominales pueden ascender hasta el cuarto o quinto espacios intercostales. En muchos casos de un traumatismo precordial penetrante es necesario explorar el abdomen. Si se practica una laparotomía y es preocupante la posibilidad de una lesión penetrante del corazón, es más sencillo realizar un orificio pequeño en la superficie diafragmática del pericardio a través de la incisión de laparotomía. La extensión de una laparotomía en la línea media hacia una esternotomía facilita la reparación de la lesión cardiaca.

Para reparar lesiones cardiacas puede practicarse una toracotomía o esternotomía, pero esta última proporciona acceso a todas las cámaras del corazón, incluso si se requiere cierta manipulación cardiaca, en tanto que la toracotomía izquierda impide reparar con eficacia lesiones del lado derecho del corazón.

La reparación de la mayor parte de las lesiones cardiacas es directa. Para ello deben utilizarse materiales no absorbibles. Es menos importante el tipo de sutura que el tamaño y tipo de la aguja. Debe emplearse una aguja atraumática y ser lo bastante grande a fin de tomar trozos de miocardio de tamaño suficiente para la aproximación, pero no tanto como para que deje orificios grandes después de la reparación. Es necesario usar un material para tapones de refuerzo de la reparación y evitar así que las suturas rasguen a través del miocardio. En algunas heridas de aurículas puede emplearse una pinza vascular de mordedura lateral para control durante la reparación. De manera alternativa, se comprime el área de la lesión con un dedo mientras se sutura. Deben utilizarse materiales no absorbibles y colocarse tapones para refuerzo. Es difícil localizar con precisión cada sutura inicial en un corazón con hemorragia que late y no es tan importante como obtener cierto grado de control de la hemorragia, de tal manera que los ajustes de la reparación puedan llevarse a cabo en un campo relativamente exangüe. Siempre es necesario tener cuidado para no lesionar las arterias coronarias.

DIAFRAGMA

Con las mayores velocidades de los automóviles y el obligado uso de cinturones de seguridad cada vez son más comunes las lesiones contusas del diafragma.[65-67] En el caso del cinturón de seguridad, la desaceleración súbita puede generar un incremento notable de la presión intraabdominal, que se transmite al diafragma.

La rotura contusa del diafragma ocurre con más frecuencia en el lado izquierdo.[65] El hígado protege el hemidiafragma derecho y ayuda a disipar la energía cinética a través de su sustancia. También es más fácil establecer el diagnóstico en el lado izquierdo porque son más obvios los hallazgos radiológicos. En consecuencia, es muy probable que se pasen por alto las roturas del lado derecho porque el hígado impide la herniación visceral abdominal y los desgarros pequeños en el lado derecho tienen muy pocas consecuencias. Rara vez se rompen ambos hemidiafragmas. El diafragma puede romperse en cualquier sitio, pero son más comunes las roturas del tendón central y las inserciones laterales en la pared del torso. El tamaño varía, pero la mayor parte de los desgarros que se diagnostican tiene varios centímetros de largo cuando menos. En el lado izquierdo es posible que se hernien vísceras abdominales a través del defecto diafragmático, pero no siempre ocurre y no es factible una herniación en pacientes que reciben ventilación con presión positiva controlada.

El diagnóstico de rotura diafragmática suele establecerse por los hallazgos radiológicos o de manera incidental durante una operación. A menudo es fácil reconocer en las radiografías la herniación de vísceras abdominales huecas, en tanto que los órganos sólidos, como el hígado o el bazo, pueden interpretarse como una elevación del hemidiafragma. Es común una hemorragia por lesiones intraabdominales adjuntas y cuando escapa sangre a la cavidad pleural puede provocarse un hemotórax. Los hallazgos radiológicos comunes son un aplanamiento sutil del ángulo costodiafragmático y aspecto nebuloso del hemidiafragma. La persistencia del primero después de colocar la sonda torácica y drenar la cavidad pleural ipsolateral es un indicio para diferenciar la rotura diafragmática del hemotórax simple.

En algunos pacientes, la hemorragia por lesiones intraabdominales concomitantes es grave y se manifiesta por un hemotórax grande con hemorragia persistente. Cuando no existe un diagnóstico definitivo de rotura diafragmática, es difícil decidir si debe practicarse una toracotomía o una laparotomía. Aunque la primera puede ser apropiada en raras ocasiones, cuando es más probable una fuente intratorácica de hemorragia, es prudente colocar al sujeto de tal manera que pueda efectuarse una laparotomía si se abre el tórax y se observa que la hemorragia ocurre a través de un hemidiafragma roto.

Durante la laparotomía exploradora es importante inspeccionar muy de cerca el diafragma, sin tomar en cuenta si se estableció en el preoperatorio el diagnóstico de rotura diafragmática. Algunos desgarros son sutiles y se ocultan en los pliegues del diafragma, que puede aglobarse y colapsarse con el ciclo de ventilación con presión positiva. Una vez que se localiza el desgarro, debe devolverse cualquier víscera herniada al ab-

domen y observarse para buscar hemorragia o isquemia. A continuación se repara el desgarro. Para ello son apropiados tanto los materiales no absorbibles de monofilamento como las suturas continuas grandes con material absorbible. Debe colocarse una sonda torácica en el lado afectado, si no existe ya alguna. Por lo regular, el drenaje durante los primeros días del posoperatorio es considerable hasta que cicatriza el desgarro diafragmático y se torna hermético.

Algunas veces no se reconoce al inicio el diagnóstico de rotura traumática del diafragma. Si está elevado el hemidiafragma en el periodo temprano después de la lesión y se sospecha el diagnóstico, la tomografía por computadora de tórax bajo y abdomen alto contribuye al diagnóstico. Es posible que se retrase la detección de una herniación visceral y se presente incluso años después del acontecimiento traumático. La herniación puede ser asintomática y observarse sólo en una radiografía de tórax obtenida de manera incidental o bien puede estrangularse la víscera herniada e inducir síntomas. Si se retrasa el diagnóstico y el paciente no tiene síntomas, la reparación puede llevarse a cabo a través de una vía abdominal o torácica. Cuando el enfermo muestra síntomas y existe la posibilidad de isquemia o perforación visceral, siempre debe abordarse a través del abdomen.

BIBLIOGRAFIA

1. National Safety Council: Accident Facts (preliminary condensed edition). National Safety Council, March 1983.
2. Velecek FT, Weiss AD, DiMaio D, et al: Traumatic death in urban children. J Pediatr Surg 12:375–384, 1977.
3. Drew R, Perry JF, Fisher R: The expediency of peritoneal lavage for blunt trauma in children. Surg Gynecol Obstet 145:885, 1977.
4. Mayer T, Matlak M, Johnson D, et al: The modified injury severity scale in pediatric multiple trauma patients. J Pediatr Surg 15:422, 1980.
5. Smyth, BT: Chest trauma in children. J Pediatr Surg 14:41, 1979.
6. Newman KD, Eichelberger MR: The child with thoracic trauma. Current Topics in General Thoracic Surgery: An International Series. New York; Elsevier Science, 1991.
7. Breasted JH: The Edwin Smith Papyrus. Vol. 1. Chicago, University of Chicago Press, 1930.
8. Hippocrates: Works. Vol. III. Withington ET (trans). Cambridge, MA, Harvard University Press, 1959, p 307.
9. Aristotle: De Partibus Animalum. Peck A (trans). Cambridge, MA, Harvard University Press, 1937.
10. Pickard LR, Mattox KL: Thoracic Trauma: General Considerations and Indications for Thoracotomy in Trauma (2nd ed) Norwalk, CT, Appleton & Lange, 1991, p 319.
11. Paré A: Collected Works (AD 1582). Johnson I (trans). London, 1634, p 571.
12. Riolanus J: En cheiridium anatomicum et pathologicum, in quo ex naturali constituione partium, recessus, a naturale statu demonstratur; Ad usum theatri anatomici adornatum. Lugd Bat, A Wynedaerden, 1649.
13. Scultetus J: The Surgeon's Storehouse. London, Starkey, 1674, p 159.
14. Anel D: L'Art de Sucer les Plaies. Amsterdam, 1707.
15. Playfair WS: On the treatment of empyema in children. Obstet Soc London Trans 14:4, 1872.
16. Guthrie GJ: On Wounds and Injuries of the Chest. London, Rensaw and Churchill, 1848.
17. Jeger E: Die Chirurgie der Blutgefass und des Herzens. Berlin, Hirschwal, 1913, p 295.
18. Rehn L: Veber penetrierende Herzwunder und Herznaht. Arch Klin Chri 55:315, 1897.
19. Graham EA: A brief account of the development of thoracic surgery and some of its consequences. Surg Gynecol Obstet 104:241, 1957.
20. Graham EA, Bell RD: Open pneumothorax: Its reaction to the treatment of empyema. Am J Med Sci 156:839, 1918.
21. West JG, Williams MJ, Trunkey DD, Wolferth CC, Jr.: Trauma systems. Current status—future challenges. JAMA 259:3597, 1988.
22. American College of Surgeons: Advanced Trauma Life Support Course. Chicago, American College of Surgeons, 1989.
23. Wood PR, Lawler PGP: Managing the airway in cervical spine injury. A review of the Advanced Trauma Life Support protocol. Anaesthesia 47:792, 1992.
24. Barone JE, Pizzi WF, Nealon TF, Jr., Richman H: Indications for intubation in blunt chest trauma. J Trauma 26:334, 1986.
25. Grande CM, Stene JK, Bernhard WN: Airway management: Considerations in the trauma patient. Crit Care Clin 6:37, 1990.
26. Rhee KJ, Green W, Holcroft JW, Mangili JA: Oral intubation in the multiply injured patient: The risk of exacerbating spinal cord injury. Ann Emerg Med 19:511, 1990.
27. Young G, Eichelberger, MR: Initial Resuscitation of the Child with Multiple Injuries. Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia, JB Lippincott, 1991.
28. Flynn AE, Thomas AN, Schecter WP: Acute tracheobronchial injury. J Trauma 29:1326, 1989.
29. Grover FL, Ellestad C, Arom KV, et al: Diagnosis and management of major tracheobronchial injuries. Ann Thorac Surg 28:384, 1979.
30. Symbas PN, Diorio DA, Tyras DH, et al: Penetrating cardiac wounds: Significant residual and delayed sequelae. J Thorac Cardiovasc Surg 66:526, 1973.
31. Jones WS, Mavroudis C, Richardson JD, et al: Management of tracheobronchial disruption resulting from blunt trauma. Surgery 95:319, 1984.
32. Baumgartner F, Sheppard B, de Virgilio C, et al: Tracheal and main bronchial disruptions after blunt chest trauma: Presentations and management. Ann Thorac Surg 50:569, 1990.
33. Symbas PN, Justicz AG, Ricketts RR: Rupture of the airways from blunt trauma: Treatment of complex injuries. Ann Thorac Surg 54:177, 1992.
34. Gibbons JA, Peniston RL, Diamond SS, Aaron BL: A comparison of synthetic absorbable suture with synthetic nonabsorbable suture for construction of tracheal anastomoses. Chest 79:340, 1981.
35. Urschel HC, Razzuk MA: Management of acute traumatic injuries of tracheobronchial tree. Surg Gynecol Obstet 136:113, 1973.
36. Feczko JD, Lynch L, Pless JE, et al: An autopsy case review of 148 nonpenetrating (blunt) injuries of the aorta. J Trauma 33:846, 1992.
37. Parmley LF, Mattingly TW, Manlow WC: Non-penetrating traumatic injury to the aorta. Circulation 17:1096, 1958.
38. Pickard LR, Mattox KL, Espada R, et al: Transection of the descending thoracic aorta secondary to blunt trauma. J Trauma 17:749, 1977.
39. Gundry SR, Burney RE, MacKenzie JR, et al: Assessment of mediastinal widening associated with traumatic rupture of the aorta. J Trauma 23:293, 1983.
40. Agee CK, Metzler MH, Churchill RJ, Mitchell FL: Computer tomographic evaluation to exclude traumatic aortic disruption. J Trauma 33:876, 1998.
41. Heiberg E, Wolverson MK, Sundaram M, Shields JB: CT in aortic trauma. AJR Am J Roentgenol 140:1119, 1983.
42. Ishikawa T, Nakajima Y, Kaji T: The role of CT in traumatic rupture of the thoracic aorta and its proximal branches. Semin Roentgenol 24:38, 1989.

43. McLean TR, Olinger GN, Thorsen MK: Computed tomography in the evaluation of the aorta in patients sustaining blunt chest trauma. J Trauma 31:254, 1991.
44. Miller FB, Richardson JD, Thomas HA: Role of CT in the diagnosis of major arterial injury after blunt thoracic trauma. Surgery 106:596, 1989a.
45. McCroskey BL, Moore EE, Moore FA, Abernathy CM: A unified approach to the torn thoracic aorta. Am J Surg 162:473, 1991.
46. Merrill WH, Lee RB, Hammon JW, Jr., et al: Surgical treatment of acute traumatic tear of the thoracic aorta. Ann Surg 207:699, 1988.
47. Van Norman GA, Pavlin EG, Eddy AC, Pavlin DJ: Hemodynamic and metabolic effects of aortic unclamping following emergency surgery for traumatic thoracic aortic tear in shunted and unshunted patients. J Trauma 31:1007, 1991.
48. Brathwaite CEM, Rodriguez A, Turney SZ, et al: Blunt traumatic cardiac rupture. Ann Surg 212:701, 1990.
49. Fulda G, Brathwaite CEM, Rodriguez A, et al: Blunt traumatic rupture of the heart and pericardium: A ten-year experience (1979–1989). J Trauma 31:167, 1991.
50. Pevec WC, Udekwu AO, Peitzman AB: Blunt rupture of the myocardium. Ann Thorac Surg 48:139, 1989.
51. Tenzer ML. The spectrum of myocardial contusion: A review. J Trauma 25:620, 1985.
52. Fabian TC, Mangiante EC, Patterson CR, et al: Myocardial contusion in blunt trauma: Clinical characteristics, means of diagnosis, and implications for patient management. J Trauma 28:50, 1988.
53. Mattox KL, Flint LM, Carrico CJ, et al: Blunt cardiac injury [editorial]. J Trauma 33:649, 1992.
54. Shapiro MJ, Yanofsky SD, Trapp J, et al: Cardiovascular evaluation in blunt thoracic trauma using transesophageal echocardiography (TEE). J Trauma 31:835, 1991.
55. Miller FB, Shumate CR, Richardson JD: Myocardial contusion. Arch Surg 124:805, 1989b.
56. Sturaitis M, McCallum D, Sutherland G, et al: Lack of significant long-term sequelae following traumatic myocardial contusion. Arch Intern Med 146:1765, 1986.
57. Wisner DH, Reed WH, Riddick RS: Suspected myocardial contusion. Triage and indications for monitoring. Ann Surg 212:82, 1990.
58. Wisner DH: A stepwise logistic regression analysis of factors affecting morbidity and mortality after thoracic trauma: Effect of epidural analgesia. J Trauma 30:799, 1990.
59. Trinkle JK, Richardson JD, Franz JL, et al: Management of flail chest without mechanical ventilation. Ann Thorac Surg 19:355, 1975.
60. Demetriades D: Cardiac penetrating injuries: Personal experience of 45 cases. Fr J Surg 71:95, 1984.
61. Ivatury RR, Rohman M, Steichen RM, et al: Penetrating cardiac injuries: Twenty-year experience. Am Surg 53:310, 1987.
62. Marshall WG, Jr., Bell JL, Kouchoukos NT: Penetrating cardiac trauma. J Trauma 24:147, 1984.
63. Jimenez E, Martin M, Krukenkamp I, Barrett J: Subxiphoid pericardiotomy versus echocardiography: A prospective evaluation of the diagnosis of occult penetrating cardiac injury. Surgery 108:676, 1990.
64. Mayor-Davies, JA, Britz RS: Subxiphoid pericardial windows—helpful in selected cases. J Trauma 30:1399, 1990.
65. Beal SL, McKennan M: Blunt diaphragm rupture. A morbid injury. Arch Surg 123:828, 1988.
66. Ilgenfritz FM, Stewart DD: Blunt trauma of the diaphragm: A 15-county, private hospital experience. Am Surg 6:334, 1992.
67. Kearney PA, Rouhana SW, Burney RE: Blunt rupture of the diaphragm: Mechanism, diagnosis and treatment. Ann Emerg Med 18:1326, 1989.

17

TRAUMA ABDOMINAL Y GENITOURINARIO

Charles L. Snyder, MD

Los traumatismos son la causa más común de muerte en niños y su naturaleza repentina requiere un conocimiento completo del tema. Un traumatismo mayor no concede tiempo para una deliberación o investigación prolongadas con objeto de precisar el tratamiento apropiado.

Casi todos los traumatismos pediátricos son más bien contusos, no penetrantes. Los más frecuentes son las lesiones de la cabeza y las extremidades. Los órganos y sistemas que sólo sufren lesiones después de aplicarse una fuerza considerable conllevan la mortalidad más alta y estos índices se vinculan con lesiones de la médula espinal y la región torácica.[1] La mortalidad total en niños que ingresan al hospital con un traumatismo se aproxima al 2.5%. En este grupo de edad es común el traumatismo abdominal y ocurre casi en 5% de todas las hospitalizaciones a centros pediátricos, con una mortalidad concurrente de casi 15%.[2]

Por lo general es más difícil valorar un traumatismo en niños que en adultos. Es posible que los pacientes afectados no conversen y estén atemorizados, incapaces de comunicar con claridad sus síntomas y excesivamente ansiosos. Sin embargo, a diferencia de los adultos, es mucho menos factible que tengan un proceso patológico subyacente que complique su tratamiento. Es importante que quien examina proceda a la valoración y tratamiento en una forma organizada y ordenada y conozca las diversas trampas inherentes a la terapéutica de niños o lactantes traumatizados. Es esencial estar familiarizado con el apoyo avanzado para la vida pediátrico (AAVP) y los aspectos básicos del apoyo avanzado para la vida en traumatismos (AAVT).

Los mecanismos lesivos en niños difieren respecto de los de los adultos. El conocimiento del mecanismo de la lesión puede ayudar a dirigir el examen. Es necesario obtener, si es posible, un historial médico pertinente. La discrepancia entre el mecanismo supuesto de la lesión y los hallazgos clínicos debe suscitar la sospecha de un traumatismo no accidental.

Una vez que se estabiliza al paciente, debe llevarse a cabo un examen completo del abdomen. La introducción de una sonda nasogástrica suele facilitarlo porque en niños lesionados es común que haya distensión abdominal importante por aire deglutido. La inspección del abdomen puede revelar contusiones o abrasiones o bien marcas por dispositivos de restricción como cinturones de seguridad. Estos hallazgos pueden guiar al clínico hacia órganos y sistemas específicos. Asimismo, la inserción de una sonda de Foley ayuda a descomprimir la vejiga y mejorar el examen. Las contraindicaciones para el cateterismo incluyen presencia de sangre en el meato uretral, una próstata "pastosa" en el examen rectal digital o una fractura pélvica.

Puede ser particularmente difícil discernir signos peritoneales en niños con fracturas de las costillas inferiores, contusiones o abrasiones de la pared abdominal, una fractura pélvica, vejiga urinaria distendida o dilatación gástrica. La presencia frecuente de lesión de la cabeza y sensorio deprimido concurrentes también puede limitar el examen. Aunque son esenciales los exámenes completos y repetidos por un cirujano con experiencia, deben complementarse con técnicas diagnósticas adicionales. La valoración de cualquier niño traumatizado debe incluir una radiografía de tórax e imágenes del abdomen y la pelvis. El estudio de imágenes más útil para valorar el abdomen pediátrico en un traumatismo contuso es la tomografía por computadora (TC) con reforzamiento de contraste (intravenoso y entérico).

La tomografía por computadora es en particular útil para demostrar la lesión de un órgano sólido y la presencia de acumulaciones de líquido anormales dentro de la cavidad peritoneal. Su sensibilidad para detectar la lesión de una víscera hueca es sustancialmente más baja, pero estas anormalidades ocurren con menor frecuencia que las de órganos sólidos.[3] Existen escalas de gradación para estimar la gravedad de las lesiones de órganos sólidos y se comentan más adelante en este capítulo. Las contraindicaciones para la TC son inestabilidad hemodinámica u otras anomalías mayores que ponen en peligro la vida. Es común obtener un estudio TC del abdomen además de una TC de la cabeza en los casos en que un sensorio deprimido limita la valoración clínica, cuando se sospecha una lesión intraabdominal con base en el interrogatorio y el examen físico o si existe hipovolemia inexplicable. Aunque en más de la mitad de los niños con un traumatismo abdominal se encuentra cierto grado de hematuria, la microscópi-

ca asintomática y aislada no es al parecer un indicador importante de lesión intraabdominal.[4,5] Tal vez la gravedad de la hematuria se correlaciona con la probabilidad de una lesión intraabdominal y la hematuria en particular puede indicar a simple vista una lesión concurrente.[6] La posibilidad de hallazgos positivos en la TC en pacientes con un traumatismo del sistema nervioso central es más alta en quienes tienen una calificación de 8 o menor en la escala del coma de Glasgow. Sin embargo, la calificación total en sujetos con lesiones aisladas de la cabeza sin signos abdominales es baja.[7]

Rara vez se requiere lavado peritoneal diagnóstico (LPD), que en una época fue un estudio esencial de la valoración abdominal de un niño lesionado. Sin embargo, en ciertos ambientes o individuos aún puede suministrar información útil y complementar el estudio de TC. Los sujetos con lesiones graves de la cabeza que requieren una intervención neuroquirúrgica urgente suelen beneficiarse de un LPD rápido para descartar la presencia de una lesión intraabdominal de consideración. Los niños con sospecha de víscera hueca dañada, como sucede en ocasiones en el complejo de cinturón de seguridad, también pueden ser candidatos a LPD. Por lo regular se utiliza una técnica abierta y el volumen de solución de Ringer con lactato administrado debe ser de unos 15 ml/kg de peso corporal. Los criterios para el lavado positivo son la presencia de más de 100 000 glóbulos rojos por campo a gran aumento (CGA), más de 500 leucocitos por CGA, presencia de contenido intestinal, bilis o amilasa elevada.

Está bien documentado el uso del sonograma abdominal focal para traumatismos (SAFT) en adultos con una lesión abdominal.[8] Sin embargo, aún no se define con claridad el empleo de la ultrasonografía dirigida por el cirujano en niños con lesiones agudas.[9]

Las indicaciones para celiotomía en niños con un traumatismo contuso del abdomen incluyen a) choque por una causa intraabdominal, b) sospecha o confirmación de lesión de una víscera hueca, c) necesidad de transfusiones iguales a la mitad del volumen sanguíneo total o mayores, d) aire retroperitoneal en la TC o radiografías simples y e) rotura vesical intraperitoneal.

☐ Traumatismo penetrante

Puesto que en niños es mucho menos frecuente el traumatismo penetrante que el contuso, puede ser más difícil tratarlo. La preocupante y elevada cifra de laparotomías innecesarias en adultos con lesiones penetrantes llevó a tomar una conducta más selectiva en niños.

En virtud de su gran energía cinética, en las heridas del abdomen por arma de fuego se requiere una laparotomía. Se incluyen las heridas por arma de fuego abajo de los pezones y hasta la ingle.

Las heridas punzocortantes pueden tratarse de manera selectiva en niños.[10] Una conducta propuesta sugiere el empleo del LPD como estudio diagnóstico inicial; si es positivo, se practica una laparotomía; cuando es negativo, se lleva a cabo un estudio de TC de triple contraste (agentes de contraste orales, IV y vesicales). Cuando el estudio de TC es negativo se observa al enfermo; si es positivo se lo somete a una celiotomía.[10] Otra opción para tratar heridas punzocortantes incluye la exploración local de la herida antes del lavado. Si está intacta la fascia posterior o el peritoneo, no se requieren más estudios diagnósticos además de la observación simple. Cuando se sospecha una penetración peritoneal, se indica un LPD. Las heridas punzocortantes en el flanco o la espalda pueden incluir una lesión del retroperitoneo y limitar la utilidad del lavado. En este caso puede ser útil la TC de triple contraste. En tales situaciones también puede ser un coadyuvante útil una laparoscopia.

☐ Traumatismo abdominal

LESION HEPATICA

El gran tamaño y la localización estratégica del hígado explican que sea, junto con el bazo, uno de los órganos sólidos que se lesionan con mayor frecuencia en el abdomen. Por sus dimensiones y ubicación, se daña más a menudo el lóbulo derecho que el izquierdo. Casi todas las lesiones hepáticas pediátricas resultan de un traumatismo contuso. En un paciente que responde, suelen encontrarse dolor e hipersensibilidad difusa del abdomen. Es posible observar contusiones, abrasiones, equimosis u otros signos externos de traumatismo en la pared del abdomen. Muchas veces hay signos de peritonitis.

El estudio diagnóstico estándar es la TC. Es posible estadificar mediante radiografías las lesiones hepáticas, pero el grado no siempre se correlaciona con el resultado clínico final.[11] Casi todas las lesiones hepáticas pueden tratarse sin medios quirúrgicos.[12-14] Históricamente se ha encontrado en la laparotomía exploradora para traumatismo hepático una laceración sin hemorragia. Esto condujo al tratamiento selectivo de las lesiones hepáticas. Las principales indicaciones para operar a un niño con daño hepático son inestabilidad hemodinámica, lesiones concurrentes que requieren operación o necesidad de una transfusión de la mitad del volumen sanguíneo estimado o mayor. En la institución del autor, casi todos los niños con lesiones hepáticas se tratan sin disposiciones quirúrgicas.

El tratamiento médico de niños con anormalidades hepáticas consiste a menudo en el ingreso a una unidad de cuidados intensivos, reposo en cama estricto, vigilancia cuidadosa, exámenes físicos y estudios de laboratorio seriados. En sujetos con un traumatismo hepático contuso son comunes las lesiones adjuntas, que tal vez no se reconozcan siempre en los estudios de TC iniciales. Es posible que se presenten complicaciones, como hemobilia, absceso, peritonitis por bilis o fístula biliar, durante el curso del tratamiento expectante o en el posoperatorio.

En la institución del autor, los niños que no se tratan con medios quirúrgicos se mantienen en reposo en cama durante siete días, pero el tiempo depende de la

gravedad de la lesión y el estado clínico del individuo. En el posoperatorio se limitan las actividades (ni deportes de contacto ni actividad enérgica) durante tres meses, también de acuerdo con las circunstancias clínicas. En niños con traumatismo hepático, tratados con medios quirúrgicos o sin ellos, es esencial un estudio de TC de seguimiento al terminar el periodo de observación.

El principal problema quirúrgico que implican las lesiones hepáticas extensas es una hemorragia. Es esencial una exposición adecuada. Por lo regular se practican las incisiones verticales en la línea media con extensión toracoabdominal o esternotomía medial. Para la mayor parte de las lesiones hepáticas pediátricas son suficientes las técnicas quirúrgicas simples. Con frecuencia cesa la hemorragia antes de la operación. Pueden observarse hematomas no expansibles. Los hematomas en expansión o las laceraciones con hemorragia activa requieren exploración suave del parénquima hepático y ligadura directa del sitio sangrante. En muchas circunstancias es útil el *desbridamiento reseccional*, que consiste en extirpar el tejido desvitalizado o lesionado y ligar de manera directa con sutura los vasos hemorrágicos. Se aplica presión en el sitio del sangrado. La compresión suave del hilio hepático, incluyendo la vena porta y la arteria hepática común, ayuda a controlar la pérdida de sangre.[15] Cuando esta maniobra no controla la hemorragia es probable un riego arterial aberrante o, lo que es más ominoso aún, una hemorragia de la vena cava retrohepática (fig. 17-1).

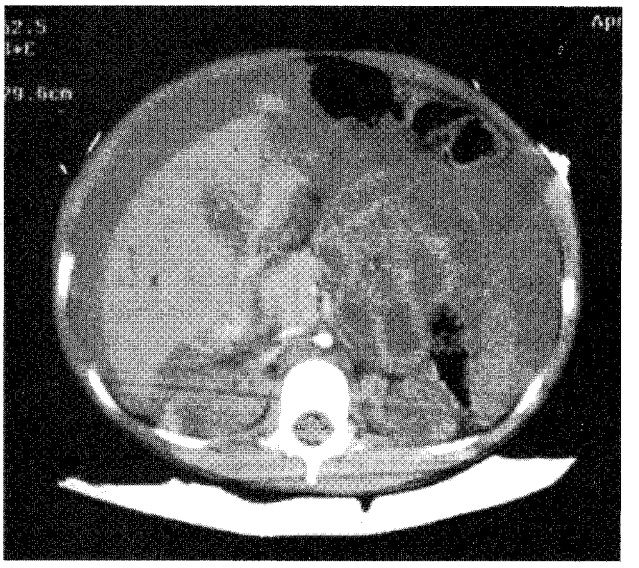


Fig. 17-1. Este niño de cinco años de edad perdió la vida en un accidente de vehículo automotor. La tomografía por computadora demostró hemoperitoneo masivo. Se observa en la región portal material de contraste intravenoso extravasado. Los otros órganos sólidos muestran un reforzamiento de contraste mínimo, la aorta y la cava son pequeñas y se reconocen asas intestinales dilatadas. Esta constelación de hallazgos es consistente con un complejo de riego disminuido o síndrome de choque intestinal.

Aunque quizá se requiera desbridamiento del parénquima lesionado o una resección segmentaria limitada, deben evitarse, si es posible, resecciones hepáticas anatómicas mayores. Las lobectomías y las resecciones anatómicas mayores se acompañan de una alta mortalidad. Si hay hipotermia y coagulopatía importantes, la alternativa más segura es el taponamiento simple del abdomen. Los tapones suelen retirarse en 48 a 72 horas.

Rara vez es necesario ligar la arteria hepática derecha o izquierda, aunque puede ser útil en los inusuales casos en que la hemorragia proviene de estos vasos. Es raro que haya hemobilia, que se presenta con ictericia, dolor abdominal y hemorragia gastrointestinal, y se debe a la erosión de un hematoma intraparenquimatoso en el árbol biliar.[14] El tratamiento de la hemobilia consiste en embolización arterial; es infrecuente que se requiera una intervención quirúrgica.

Es posible que las lesiones de la vena hepática o la cava retrohepática requieran aislamiento vascular total del hígado o extensión de la incisión hacia una esternotomía medial con colocación de una derivación auriculocaval.[16,17] Con la primera técnica se toleran bien tiempos de isquemia caliente menores de una hora. El uso satisfactorio de cualquiera de estas técnicas exige una planeación preoperatoria cuidadosa. Es necesario tener a disposición grandes cantidades de sangre para transfusión, un dispositivo preparado para ahorro de células y una derivación de tamaño apropiado (a menudo sólo una sonda torácica modificada). Antes de abrir el abdomen y liberar cualquier posible taponamiento, se prepara al paciente, se asea el equipo quirúrgico y se dispone para proceder. Incluso con todos los requisitos anteriores, la mortalidad quirúrgica de lesiones retrohepáticas de la cava aún es alta.[14]

LESION ESPLENICA

El bazo y el hígado se lesionan casi con la misma frecuencia. La mayor parte de las anomalías esplénicas resulta de un traumatismo contuso. Es común que existan anomalías concurrentes y se observan hasta en 80% de los pacientes.[18] Aproximadamente un tercio de los accidentados tiene otras lesiones intraabdominales, que habitualmente no requieren intervención quirúrgica. En el individuo que responde, suele haber molestias generalizadas en el abdomen o dolor e hipersensibilidad en el cuadrante superior izquierdo. Es posible identificar el signo de Kehr, que es la irritación diafragmática que provoca dolor referido al hombro izquierdo. Un estudio de TC ayuda a delinear con claridad la extensión de la lesión esplénica, reconocer la presencia y cantidad de líquido intraperitoneal libre y detectar lesiones concurrentes. No obstante, es posible que en el estudio de TC inicial sea difícil o imposible identificar algunas lesiones (p. ej., un traumatismo relacionado de una víscera hueca). Se requiere un alto índice de sospecha.

Están disponibles los sistemas de gradación para el análisis con TC de una lesión esplénica, pero su utilidad clínica es limitada.[12,19,20] En niños, la inmensa ma-

yoría de las lesiones esplénicas puede tratarse en forma no quirúrgica.[13,21,22] Las principales indicaciones para la intervención son inestabilidad hemodinámica, sospecha de lesión concurrente o necesidades de transfusión excesivas (más de la mitad del volumen sanguíneo total).

El tratamiento médico de una lesión esplénica consiste en un periodo de reposo en cama seguido de un intervalo más prolongado de actividad limitada. Al inicio quizá sea necesario internar en la UCI a los individuos con lesiones graves o múltiples o aquéllos cuyo estado clínico exige por otra parte dicha conducta. Los niños con lesiones más leves pueden internarse en la sala. Son esenciales la observación cercana por el personal de enfermería, vigilancia cuidadosa, exámenes seriados por el mismo médico y estudios de laboratorio en serie. Suscita cierta controversia la duración de la hospitalización. El autor toma por lo general un periodo de hospitalización de siete días, que varía según sean el estado clínico y la gravedad de la lesión del niño, y tiene por norma limitar la actividad física enérgica durante tres meses después de la lesión, si bien se trata de un límite arbitrario. En la actualidad se encuentran en curso estudios que intentar proporcionar una base más racional para estas decisiones. Tomando en cuenta el supuesto bajo nivel de adaptación de la población pediátrica y de adolescentes, es notable el índice extremadamente bajo de hemorragia recurrente o de complicaciones después del tratamiento médico estándar.[23] El autor acostumbra obtener un estudio de TC de seguimiento tres meses después de la lesión, pero los datos que proporcionan estos estudios son bajos y la importancia de los hallazgos positivos dudosa.[24] Los métodos alternativos de seguimiento son estudios con ultrasonido de hígado y bazo.[25]

Cuando se requiere una intervención quirúrgica es posible encontrar que ya cesó la hemorragia. Si ésta persiste, se dispone de numerosas técnicas de esplenorrafia (resecciones segmentarias, suturas de colchonero, aplicación de epiplón, uso tópico de trombina, gelfoam® y otros agentes hemostáticos, canastillas en malla) para controlar la hemorragia sin extirpar el bazo.[26] En los casos de múltiples lesiones abdominales, un paciente inestable o una hemorragia esplénica no controlable, quizá se requiera una esplenectomía.[27] En la experiencia del autor son raras estas situaciones.

La esplenectomía se evita por los riesgos del síndrome de sepsis siderante posesplenectomía (SSSPE), que ocurre como resultado de la pérdida de la función inmunitaria del bazo. Los gérmenes causales son casi siempre microorganismos encapsulados (*Pneumococcus, Haemophilus*). Aún no se conoce la cantidad precisa de tejido esplénico que debe conservarse para prevenir la sepsis. Sin embargo, estudios experimentales sugieren que es necesario salvar cuando menos un tercio a la mitad de la masa total de la glándula.[28] El peligro de SSSPE depende de muchas variables, de las cuales las más importantes son la edad a la que se practica la esplenectomía, la indicación de la operación y el intervalo transcurrido desde la intervención. La esplenectomía por traumatismos conlleva un riego mucho más bajo de SSSPE respecto de la que se practica por una enfermedad hematológica. Se estima que el paciente con esplenectomía postraumática tiene un riesgo casi 100 veces mayor de SSSPE en comparación con la población general. El SSSPE establecido tiene una mortalidad mayor del 50%.[29] Es esencial reconocer el problema y proporcionar atención médica temprana cuando se presentan los síntomas. Las medidas estándar son los antibióticos profilácticos y la vacunación contra microorganismos encapsulados.

LESIONES DUODENALES Y PANCREATICAS

Las lesiones duodenales y pancreáticas ocurren con una frecuencia significativamente menor que las de órganos sólidos. Es difícil identificar y tratar las anormalidades de estas áreas.[30] La localización retroperitoneal protege contra una lesión pero limita el acceso. El riego común que comparten el páncreas y el duodeno puede representar problemas para el tratamiento quirúrgico. Casi todas las lesiones de estas estructuras son consecuencia de un traumatismo contuso. Los mecanismos usuales son lesiones por machacamiento del duodeno y el páncreas y las del duodeno por aceleración y desaceleración. También son comunes las lesiones adjuntas.

Las lesiones duodenales se identifican en exámenes con TC de contraste o mediante una radiografía gastrointestinal superior. Otros signos más sutiles son la presencia de aire perinéfrico en una radiografía simple y la ausencia de la sombra del psoas derecho. Puede haber un *hematoma* duodenal por traumatismo contuso focal por manubrios de bicicleta u otra lesión contusa del abdomen alto. Cuando no existe una explicación para la lesión, debe pensarse en un traumatismo intencionado. Muchas veces se retrasan durante varios días los síntomas de obstrucción y por tanto el diagnóstico. Los hallazgos radiológicos típicos consisten en un aspecto "en sacacorchos" o "resorte enrollado" en el estudio gastrointestinal superior de contraste o la identificación del hematoma en el examen con TC de contraste.[31] Cuando no existen otras lesiones concomitantes ni otra razón para una laparotomía, los hematomas duodenales pueden observarse simplemente. Por lo general se resuelven en el transcurso de dos a tres semanas. La falta de resolución es una indicación para explorar y evacuar el hematoma.

Casi todas las laceraciones duodenales pueden tratarse de manera satisfactoria mediante desbridamiento simple y cierre primario.[32] Pueden utilizarse técnicas de parche seroso para reforzar la reparación.[33] Las lesiones duodenales más extensas (que incluyen > 50% de la circunferencia de la luz, deterioro del riego y lesión adicional del páncreas y conducto biliar) suponen un problema mayor. Se dispone de muchas opciones quirúrgicas. La *exclusión pilórica* consiste en cerrar el área lesionada, descomprimir el duodeno mediante sonda, efectuar gastrotomía dependiente de la pared anterior, cerrar el píloro con sutura en bolsa de tabaco

con material absorbible (polidioxanona) y crear una gastroyeyunostomía utilizando la porción del estómago previamente abierta (fig. 17-2).[34] Es necesario colocar drenes peritoneales para la aspiración cerrada. De manera sorprendente, el píloro se abre otra vez con rapidez, en el transcurso de dos a tres semanas. Es infrecuente que haya ulceración marginal. La *técnica de tres sondas* incluye una gastrostomía con sonda, yeyunostomía corriente abajo para alimentación y otra sonda de yeyunostomía colocada de modo retrógrado para drenaje del área lesionada, que se cierra en forma primaria.[35] La *exclusión duodenal* es simplemente un procedimiento de exclusión más radical en el cual se combinan vagotomía truncal, antrectomía gástrica, gastroyeyunostomía en asa y duodenostomía con sonda y reparación del duodeno lesionado y drenaje cerrado por aspiración.[36] Rara vez se necesita, ya que en lesiones menos graves basta con la exclusión pilórica y, para las combinadas mayores, que son inusuales, se requiere una pancreatoduodenectomía. Estas últimas tienen una considerable mortalidad.

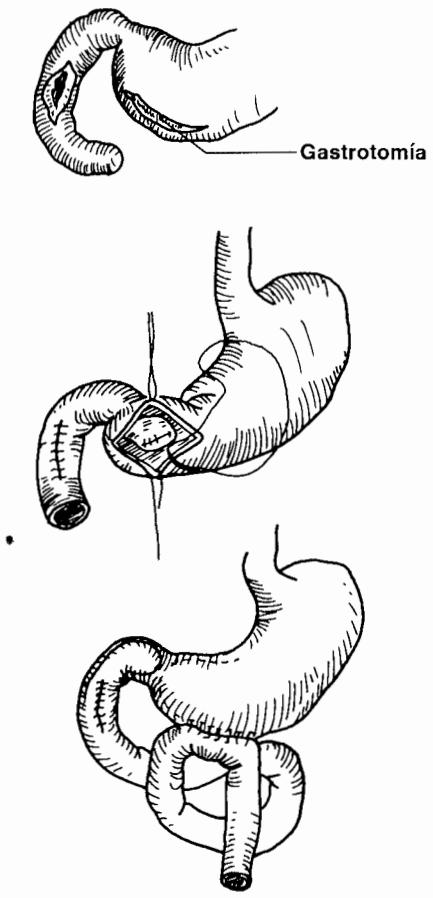


Fig. 17-2. Ilustración de la exclusión pilórica por lesión duodenal grave. Se repara la lesión del duodeno. Se practica una gastrotomía longitudinal y se sobresutura el píloro a través de la abertura. Se lleva hacia arriba un asa de yeyuno para crear una anastomosis laterolateral, derivando así con efectividad el segmento lesionado. (Tomado de Vaughn GD III, Frazier OH, Graham DY, et al: The use of pyloric exclusion in the management of severe duodenal injuries. Am J Surg 134:785-790, 1977.)

En niños son raras las lesiones pancreáticas y ocurren en menos del 5% de todos los casos de traumatismo pediátrico contuso.[37] Es difícil detectarlas porque los signos y síntomas iniciales son vagos. Además, los hallazgos en la TC son mínimos al inicio.[38-40] Es posible que la única anormalidad identificada en el gammagrama sea líquido en la transcavidad de los epiplones. Son comunes las lesiones adjuntas.

Con frecuencia está aumentado el valor sérico de amilasa en el paciente pediátrico traumatizado. Es un hallazgo inespecífico y quizá no indique lesión pancreática. Muchos traumatizados con una lesión pancreática importante comprobada tienen una amilasa sérica normal al ingresar. Sin embargo, los incrementos persistentes de la amilasa o los concomitantes del valor sérico de lipasa son indicadores mucho más seguros de traumatismo de la glándula.

Se dispone de sistemas de gradación para traumatismos pancreáticos, si bien su utilidad clínica es limitada.[41] Por fortuna, casi todas (> 75%) las lesiones pancreáticas pediátricas son menores, como contusiones y laceraciones que no incluyen el sistema de conductos.[37] La mayor parte puede tratarse sin medios quirúrgicos.

Las lesiones más graves ameritan reparación quirúrgica. Los principios generales son conservar tanto páncreas como sea posible, identificar y cerrar cualquier lesión ductal, resecar tejido claramente desvitalizado y colocar drenaje cerrado por aspiración. Es necesario preservar los vasos esplénicos y el bazo. En ocasiones es útil en adultos una pancreatografía intraoperatoria, pero su uso es limitado en niños pequeños. Cuando se retrasa el diagnóstico y se sospecha una lesión de los conductos, puede tener utilidad una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) para valorar la continuidad ductal. Las lesiones a la izquierda de los vasos mesentéricos superiores pueden tratarse resecando una porción de la cola de la glándula. Es necesario identificar el conducto y sobresuturarlo. De manera alternativa pueden utilizarse dispositivos mecánicos de engrapado. Con el fin de conservar tejido pancreático, suele anastomosarse una Roux en Y yeyunal al remanente proximal o distal de la glándula. El traumatismo mayor de la cabeza del páncreas conlleva una morbilidad considerable. Para lesiones duodenales y pancreáticas combinadas se aplican los principios mencionados con anterioridad. Rara vez se requiere una resección mayor.

Después de una lesión pancreática pueden sobrevenir varias complicaciones, como absceso, ascitis pancreática, formación de seudoquiste y fístula. La pancreatitis postraumática se trata con medios no quirúrgicos. Puede desarrollarse asimismo una fístula pancreática. En contraste con los adultos, el páncreas de los niños es un órgano sano sin ninguna enfermedad subyacente. El control del drenaje, el reposo intestinal y la alimentación IV tienen por resultado el cierre espontáneo de la fístula en el transcurso de una a dos

semanas. El absceso pancreático se trata mediante evacuación de cualquier tejido necrótico desvitalizado, drenaje y antibioticoterapia IV apropiada. Hasta en una tercera parte de los pacientes con una lesión traumática del páncreas se identifican seudoquistes pancreáticos (fig. 17-3); los asintomáticos pueden manejarse de manera expectante, con exámenes ultrasonográficos seriados, y con frecuencia se resuelven en forma espontánea. Si el sujeto padece síntomas (fiebre, dolor, vómitos) o surgen complicaciones (masa creciente, infección, hemorragia, rotura, obstrucción intestinal), quizá se requiera una intervención. En la fase aguda, con un seudoquiste de pared delgada, es preferible el drenaje externo (casi siempre percutáneo). En la fase crónica, con una pared del seudoquiste más gruesa, deben aplicarse técnicas estándar para drenaje interno (Roux en Y o cistogastrostomía). La mortalidad total en niños con un traumatismo pancreático es alrededor del 5 a 10% y habitualmente es reflejo de otras lesiones.[37]

LESION DE VISCERA HUECA

En niños son mucho menos comunes las lesiones de los intestinos que las de órganos sólidos. Las estructuras huecas pueden afectarse debido a una *lesión por estallamiento*, en la cual se aplica una fuerza de compresión rápida al órgano distendido, una *lesión por desgarro*, en la que ocurre una desaceleración cerca de un punto fijo (como el ligamento de Treitz), y una *lesión por machacamiento*, en la cual se comprime la estructura hueca contra una superficie sólida, como un cuerpo vertebral.

Aunque la perforación o lesión gástricas son raras, ocurren más a menudo en niños que en adultos. La presencia de aire libre en radiografías simples, el flujo sanguinolento por la sonda nasogástrica o la posición anormal de sondas nasogástricas llevan a sospechar estas lesiones. La instilación de una cantidad pequeña de aire a través de la sonda nasogástrica permite por lo general observar el aire libre de una perforación. Casi todas las perforaciones gástricas se localizan cerca de la curvatura mayor del estómago y son susceptibles de reparación y cierre primario.

Tal vez la causa más común de lesión de una víscera hueca en niños es el complejo del cinturón de seguridad. Los niños sufren abrasiones y contusiones abdominales sobre las áreas de los dispositivos de restricción. Puede ser extremadamente difícil, si no imposible, detectar signos peritoneales debido a que la molestia causada por la lesión de la pared abdominal oculta los síntomas. Además, los desgarros pequeños de la pared del intestino favorecen un escape gradual y progresión lenta de los síntomas y signos de peritonitis. Los hallazgos iniciales pueden ser normales. El paciente empeora sólo más tarde, con hipersensibilidad creciente en el examen, fiebre y ausencia de función intestinal. Cuando se sospecha lesión de una víscera hueca, los hallazgos en el estudio de TC inicial pueden ser normales o mostrar una cantidad pequeña de líquido peritoneal inexplicable. En estos casos, los exámenes clínicos seriados, nuevos estudios de TC en 24 a 48

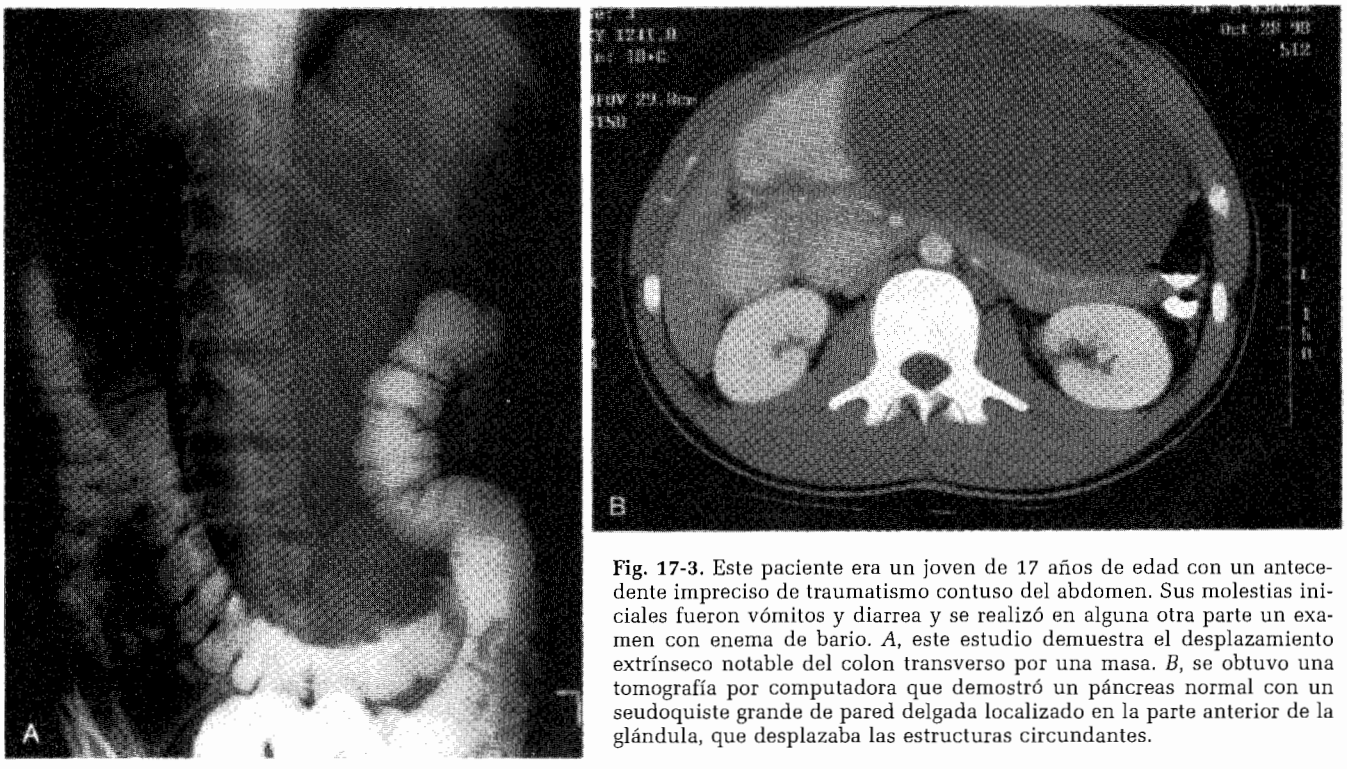


Fig. 17-3. Este paciente era un joven de 17 años de edad con un antecedente impreciso de traumatismo contuso del abdomen. Sus molestias iniciales fueron vómitos y diarrea y se realizó en alguna otra parte un examen con enema de bario. *A*, este estudio demuestra el desplazamiento extrínseco notable del colon transverso por una masa. *B*, se obtuvo una tomografía por computadora que demostró un páncreas normal con un seudoquiste grande de pared delgada localizado en la parte anterior de la glándula, que desplazaba las estructuras circundantes.

horas y el lavado peritoneal diagnóstico son de utilidad para determinar la presencia de una víscera perforada. El autor adoptó una conducta radical en niños con lesiones por cinturón de seguridad, pensando que el riesgo relacionado con una laparotomía exploradora negativa es mucho menor que el peligro secundario a la omisión de una lesión visceral.

Los niños con abrasiones por el cinturón de seguridad tienen a menudo una tríada típica: contusiones o abrasiones en la pared del abdomen, lesión de víscera hueca (intestino delgado) y fractura o luxación vertebral. Estas últimas suelen ser fracturas de Chance (flexión-distracción) del raquis lumbar, que se observan hasta en la mitad de los sujetos (fig. 17-4).[42] En niños con esta clase de lesiones el autor obtiene radiografías completas del raquis. También es importante recordar la posibilidad de una lesión de la médula espinal sin anormalidades radiológicas. Los traumatismos no accidentales también pueden causar en niños daño a vísceras huecas. Cuando se presentan, estas anormalidades pueden ser un indicador de mayor gravedad del traumatismo.[43]

El tratamiento habitual de las lesiones del intestino delgado es la reparación primaria o resección con reanastomosis primaria. Las lesiones del colon suelen tratarse mediante reparación primaria si la lesión es limitada o, de manera alternativa, resección segmentaria y reanastomosis del área afectada, sin importar cuál sea el sitio. Aunque rara vez se requiere una colostomía, puede estar indicada si hay contaminación excesiva, un tramo considerable de intestino desvitalizado u otras lesiones mayores relacionadas. Otra opción es la exteriorización del segmento dañado.

En los pacientes pediátricos son raras las lesiones rectales. Pueden ser consecuencia de empalamiento, con penetración o perforación directa del colon, o de una anomalía deliberada como el abuso sexual.[44,45] Estas anormalidades deben examinarse de manera cuidadosa con el niño bajo anestesia general y proctoscopia o sigmoidoscopia para determinar su extensión. Una lesión penetrante de consideración o el daño del conducto rectal o anal exigen colostomía de derivación, desbridamiento local y drenaje del área. En una lesión grave quizá sea necesario llevar a cabo la reconstrucción definitiva en una fecha posterior. Sin embargo, en casi todos los casos es tanto posible como aconsejable la reparación primaria.

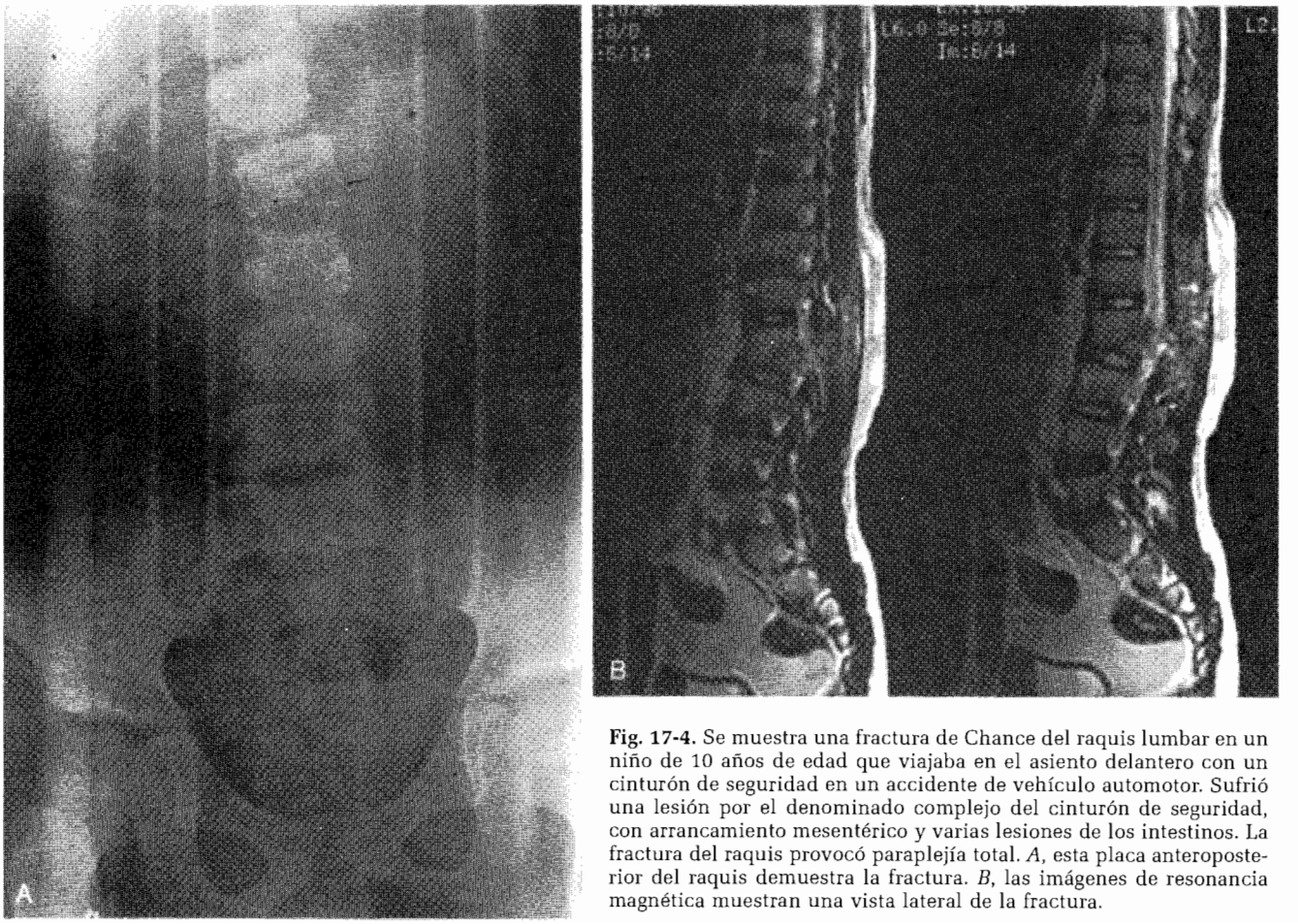


Fig. 17-4. Se muestra una fractura de Chance del raquis lumbar en un niño de 10 años de edad que viajaba en el asiento delantero con un cinturón de seguridad en un accidente de vehículo automotor. Sufrió una lesión por el denominado complejo del cinturón de seguridad, con arrancamiento mesentérico y varias lesiones de los intestinos. La fractura del raquis provocó paraplejía total. *A*, esta placa anteroposterior del raquis demuestra la fractura. *B*, las imágenes de resonancia magnética muestran una vista lateral de la fractura.

ROTURA DIAFRAGMATICA Y TRAUMATISMO RETROPERITONEAL

Tal vez por la elasticidad de sus tejidos, en los niños es rara una hernia diafragmática traumática. Por lo regular es resultado de un traumatismo contuso por una fuerza súbita de compresión aplicada en la pared abdominal. Se lesiona con mucho más frecuencia el lado izquierdo y es común que haya lesiones concurrentes.[46] La hernia diafragmática traumática se identifica mejor en una radiografía de tórax en posición erguida. Puede dirigirse una sonda nasogástrica hacia el hemitórax izquierdo. Un estudio gastrointestinal superior de contraste, o un examen con ultrasonido o TC, ayuda a confirmar el diagnóstico. Es posible observar manifestaciones tardías con obstrucción o perforación intestinal. El tratamiento suele consistir en cierre simple del defecto a través de la vía abdominal. En las presentaciones tardías, con adherencias extensas, tal vez se requiera una vía transtorácica.

El tratamiento de los hematomas retroperitoneales que se encuentran durante la operación en niños depende de su sitio y de que sean estables o expansivos. Es mejor no alterar los hematomas pélvicos estables y, en el caso de los expansivos, es preferible la embolización que los procedimientos abiertos. Más adelante se comentan en este capítulo los hematomas perinéfricos. Los hematomas retroperitoneales superiores centrales, en particular los que incluyen el duodeno o el páncreas, se exploran. Es crítico el control proximal y distal de las estructuras vasculares que entran y salen del hematoma. Cualquier lesión de las estructuras retroperitoneales se identifica y repara como se comenta más adelante en este capítulo. Los hematomas retroperitoneales estables que no cubren directamente estructuras vitales se dejan tal y como están.

☐ Lesiones genitourinarias

TRAUMATISMO RENAL

En niños, el riñón es el órgano genitourinario que se lesiona con mayor frecuencia. Asimismo, es más susceptible a lesiones en este grupo de edad en comparación con los adultos. Los riñones de los primeros poseen un tamaño mayor en relación con el área de su cavidad abdominal, las costillas son más flexibles y maleables, además de que proporcionan una protección relativamente menor, y la musculatura de la pared abdominal suele ser más débil y protege menos. Casi todas las anomalías renales resultan de un traumatismo contuso. Son comunes las lesiones adjuntas, en particular de la cabeza. Casi todas las lesiones renales son relativamente menores: contusiones, laceraciones leves y hematomas, todas sin alteración del sistema colector. Se dispone de escalas de gradación para diferenciar la gravedad de la lesión; el autor no considera que sean útiles para determinar el tratamiento.

Los signos de lesión renal son inespecíficos. Es posible encontrar contusiones o abrasiones de la pared abdominal, equimosis del flanco e hipersensibilidad sobre la fosa renal. En el examen del abdomen puede palparse un hematoma grande o extravasación urinaria importante (urinoma). Aunque la presencia de hematuria es inespecífica, es el indicador más común de lesión renal. Por desgracia, el grado de hematuria no indica necesariamente la gravedad de la lesión del riñón.[4,6,47] Hasta en una tercera parte de los pacientes ocurren lesiones vasculares renales mayores sin hematuria.[48,49] Es controversial la hematuria microscópica aislada como indicación para una investigación radiológica (estudio de TC). Sin embargo, la hematuria microscópica acompañada de un mecanismo de lesión notoria, choque, hallazgos físicos sospechosos u otras lesiones mayores concurrentes indica claramente la necesidad de estudios más amplios.[4,6]

Los individuos con anomalías genitourinarias congénitas, anormalidades de posición o tumores están predispuestos a lesiones.[50,51] El sistema dilatado puede tener una pared delgada, estar crecido y ser más susceptible a traumatismos (fig. 17-5). Alrededor del 10 a 20% de los niños con un traumatismo genitourinario tiene irregularidades preexistentes inesperadas de las vías urinarias. En cerca de uno de cada 1 000 sujetos hay agenesia renal unilateral.[52] Casi en uno de cada 10 pacientes con traumatismo renal se encuentra una lesión en ambos riñones.[53]

Casi todas las anomalías renales pediátricas son leves y el tratamiento no es quirúrgico. Como sucede con las lesiones esplénicas y hepáticas, no existe un

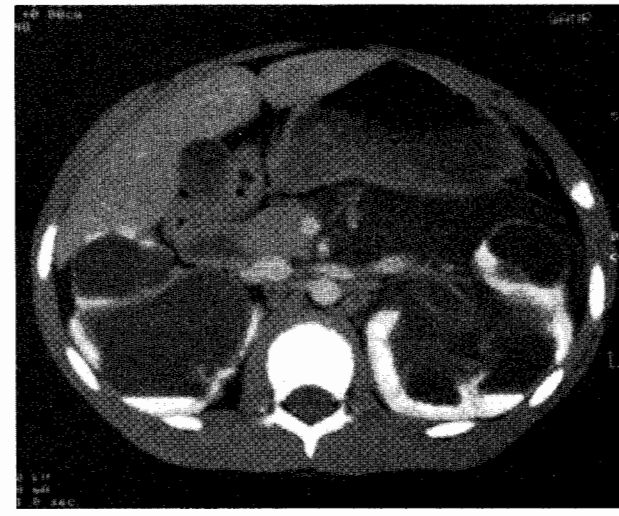


Fig. 17-5. Un niño de 10 años de edad que sufrió una caída de una altura aproximada de 2.40 metros. No tenía antecedentes médicos importantes. Este estudio demuestra hidroureteronefrosis bilateral notable, con reforzamiento del contraste intravenoso de un reborde del parénquima renal en ambos lados. Además, justo adelante del riñón izquierdo hay pruebas de extravasación urinaria notoria. Este paciente se trató de forma médica mediante estudios seriados de tomografía por computadora. Su recuperación se llevó a cabo sin problemas. La valoración subsecuente reveló reflujo vesicoureteral bilateral masivo.

consenso claro acerca del tratamiento médico de un traumatismo renal. Por lo general se indica el reposo en cama estricto hasta que desaparece la hematuria macroscópica. Se continúa la restricción de la actividad (ni deportes de contacto ni ejercicios enérgicos) hasta que desaparece la hematuria microscópica.

No existe acuerdo sobre el tratamiento de un traumatismo renal importante en un sujeto estable. Quienes aconsejan la exploración temprana insisten en que esta conducta reduce el riesgo de posibles complicaciones, como formación de hematoma, absceso y extravasación urinaria, y de hipertensión a largo plazo.[54-57] También refieren un retorno más temprano de la función intestinal y hospitalización más corta. Los que postulan esta conducta informan índices de nefrectomía (con la exploración quirúrgica temprana) menores de 10%.

Por el contrario, los que sugieren un curso expectante piensan que su conducta reduce en forma notable los índices de nefrectomía, con un número sustancialmente menor de complicaciones y menor necesidad de laparotomía.[58-59] Si más adelante se requieren medidas quirúrgicas, el tejido lesionado está delimitado con mayor claridad. Incluso la extravasación urinaria importante puede tratarse en forma expectante. Sin embargo, si se elige un esquema médico, es esencial identificar y tratar cualquier lesión concurrente. Cuando no se sospecha una lesión vascular, el autor adopta una actitud expectante.

Existen pocas indicaciones absolutas para operar a un niño con traumatismo renal. Los pacientes con inestabilidad de los signos vitales, sospecha de lesión vascular renal u otras anomalías mayores relacionadas deben explorarse. En irregularidades del pedículo renal es necesario operar con urgencia si se desea tener alguna posibilidad de salvar el riñón. El tiempo de isquemia caliente es limitado en niños y basta un breve retraso desde el momento de la lesión para ocasionar un daño irreversible. Está indicada una conducta radical porque la alteración parcial del flujo sanguíneo o la circulación colateral puede prolongar el tiempo de supervivencia del parénquima. Estas lesiones son habitualmente efecto de una fuerza de aceleración o desaceleración. Casi en la mitad de los niños con daño del pedículo renal se observan anormalidades concomitantes.[60,61] Es necesario valorar la sospecha de lesión renovascular mediante un estudio de TC con reforzamiento de contraste. El riñón no se remarca y puede haber un "signo de reborde" que resulta del flujo colateral periférico.[49] Rara vez se requiere arteriografía.

En casi todos los casos de lesión de la arteria renal principal se pierde el riñón.[48] Las fuerzas de desgarro o desaceleración pueden causar trombosis arterial y casi nunca es posible salvar este órgano. La lesión segmentaria de la arteria renal puede tratarse de manera expectante o mediante nefrectomía parcial de la porción afectada del riñón. Las anormalidades de la vena renal deben repararse, si es posible; las del lado izquierdo pueden tratarse mediante ligadura de la vena renal cerca de su entrada en la cava, a condición de que estén intactas las venas gonadal y suprarrenal para proporcionar drenaje colateral.

La vía quirúrgica para el riñón lesionado suele ser una consideración secundaria si existen otras lesiones mayores. La presencia de un hematoma perirrenal importante es una indicación para pielograma IV intraoperatorio, siempre que el paciente esté estable. En un niño con traumatismo contuso quizá no sea necesario explorar el hematoma cuando la función renal está intacta, el hematoma es estable y no hay pruebas de extravasación notoria. Cuando está indicado explorarlo, la primera etapa consiste en controlar la arteria y la vena renales fuera de la fascia de Gerota. Esto da lugar a una incidencia más baja de nefrectomía primaria. A continuación se explora el riñón lesionado. La preocupación más inmediata es lograr la hemostasia. Se evacuan los hematomas, se desbrida el tejido desvitalizado y se cierran en forma primaria las lesiones del sistema colector. Se dejan colocados drenes para aspiración cerrada.

Aún no se definen con precisión las secuelas a largo plazo de las lesiones renales pediátricas mayores. Los informes sugieren que el riesgo de hipertensión a largo plazo o de otras complicaciones postraumáticas es pequeño.[58,59] Las lesiones renales menores no suelen requerir seguimiento prolongado porque rara vez hay complicaciones tardías.[62] Es probable que en individuos con lesiones renales mayores deba solicitarse un estudio de seguimiento (TC o ultrasonido) en el posoperatorio temprano. Cualquier niño con una lesión renal de consideración debe también vigilarse cuando menos una vez al año, con medición de la función renal, presión arterial y análisis de orina.[63,64]

LESION URETERAL

Son raras las lesiones ureterales en niños. Las más de las veces es difícil identificarlas y se requiere un gran índice de sospecha. Es común el diagnóstico tardío y se acompaña de morbilidad importante.[65] Muchas veces hay hematuria pero es posible que no se presente hasta en un tercio de los individuos con lesión ureteral.[65,66] En ocasiones, el mecanismo de lesión sugiere la posibilidad de un traumatismo ureteral (p. ej., la trayectoria de una herida por arma de fuego). Es posible identificar la lesión ureteral en estudios de TC con reforzamiento de contraste.[67] No obstante, casi siempre es necesario obtener un pielograma IV o un ureterograma retrógrado (fig. 17-6).

Aunque es rara la alteración de la unión ureteropélvica, se observa más a menudo en niños que en adultos y puede acompañarse de anormalidades renales preexistentes.[68] Por lo regular, el mecanismo es una lesión por desaceleración.[65,69,70] Se afecta más comúnmente el lado derecho.

La identificación intraoperatoria de una lesión en el uréter puede ser difícil. Es frecuente que un hematoma cubra la zona lesionada y la palpación de la misma puede arrojar una falsa impresión.[65] Es necesaria la inspección directa del uréter si se pretende reconocer alguna lesión en el mismo.

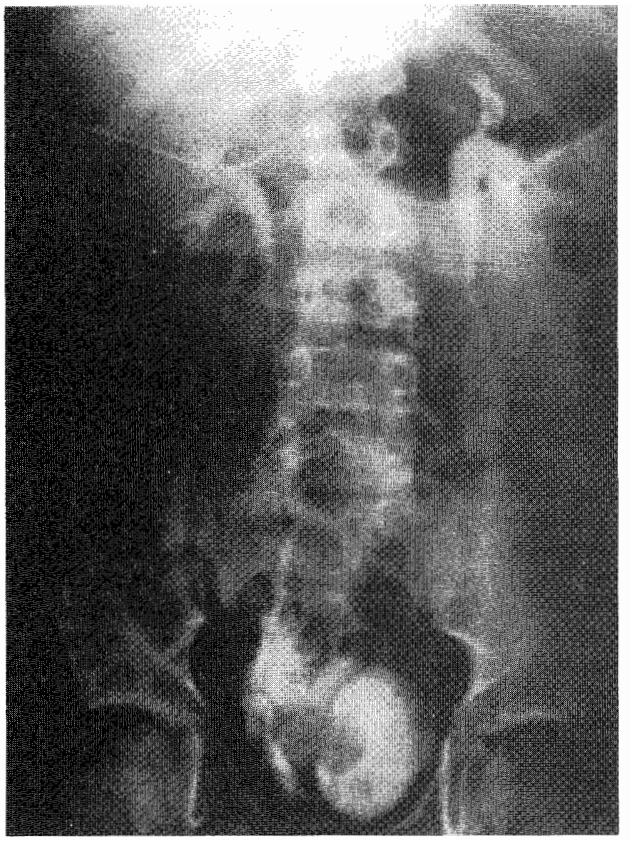


Fig. 17-6. Pielograma intravenoso que demuestra extravasación del material de contraste alrededor del uréter derecho distal y la vejiga en un niño de 10 años de edad que recibió un disparo en el abdomen bajo y la pelvis. Se encontró una lesión penetrante del uréter distal y la vejiga. Fue necesario reimplantar el uréter y se recuperó sin incidentes adicionales.

La reparación de una lesión ureteral depende del mecanismo de la misma, el sitio en que ocurrió y la extensión del daño. Si está intacto el riñón es posible preservar la mayor parte de las unidades renales, incluso con una lesión ureteral considerable. Las anomalías ureterales proximales se desbridan y reconstruyen, sea mediante ureterocalicetomía o pieloplastia. Las lesiones del uréter medio pueden tratarse mediante resección, espatulación (formación en espátula de los extremos ureterales) y reanastomosis primaria. Cuando la longitud del segmento afectado no permite una reanastomosis, quizá sea necesario movilizar el riñón o poner un punto en el psoas para permitir la aproximación de los dos extremos. Pueden colocarse dobles férulas en J a través del sitio de reparación. Las lesiones ureterales inferiores pueden tratarse mediante reimplantación ureteral simple. Se instalan drenes para aspiración cerrada. Otra alternativa en lesiones complejas o en las que se acompañan de otro traumatismo que pone en peligro la vida es la ligadura del uréter arriba del nivel de la herida, con una sonda de nefrostomía y reparación tardía.

LESIONES VESICALES

En la población pediátrica son raras las lesiones de la vejiga urinaria; pueden clasificarse de acuerdo con:

- La localización (intraperitoneal, extraperitoneal, o ambas)
- El sitio anatómico (trigonal o extratrigonal)
- La gravedad (contusión o laceración de espesor parcial contra rotura)
- El mecanismo (contuso o penetrante)

El tratamiento de la lesión depende de estas variables.

Casi todas las lesiones vesicales en niños resultan de un traumatismo contuso, usualmente una lesión por estallido por una fuerza compresiva súbita. La posibilidad de rotura vesical aumenta si está lleno este órgano. En lactantes y niños pequeños, la vejiga es intraabdominal, en contraste con la posición pélvica y protegida de la vejiga del adulto. Son comunes lesiones adjuntas de otros órganos intraperitoneales. Hasta en tres cuartas partes de los niños con un traumatismo vesical se encuentran fracturas pélvicas.[71,72]

La característica distintiva de la lesión de la vejiga es la hematuria a simple vista. Los signos y síntomas de rotura vesical intraperitoneal pueden ser sutiles y difíciles de precisar. La orina en la cavidad peritoneal no causa una gran molestia o irritación en las primeras 24 a 48 horas. Puede ser difícil detectar líquido intraperitoneal en un paciente con una lesión aguda y es posible que poco después de la misma se encuentre muy poco. La presencia de cualquier grado de hematuria acompañada de una fractura pélvica exige un cistograma. Aunque es posible identificar la rotura de la vejiga mediante un estudio de TC de triple contraste, el mejor estudio aislado es un cistograma;[73] en este último es importante obtener imágenes oblicuas.[74] Además, es esencial tomar placas posevacuación porque el agente de contraste dentro de la vejiga puede ocultar el sitio de lesión. Es importante el llenado adecuado de la vejiga para evitar informes falsonegativos.[74] El grado de extravasación del medio de contraste no indica con precisión la gravedad de la laceración.

Las contusiones simples o las laceraciones de espesor parcial no suelen requerir tratamiento alguno. Si la persona no puede orinar, quizá se requiera cateterismo. Casi todas las roturas vesicales intraperitoneales se deben a un traumatismo contuso. Las extraperitoneales son habitualmente secundarias a fracturas pélvicas o una lesión penetrante por objetos extraños. Las espículas óseas de las primeras pueden penetrar en el cuello vesical.

La rotura extraperitoneal de la vejiga por un traumatismo contuso puede tratarse mediante drenaje con sonda de Foley, pero en una rotura vesical intraperitoneal se requiere una laparotomía y cierre en capas del defecto.[75-77] En niños con rotura intraperitoneal de la vejiga casi todos los autores recomiendan colocar una sonda de cistotomía suprapúbica. Un traumatismo penetrante externo de la vejiga, sea que ocasione extravasación intraperitoneal o extraperitoneal, debe explorarse

porque existe una posibilidad considerable de lesión de otras estructuras. Además, los fragmentos óseos de una fractura pélvica alojados en la pared de la vejiga impiden a menudo la cicatrización.

Cuando se requiere una laparotomía para tratar otras lesiones en un niño con rotura extraperitoneal de la vejiga, puede repararse esta última mediante una abertura amplia del domo, exposición del defecto y cierre en capas desde el interior de la vejiga. Ello evita la disección de un hematoma perivesical. Sin embargo, rara vez es necesaria esta técnica. Es posible que ocurran lesiones vesicales intraperitoneales y extraperitoneales combinadas y también uretrales junto con la rotura de la vejiga.[78] Por lo general es difícil detectar con precisión estas lesiones y para reconocerlas se requiere un alto grado de sospecha y también estudios radiológicos de buena calidad.

LESION URETRAL

Casi todas las lesiones de la uretra son resultado de accidentes en vehículo de motor. Aunque no ponen en peligro la vida, pueden tener consecuencias devastadoras, como impotencia, estrechez e incontinencia urinaria. Debe sospecharse el diagnóstico de lesión uretral cuando se observa exudado sanguinolento en el meato. Puede haber hematuria macroscópica. Un síntoma común es también la incapacidad para orinar. El examen físico puede revelar contusiones o abrasiones obvias. La presencia de una próstata pastosa o desplazada hacia arriba en el examen digital rectal debe hacer pensar firmemente en una lesión de la uretra posterior.[79]

No obstante, puede ser difícil un examen rectal en un niño lesionado y ansioso y en tal caso es necesario obtener con rapidez estudios radiológicos cuando existe *cualquier* sospecha de lesión. Es importante no colocar en forma ciega catéteres urinarios ya que pueden convertir una lesión menor y parcial en una alteración completa. En su lugar debe obtenerse un uretrograma retrógrado (UGR) mediante la inyección de un agente de contraste a través de un catéter de tamaño apropiado, que a continuación puede insertarse hasta la vejiga cuando no existe una lesión importante (fig. 17-7).

Fig. 17-7. Lesión uretral con extravasación (*flecha*) por alteración de la uretra relacionada con una fractura pélvica.

Las lesiones uretrales pueden clasificarse en los grados 1 a 4: el 1 corresponde a una contusión leve simplemente, el 2 a una anomalía de estiramiento sin alteración de la uretra, el 3 a una anormalidad parcial y el 4 a una lesión completa.[80] En ocasiones, el espasmo de la musculatura del esfínter limita la determinación radiológica del grado lesivo.

El *sitio* de la lesión uretral es esencial para el tratamiento y resultado final. Hay dos sitios frecuentes de lesión. Uno es el traumatismo uretral *anterior*, que suele ser una lesión por compresión de la uretra que se presiona contra el arco púbico óseo. Por lo regular es efecto de lesiones o caídas a horcajadas. También lo pueden causar las manipulaciones sexuales o complicaciones médicas yatrógenas. Las lesiones uretrales anteriores leves pueden tratarse sin un catéter, a condición de que el paciente pueda orinar. En daños moderados o pacientes que no pueden orinar quizá sea necesario colocar una sonda de Foley. En las anomalías más complejas de la uretra anterior es necesario colocar un catéter suprapúbico y efectuar una reparación tardía.

El segundo sitio común de lesión es la uretra posterior. Las irregularidades uretrales *posteriores* son con frecuencia secundarias a lesiones de la pelvis ósea o fuerzas de desgarro. La uretra prostática está fijada a la sínfisis púbica por el ligamento puboprostático. La lesión por desgarro puede ocurrir cerca de este punto de fijación entre las uretras prostática y membranosa. Hasta uno de cada 20 niños con fracturas pélvicas sufre una lesión uretral posterior. Un pequeño porcentaje de estos sujetos también tiene una rotura vesical. El sitio habitual de las lesiones uretrales en la población pediátrica es la uretra posterior.

Las lesiones uretrales posteriores menores pueden tratarse sin catéter urinario, siempre que el paciente pueda orinar; en caso contrario, quizá sea necesario colocarlo. No hay acuerdo sobre el tratamiento de lesiones uretrales posteriores más graves en niños. La rareza de la lesión significa que ningún cirujano o institución aislados tiene experiencia con una serie gran-

de de pacientes. Además, las heridas uretrales posteriores son variables: al parecer, las localizaciones anatómicas específicas (p. ej., transprostáticas) conllevan el peligro de impotencia e incontinencia e incluso en un sitio anatómico aislado la gravedad de la lesión también es una variable importante.[81] Las opciones terapéuticas son diversas e incluyen realineación primaria temprana con reanastomosis o sin ella, realineación primaria tardía o colocación de una sonda suprapúbica seguida de una reparación tardía definitiva seis a doce meses más tarde.[78,82,83]

Una opción en personas estables es la reparación primaria mediante sutura de la uretra posterior con realineación. En series de adultos existen pocas pruebas de beneficio en comparación con la realineación primaria sola.[84] Un grupo selecto de pacientes con lesión de la vejiga requiere sutura inmediata de la uretra lesionada.[78]

Algunos autores piensan que la realineación primaria (en sujetos estables) proporciona mejor continencia y potencia a largo plazo.[79,83,85-88] Quizá sea posible introducir un catéter al momento del estudio retrógrado o tal vez sea preciso abrir la vejiga para el paso anterógrado del catéter. Otra opción consiste en colocar un catéter vesical anterógrado en tanto se pasa de manera simultánea un catéter a través del meato uretral. Si se identifican ambos catéteres en el sitio de la laceración, pueden suturarse entre sí y traccionarse a través del área lesionada para la realineación primaria; de este modo pueden actuar como una férula permanente. A menudo se coloca al mismo tiempo una sonda de cistostomía suprapúbica.

Otros autores recomiendan colocar inicialmente la sonda suprapúbica y llevar a cabo una realineación primaria después de un breve retraso (< 2 semanas). Este método tiene la ventaja de evitar el hematoma agudo, permitir que el cirujano opere en un paciente estable y proporcionar un campo quirúrgico "más limpio". Sin embargo, es más común la fibrosis y puede ser importante tan pronto como dos a tres semanas después de la lesión.[86]

La reparación tardía (por lo general seis a nueve meses más tarde) con colocación inicial de una sonda de cistostomía suprapúbica impide la disección en un campo lesionado en forma aguda. Se dispone de diversas vías quirúrgicas.[89,90] Quienes aconsejan esta técnica piensan que se reducen los peligros de exacerbar la lesión y posiblemente aumentar las complicaciones. Además, el retraso de la reparación permite que lleve a cabo la reparación definitiva un grupo con mayor experiencia.[91]

La incidencia de incontinencia e impotencia depende al parecer más de la naturaleza y gravedad de la lesión y menos del tiempo en que se efectúa la reparación.[81,86] El índice total de impotencia en pacientes con una lesión mayor de la uretra posterior es de uno en tres, con la realineación primaria o la reparación tardía. La incidencia de incontinencia es aproximadamente de dos en tres y, una vez más, relativamente similar después de la reparación temprana o tardía. Sin embargo, aparentemente las estrecheces se incrementan de manera considerable con la reparación tardía y varían de 89 a 96%. En contraste, la frecuencia de estrecheces es de 23 a 54% en quienes se practica una reparación temprana o inmediata.[72,81,86] Debido a este beneficio aparente para reducir el índice de estrecheces, muchos autores abogan por la realineación primaria de lesiones uretrales posteriores seleccionadas.[72]

LESIONES A HORCAJADAS Y TRAUMATISMO GENITAL

En niños son comunes las lesiones perineales. Casi todas resultan de un traumatismo contuso, como la caída en una barra de bicicleta o en otro objeto duro. En niñas, las lesiones a horcajadas causan muchas veces contusiones o laceraciones del perineo o la vagina. Los desgarros pequeños alrededor del introito vaginal o el área periuretral pueden presentar hemorragias profusas. Con excepción de las más leves, casi todas las lesiones perineales penetrantes y todas las contusas deben valorarse por completo bajo anestesia general en el quirófano. Quizá se requieran vaginoscopia, cistouretroscopia y proctoscopia. Es posible que en un traumatismo contuso o en uno penetrante los hallazgos físicos perineales no reflejen la gravedad de la lesión subyacente.[44,92] La fístula rectovaginal traumática o las laceraciones rectales importantes suelen requerir una colostomía de derivación. Además, en un traumatismo vaginal penetrante tal vez se requiera laparotomía o laparoscopia porque pueden ocurrir lesiones de las estructuras intraabdominales.

En niños son muy variables las lesiones a horcajadas. Ya se comentaron las de la uretra masculina. En un traumatismo rectal se necesitan proctoscopia o sigmoidoscopia y colostomía de derivación para las lesiones extensas. El escroto puede expandirse en forma espectacular por un hematoma. Es útil el ultrasonido con Doppler de flujo a color para identificar una rotura testicular y verificar el flujo sanguíneo adecuado al testículo. Debido a que en el examen con ultrasonido es posible pasar por alto una lesión epididimaria y también algunas alteraciones testiculares, diversos especialistas sugieren una conducta más radical para la exploración escrotal.[93] Las roturas del testículo o los hematomas graves deben explorarse bajo anestesia general, el hematoma se evacua y la alteración testicular se repara.

Cuando se examina a niños con un traumatismo perineal siempre debe pensarse en la posibilidad de abuso sexual. De modo específico, la sospecha debe ser mayor cuando los detalles del interrogatorio no concuerdan con los hallazgos físicos, hay un antecedente de lesiones repetidas, la lesión perineal se acompaña de condilomas anales o genitales o no parece apropiado el afecto del niño. Es de preocupar la incidencia informada de abuso sexual de niños y sin duda sólo representa una pequeña porción de los casos. Es crítica la participación temprana de un grupo con experiencia en el abuso sexual.

BIBLIOGRAFIA

1. Peclet MH, Newman KD, Eichelberger MR, et al: Thoracic trauma in children: An indicator of increased mortality. J Pediatr Surg 25:961–965, 1990.
2. Eichelberger MR, Moront M: Abdominal trauma. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al (eds): Pediatric Surgery, Vol. 1 (5th ed). St. Louis: CV Mosby, 1998, pp 261–284.
3. Sivit CJ, Eichelberger MR, Taylor GA: CT in children with rupture of the bowel caused by blunt trauma: Diagnostic efficacy and comparison with hypoperfusion complex. AJR Am J Roentgenol 163:1195–1198, 1994.
4. Taylor GA, Eichelberger MR, Potter BM: Hematuria: A marker of abdominal injury in children after blunt trauma. Ann Surg 208:688–693, 1988.
5. Taylor GA, Eichelberger MR, O'Donnell R, Bowman L: Indications for computed tomography in children with blunt abdominal trauma [published erratum appears in Ann Surg 216:99, 1992]. Ann Surg 213:212–218, 1991.
6. Knudson MM, McAninch JW, Gomez R, et al: Hematuria as a predictor of abdominal injury after blunt trauma. Am J Surg 164:482–485, 1992.
7. Taylor GA, Eich MR: Abdominal CT in children with neurologic impairment following blunt trauma: Abdominal CT in comatose children. Ann Surg 210:229–233, 1989.
8. Rozycki GS, Ochsner MG, Schmidt JA: A prospective study of surgeon-performed ultrasound as the primary adjuvant modality for injured patient assessment. J Trauma 39:492, 1995.
9. Sivit CJ, Kaufman RA: Sonography in the evaluation of children following blunt trauma: Is it to be or not to be? [commentary]. Pediatr Radiol 25:326–328, 1995.
10. Boyle EM Jr, Maier RV, Salazar JD, et al: Diagnosis of injuries after stab wounds to the back and flank. J Trauma 42:260–265, 1997.
11. Brick SH, Taylor GA, Potter BM, Eichelberger MR: Hepatic and splenic injury in children: Role of CT in the decision for laparotomy. Radiology 165:643–646, 1987.
12. Bond SJ, Eichelberger MR, Gotschall CS, et al: Nonoperative management of blunt hepatic and splenic injury in children. Ann Surg 223:286–289, 1996.
13. Coburn MC, Pfeifer J, DeLuca FG: Nonoperative management of splenic and hepatic trauma in the multiply injured pediatric and adolescent patient. Arch Surg 130:332–338, 1995.
14. Oldham KT, Guice KS, Ryckman F, et al: Blunt liver injury in childhood: Evolution of therapy and current perspective. Surgery 100:542–549, 1986.
15. Pringle JH: Notes on the arrest of hepatic hemorrhage due to trauma. Ann Surg 48:541, 1908.
16. Schrock T, Blaisdell FW, Mathewson C Jr: Management of blunt trauma to the liver and hepatic veins. Arch Surg 96:698–704, 1968.
17. Defore WW Jr, Mattox KL, Jordan GL Jr, Beall AC Jr: Management of 1,590 consecutive cases of liver trauma. Arch Surg 111:493–497, 1976.
18. Traub AC, Perry JF Jr: Injuries associated with splenic trauma. J Trauma 21:840–847, 1981.
19. Umlas SL, Cronan JJ. Splenic trauma: Can CT grading systems enable prediction of successful nonsurgical treatment? Radiology 178:481–487, 1991.
20. Ruess L, Sivit CJ, Eichelberger MR, et al: Blunt hepatic and splenic trauma in children: Correlation of a CT injury severity scale with clinical outcome. Pediatr Radiol 25:321–325, 1995.
21. Pearl RH, Wesson DE, Spence LJ, et al: Splenic injury: A 5-year update with improved results and changing criteria for conservative management. J Pediatr Surg 24:121–124, 1989.
22. Powell M, Courcoulas A, Gardner M, et al: Management of blunt splenic trauma: Significant differences between adults and children. Surgery 122:654–660, 1997.
23. Hunt JP, Lentz CW, Cairns BA, et al: Management and outcome of splenic injury: The results of a five-year statewide population-based study. Am Surg 62:911–917, 1996.
24. Lawson DE, Jacobson JA, Spizarny DL, Pranikoff T: Splenic trauma: Value of follow-up CT. Radiology 194:97–100, 1995.
25. Lupien C, Sauerbrei EE: Healing in the traumatized spleen: Sonographic investigation. Radiology 151:181–185, 1984.
26. Buntain WL, Gould HR: Splenic trauma in children and techniques of splenic salvage. World J Surg 9:398–409, 1985.
27. Wilson RH, Moorehead RJ: Management of splenic trauma. Injury 23:5–9, 1992.
28. Okinaga K, Giebink GS, Rich HH, et al: The effect of partial splenectomy on experimental pneumococcal bacteremia in an animal model. J Pediatr Surg 16:717–724, 1981.
29. Francke EL, Neu HC: Postsplenectomy infection. Surg Clin North Am 61:135–155, 1981.
30. Cook DE, Walsh JW, Vick CW, Brewer WH: Upper abdominal trauma: Pitfalls in CT diagnosis. Radiology 159:65–69, 1986.
31. Kleinman PK, Brill PW, Winchester P: Resolving duodenal-jejunal hematoma in abused children. Radiology 160:747–750, 1986.
32. Ivatury RR, Nallathambi M, Gaudino J, et al: Penetrating duodenal injuries: Analysis of 100 consecutive cases. Ann Surg 202:153–158, 1985.
33. Wynn M, Hill DM, Miller DR, et al: Management of pancreatic and duodenal trauma. Am J Surg 150:327–332, 1985.
34. Vaughn GD III, Frazier OH, Graham DY, et al: The use of pyloric exclusion in the management of severe duodenal injuries. Am J Surg 134:785–790, 1977.
35. Stone HH, Fabian TC: Management of duodenal wounds. J Trauma 19:334–339, 1979.
36. Berne CJ, Donovan AJ, White EJ, et al: Duodenal "diverticularization" for duodenal and pancreatic injury. Am J Surg 127:503–507, 1974.
37. Keller MS, Stafford PW, Vane DW: Conservative management of pancreatic trauma in children. J Trauma 42:1097–1100, 1997.
38. Jeffrey RB Jr, Federle MP, Crass RA: Computed tomography of pancreatic trauma. Radiology 147:491–494, 1983.
39. Sivit CJ, Eichelberger MR, Taylor GA, et al: Blunt pancreatic trauma in children: CT diagnosis. AJR Am J Roentgenol 158:1097–1100, 1992.
40. Sivit CJ, Eichelberger MR: CT diagnosis of pancreatic injury in children: Significance of fluid separating the splenic vein and the pancreas. AJR Am J Roentgenol 165:921–924, 1995.
41. Moore EE, Cogbill TH, Malangoni MA, et al: Organ injury scaling: II. Pancreas, duodenum, small bowel, colon, and rectum. J Trauma 30:1427–1429, 1990.
42. Newman KD, Bowman LM, Eichelberger MR, et al: The lap belt complex: Intestinal and lumbar spine injury in children. J Trauma 30:1133–1138, 1990.
43. Sivit CJ, Taylor GA, Eichelberger MR: Visceral injury in battered children: A changing perspective. Radiology 173:659–661, 1989.
44. Reinberg O, Yazbeck S: Major perineal trauma in children. J Pediatr Surg 24:982–984, 1989.
45. Black CT: Anorectal trauma in children. J Pediatr Surg 17:501, 1982.
46. Sukul DM, Kats E, Johannes EJ: Sixty-three cases of traumatic injury of the diaphragm. Injury 22:303–306, 1991.
47. Stein JP, Kaji DM, Eastham J, et al: Blunt renal trauma in the pediatric population: Indications for radiographic evaluation. Urology 44:406–410, 1994.
48. Carroll PR, McAninch JW, Klosterman P, Greenblatt M: Renovascular trauma: Risk assessment, surgical management, and outcome. J Trauma 30:547–552, 1990.
49. Cass AS: Renovascular injuries from external trauma: Diagnosis, treatment, and outcome. Urol Clin North Am 16:213–220, 1989.
50. Emanuel B, Weiss H, Gollin P: Renal trauma in children. J Trauma 17:275–278, 1977.
51. Giyanani VL, Gerlock AJ Jr, Grozinger KT, et al: Trauma of occult hydronephrotic kidney. Urology 25:8–12, 1985.
52. Ryckman FC, Noseworthy J: Developmental and positional abnormalities of the kidney. In Ashcraft KW, Holder TM

(eds): Pediatric Surgery (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 571–581.
53. McAleer IM, Kaplan GW, Scherz HC, et al: Genitourinary trauma in the pediatric patient. Urology 42:563–567, 1993.
54. Husmann DA, Gilling PJ, Perry MO, et al: Major renal lacerations with a devitalized fragment following blunt abdominal trauma: A comparison between nonoperative (expectant) versus surgical management. J Urol 150:1774–1777, 1993.
55. Cass AS: Immediate surgical management of severe renal injuries in multiply injured patients. Urology 21:140, 1983.
56. Cass AS, Luxenberg M, Gleich P: Long-term results of conservative and surgical management of blunt renal lacerations. Br J Urol 59(1): 17–20, 1987.
57. Cass AS, Cerra FB, Luxenberg M, et al: Renal failure and mortality after nephrectomy for severe trauma in multiply-injured patient: No inordinate risk. Urology 30:213–215, 1987.
58. Bass DH, Semple PL, Cywes S: Investigation and management of blunt renal injuries in children: A review of 11 years experience. J Pediatr Surg 26:196, 1991.
59. Levy JB, Baskin LS, Ewalt DH, et al: Nonoperative management of blunt pediatric major renal trauma. Urology 42:418–424, 1993.
60. Smith EM, Elder JS, Spirnak JP: Major blunt renal trauma in the pediatric population: Is a nonoperative approach indicated? J Urol 149:546–548, 1993.
61. Cass AS, Bubrick M, Luxenberg M, et al: Renal pedicle injury in patients with multiple injuries. J Trauma 25:892–896, 1985.
62. Krieger JN, Algood CB, Mason JT, et al: Urological trauma in the Pacific Northwest: Etiology, distribution, management and outcome. J Urol 132:70–73, 1984.
63. Abdalati H, Bulas DI, Sivit CJ, et al: Blunt renal trauma in children: Healing of renal injuries and recommendations for imaging follow-up. Pediatr Radiol 24:573–576, 1994.
64. Jakse G, Putz A, Gassner I, Zechmann W: Early surgery in the management of pediatric blunt renal trauma. J Urol 131:920–924, 1984.
65. Boone TB, Gilling PJ, Husmann DA: Ureteropelvic junction disruption following blunt abdominal trauma. J Urol 150:33–36, 1993.
66. Peters PC, Bright TC: Management of trauma to the urinary tract. Adv Surg 10:197–244, 1976.
67. Siegel MJ, Balfe DM: Blunt renal and ureteral trauma in childhood: CT patterns of fluid collections. AJR Am J Roentgenol 152:1043–1047, 1989.
68. Kawashima A, Sandler CM, Corriere JN Jr, et al: Ureteropelvic junction injuries secondary to blunt abdominal trauma. Radiology 205:487–492, 1997.
69. Palmer JM, Drago JR: Ureteral avulsion from non-penetrating trauma. J Urol 125:108–111, 1981.
70. Beamud-Gomez A, Martinez-Verduch M, Estornell-Moragues F, et al: Rupture of the ureteropelvic junction by nonpenetrating trauma. J Pediatr Surg 21:702–705, 1986.
71. Corriere JN Jr, Sandler CM: Mechanisms of injury, patterns of extravasation and management of extraperitoneal bladder rupture due to blunt trauma. J Urol 139:43–44, 1988.
72. Garcia VF, Sheldon CA: Genitourinary tract trauma. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al (eds): Pediatric Surgery. Vol. 1 (5th ed). St Louis, CV Mosby, 1998, pp. 285–302.
73. Sivit CJ, Cutting JP, Eichelberger MR: CT diagnosis and localization of rupture of the bladder in children with blunt abdominal trauma: Significance of contrast material extravasation in the pelvis. AJR Am J Roentgenol 164:1243–1246, 1995.
74. Cass AS: Diagnostic studies in bladder rupture. Indications and techniques. Urol Clin North Am 16:267–273, 1989.
75. Cass AS, Luxenberg M: Features of 164 bladder ruptures. J Urol 138:743–745, 1987.
76. Cass AS, Luxenberg M: Management of extraperitoneal ruptures of bladder caused by external trauma. Urology 33:179–183, 1989.
77. Corriere JN Jr, Sandler CM: Management of extraperitoneal bladder rupture. Urol Clin North Am 16:275–277, 1989.
78. Podesta ML, Medel R, Castera R, Ruarte A: Immediate management of posterior urethral disruptions due to pelvic fracture: Therapeutic alternatives. J Urol 157:1444–1448, 1997.
79. Cass AS, Godec CJ: Urethral injury due to external trauma. Urology 11:607–611, 1978.
80. Moore EE, Cogbill TH, Jurkovich GJ, et al: Organ injury scaling, III: Chest wall, abdominal vascular, ureter, bladder, and urethra. J Trauma 33:337–339, 1992.
81. Boone TB, Wilson WT, Husmann DA: Postpubertal genitourinary function following posterior urethral disruptions in children. J Urol 148:1232–1234, 1992.
82. Boone TB, Wilson WT, Husmann DA, et al: Postpubertal genitourinary function following posterior urethral disruptions in children. J Urol 148:1232–1234, 1992.
83. Elliott DS, Barrett DM: Long-term followup and evaluation of primary realignment of posterior urethral disruptions. J Urol 157:814–816, 1997.
84. Follis HW, Koch MO, McDougal WS: Immediate management of prostatomembranous urethral disruptions. J Urol 147:1259–1262, 1992.
85. Koraitim MM: Pelvic fracture urethral injuries: Evaluation of various methods of management. J Urol 156:1288–1291, 1996.
86. Herschorn S, Thijssen A, Radomski SB: The value of immediate or early catheterization of the traumatized posterior urethra. J Urol 148:1428–1431, 1992.
87. Koch MO: Primary realignment of prostatomembranous urethral disruptions. Semin Urol 13:38–44, 1995.
88. Devine CJ Jr, Jordan GH, Devine PC: Primary realignment of the disrupted prostatomembranous urethra. Urol Clin North Am 16:291–295, 1989.
89. Senocak ME, Ciftci AO, Buyukpamukcu N, Hicsonmez A: Transpubic urethroplasty in children: Report of 10 cases with review of the literature. J Pediatr Surg 30:1319–1324, 1995.
90. Webster GD, Ramon J: Repair of pelvic fracture posterior urethral defects using an elaborated perineal approach: Experience with 74 cases. J Urol 145(4):744–748, 1991.
91. Hampel N: Posterior urethral disruption associated with pelvic fracture: The place for delayed repair. Semin Urol 13:34–37, 1995.
92. Lynch JM, Gardner MJ, Albanese CT: Blunt urogenital trauma in prepubescent female patients: More than meets the eye! Pediatr Emerg Care 11:372–375, 1995.
93. Cass AS, Luxenberg M: Testicular injuries. Urology 37:528–530, 1991.

18

LESIONES DE LA CABEZA EN NIÑOS

David P. Gruber, MD, Douglas L. Brockmeyer, MD
y Marion L. Walker, MD

La incidencia de lesión cerebral traumática (LCT) en Estados Unidos, sin incluir el traumatismo al nacer, se aproxima a 200 por cada 100 000 niños por año.[1] En cuanto a su gravedad, las lesiones de la cabeza pueden clasificarse de acuerdo con la calificación inicial de la escala del coma de Glasgow (ECG),[2] que se incluye en el cuadro 18-1. Las lesiones pediátricas de la cabeza son menores hasta en 82% de los casos (ECG, 14 a 15), moderadas en 8% y graves en 6%. Aproximadamente el 20% de los que sobreviven muestra una incapacidad notoria.[3] El 5% de las LCT pediátricas es mortal. Casi todas las heridas ocurren en la escena del accidente. La mayor parte de las lesiones se debe a caídas, pero otros factores importantes incluyen accidentes de vehículo automotor, lesiones deportivas, accidentes relacionados con bicicletas y agresiones.[1,4] En niños menores de un año de edad, el abuso es aún la causa más común de lesión cerebral traumática mortal[2,5] y alrededor de una de cada cuatro de las lesiones de la cabeza en niños menores de dos años de edad es causada por adultos.[6]

Los factores que contribuyen a un traumatismo cerebral en estos individuos son complejos y aún no se han definido bien.[7] La pobreza, la vida en las ciudades y el conflicto familiar suelen relacionarse con un riesgo mayor de traumatismo pediátrico de la cabeza.[8] Además, las heridas de la cabeza se observan con mayor frecuencia durante épocas y estaciones en las que es probable que los niños viajen en vehículos o jueguen en el exterior.[9]

☐ Relaciones fisiológicas intracraneales normales y fisiopatología

La relación entre la presión de riego cerebral (PRC), la presión arterial media (PAM) y la presión intracraneal (PIC) se describe con la ecuación siguiente:

$$PRC = PAM - PIC$$

A través del proceso de autorregulación de la presión, el cerebro es capaz de conservar un flujo sanguíneo constante en una amplia gama de PAM. Esto da por resultado que el flujo sanguíneo cerebral sea independiente de la PAM entre 50 y 150 mmHg.

En niños con lesiones de la cabeza suele conservarse esta relación, pero cuando se pierde la autorregulación se reduce directamente el flujo sanguíneo cerebral por fluctuaciones de la PAM o una PIC creciente. Además, la hiperemia y vasodilatación cerebrales, incluso cuando no existe una anormalidad macroscópica del cerebro, pueden contribuir a la elevación de la PIC.[10,10a] La mitad de los niños con lesiones graves de la cabeza presenta una PIC elevada.[11]

En condiciones normales, es constante el volumen del cerebro, la sangre y el líquido cefalorraquídeo (LCR) dentro del cráneo. Esta relación puede describirse mediante la doctrina de Monroe-Kellie:

Volumen cerebral + volumen sanguíneo cerebral + volumen del LCR = constante

Según esta ecuación, debido a que el volumen total de la bóveda craneal es constante, la expansión de un compartimiento ocurre a expensas de los otros. La adición de un cuarto compartimiento, como una lesión en masa expansiva, induce cambios compensadores en los otros tres compartimientos. Una vez que se agotan estos cambios compensadores es posible que ocurra suficiente compresión del cerebro y se manifieste por sí mismo un síndrome de herniación cerebral (cuadro 18-2). De manera característica, para el momento en que un niño presenta signos y síntomas clínicos, se agotaron ya todos los mecanismos compensadores y puede sobrevenir un deterioro neurológico rápido.

La lesión traumática de la cabeza consiste en dos fases. La primera, o lesión primaria, representa el daño que sufre el tejido cerebral al momento del impacto y es proporcional a la magnitud, duración y dirección de la fuerza aplicada.[12] La segunda fase, o lesión secundaria, incluye fenómenos intracraneales o sistémicos, como choque o hipoxia, que ocurren en combinación con la lesión primaria o en respuesta a ella.[13] Aunque la fase primaria de la lesión es inmediata, la secundaria evoluciona con el tiempo y alcanza su gravedad máxima horas e incluso días después. Casi todos los

Cuadro 18-1. Escala del coma de Glasgow en lactantes y niños

Escala del coma de Glasgow

Signo	Calificación
Abertura de los ojos	
Espontánea	4
A las instrucciones verbales	3
Al dolor	2
No hay respuesta	1
Mejor respuesta motora	
Obedece instrucciones verbales	6
Localiza el dolor	5
Se retira al dolor	4
Respuesta de flexión al dolor	3
Respuesta de extensión al dolor	2
No hay respuesta	1
La mejor respuesta verbal	
Orientado	5
Confundido	4
Palabras inapropiadas	3
Ruidos inespecíficos	2
No hay respuesta	1

Escala del coma de Glasgow modificada (lactantes)

Signo	Calificación
Abertura de los ojos	
Espontánea	4
A las instrucciones verbales	3
Al dolor	2
No hay respuesta	1
Mejor respuesta motora	
Espontánea	6
Localiza el dolor	5
Se retira al dolor	4
Respuesta de flexión al dolor	3
Respuesta de extensión al dolor	2
No hay respuesta	1
Mejor respuesta verbal	
Apropiada para la edad; fija y sigue; sonrisa social	5
Llora pero puede consolarse	4
Persistentemente irritable	3
Inquieto, letárgico	2
Ninguna (no hay respuesta)	1

Definiciones de lesiones pediátricas de la cabeza según la ECG inicial

Lesión de la cabeza	ECG inicial
Menor	13-15
Moderada	9-12
Grave	<8

esquemas relacionados con el tratamiento de lesiones cerebrales en niños se enfocan en mejorar los efectos de las agresiones de la fase secundaria.[14]

LESION PRIMARIA

La lesión primaria incluye dos componentes. El primero se relaciona con la alteración del parénquima cuando se ejerce presión contra el cerebro sobre las protuberancias de la duramadre o las óseas de la base del cráneo. El segundo componente incluye la modificación de los haces de la sustancia blanca por aceleración, desaceleración y fuerzas de desgarro.[13] Ambos

Cuadro 18-2. Síndromes de herniación cerebral

Síndrome	*Sitio anatómico*
Subfálcico	De un lado a otro abajo de la hoz del cerebro
Transtentorial	Escotadura tentorial
Amigdalino	Agujero occipital mayor

componentes tienen lugar durante el impacto y por tanto no es factible intervenir en términos médicos. El mecanismo usual en la población pediátrica es la *lesión por golpe* o el impacto directo de la bóveda craneal alterada en el cerebro.[6]

LESION SECUNDARIA

La lesión secundaria incluye fenómenos intracraneales y contribuciones de las agresiones sistémicas que suceden después de la fase primaria.[15] Durante este periodo pueden alterarse de manera adicional las neuronas lesionadas en el acontecimiento inicial porque el deterioro microcirculatorio altera el transporte de oxígeno y la reparación celular. La destrucción de las vías bioquímicas fundamentales activa procesos inflamatorios que dan lugar a la formación de radicales de oxígeno libre,[16] que generan los metabolitos del ácido araquidónico, las mitocondrias y los neutrófilos marginados.[17] El hierro no unido liberado por los glóbulos rojos extravasados ayuda a catalizar la formación de estos compuestos. La producción de radicales de oxígeno libre conduce a la peroxidación de la membrana, lo cual puede inducir cambios iónicos importantes hacia el interior y el exterior de las células, alteración de enzimas fundamentales y por último muerte neuronal.[17]

Otros mediadores químicos importantes que contribuyen a la lesión secundaria son los neurotransmisores excitadores, como aspartato y glutamato.[18] La liberación descontrolada de estos neurotransmisores suscita cambios iónicos a través de las membranas neuronales y al final favorece la entrada masiva de calcio, que inhibe la fosforilación y promueve la hidrólisis de la membrana.[19] Aunque no se comprende por completo, se cree que la neurotoxicidad inducida por glutamato es mediada por dos vías: un proceso temprano dependiente del sodio que causa tumefacción neuronal y uno tardío dependiente del calcio que causa la desintegración neuronal.

La fase secundaria de la lesión evoluciona durante horas a días. Aunque se conoce bien el efecto de la PIC creciente en otros componentes craneales, durante este periodo las agresiones sistémicas pueden afectar de manera considerable el resultado final en el paciente en forma de hipoxia, hipercapnia o hipotensión. La hipoxia, que se define como una PaO_2 sostenida menor de 60 mmHg, se acompaña de una mortalidad más alta en niños con lesiones de la cabeza.[15,20] La hipotensión secundaria a una lesión cardiaca primaria o un choque reduce la PRC, promueve la isquemia cerebral y por tanto contribuye a la muerte neuronal.

Se piensa asimismo que la hiperemia cerebral es un sustrato patológico para el deterioro neurológico profundo que puede ocurrir después de un traumatismo inocuo de la cabeza. Las lesiones menores de la cabeza pueden ocasionar un deterioro transitorio de la función neurológica, que consiste en cefalea, confusión, vómitos, ceguera cortical o convulsiones. Este trastorno no se acompaña de ninguna anormalidad estructural macroscópica y suele observarse una recuperación rápida y completa. Se asume que en estos casos la causa subyacente es una encefalopatía hiperémica benigna mediada por hiperactivación del sistema trigeminovascular.[21] El tratamiento es conservador, pero en casos raros los medicamentos antimigrañosos pueden ofrecer una solución para el tratamiento de ciertas secuelas neurovasculares de las lesiones pediátricas de la cabeza.[22]

☐ Valoración y atención iniciales

La valoración neurológica de un niño con una lesión de la cabeza debe enfocar el problema y ser eficiente. Sus objetivos específicos son los siguientes:

1. Establecer el nivel de conciencia.
2. Identificar cualquier déficit neurológico focal.
3. Definir el sustrato anatómico de estos déficit.

Cuando llega un niño lesionado a un departamento de urgencias y participan múltiples servicios en su cuidado, la valoración y el tratamiento deben llevarse a cabo en una forma organizada y eficaz.

Muchos centros para traumatismos pediátricos adoptaron protocolos terapéuticos para el cuidado de niños con LCT grave. Estos protocolos son multidisciplinarios y en la medida de lo posible están basados en pruebas. Sin embargo, es notable una falta de pruebas pediátricas específicas en la mayor parte, si no en la totalidad, de las decisiones clínicas en LCT graves. Desafortunadamente, en tanto se dispone de información, una gran proporción de estos protocolos se basa todavía en datos obtenidos de pacientes adultos. En la figura 18-1 se muestra un ejemplo de uno de estos protocolos utilizado en la institución de los autores.

☐ Examen neurológico

En individuos con una LCT grave es preferible obtener los datos de la ECG antes de iniciar cualquier parálisis o sedación química. Es importante que, después de la valoración neurológica inicial, se repita el examen cuando sea necesario para vigilar las tendencias del estado neurológico. Con frecuencia, una declinación de este último es un signo ominoso y puede indicar la presencia de una lesión intracraneal en masa expansiva.

Los componentes del examen neurológico incluyen la ECG inicial (con calificaciones de componentes individuales), tamaño y reactividad pupilares, frecuencia y patrón respiratorios, examen otológico para hemotímpano, reflejos del tallo encefálico (incluyendo tos y arqueo) y respuesta de las extremidades a estímulos centrales. En todos los casos es obligatorio un examen fundoscópico para comprobar la presencia o ausencia de hemorragias retinianas, incluso cuando existe la sospecha remota de un traumatismo intencionado. Este hallazgo tiene obvias implicaciones clínicas y medicolegales.[23]

☐ Reanimación

Los objetivos fundamentales de la reanimación en un niño con lesión de la cabeza son restablecer un volumen sanguíneo circulante adecuado, asistir la presión arterial, oxigenación adecuada y ventilación apropiada. De manera característica, estos objetivos se llevan a cabo dentro de la estructura del protocolo de Apoyo avanzado para la vida en traumatismos. Los valores normales de la PIC que suelen aceptarse varían según sea la edad de los pacientes. En lactantes, la PIC normal es menor de 5 mmHg; en niños mayores es inferior a 10 mmHg y en adolescentes no debe rebasar los 15 mmHg. Es difícil establecer en qué punto debe iniciarse el tratamiento del aumento de la PIC, pero una guía aceptada habitualmente señala que los incrementos sostenidos de la PIC mayores de 20 mmHg deben tratarse de manera intensiva.

Las presiones normales que definen el riego cerebral adecuado también son específicas de la edad. Las PRC aceptables para lactantes menores de un año de edad son mayores de 50 mmHg. En la mayoría de los niños y adolescentes la PRC debe ser cuando menos de 50 mmHg. En la bibliografía sobre traumatismos neurológicos en adultos existen pruebas que indican que la conservación de una PRC mayor de 70 mmHg mejora el resultado final. Las dos prioridades de la reanimación y el tratamiento neurológicos de un niño con una LCT son controlar la PIC y optimizar la PRC.[24,25]

HIPERVENTILACION

El objetivo terapéutico inicial del tratamiento inmediato del niño con una lesión de la cabeza es la eucapnia, que se define como una $Paco_2$ entre 35 y 40 mmHg.[26] La justificación de hiperventilar a sujetos con LCT es evitar la lesión secundaria relacionada con isquemia. Estudios recientes de los patrones de flujo sanguíneo cerebral poco después de una lesión del cerebro demuestran que durante el primer día luego del traumatismo el riego cerebral es menor de la mitad del de individuos normales. Estos hallazgos suponen que el principal objetivo en las primeras 24 horas de la lesión es evitar la isquemia cerebral y no tratar la hiperemia.[27-29] La hiperventilación intensiva, que se define como una $Paco_2$ menor de 25 mmHg, reduce el flujo sanguíneo cerebral y, de manera inconsistente, la PIC. La hiperventilación prolongada puede llevar a la pérdida de la autorregulación.[30] Evitar la hiperventilación en las primeras 24 horas de una lesión grave de la cabeza puede mejorar la recuperación de la función neurológica.[31]

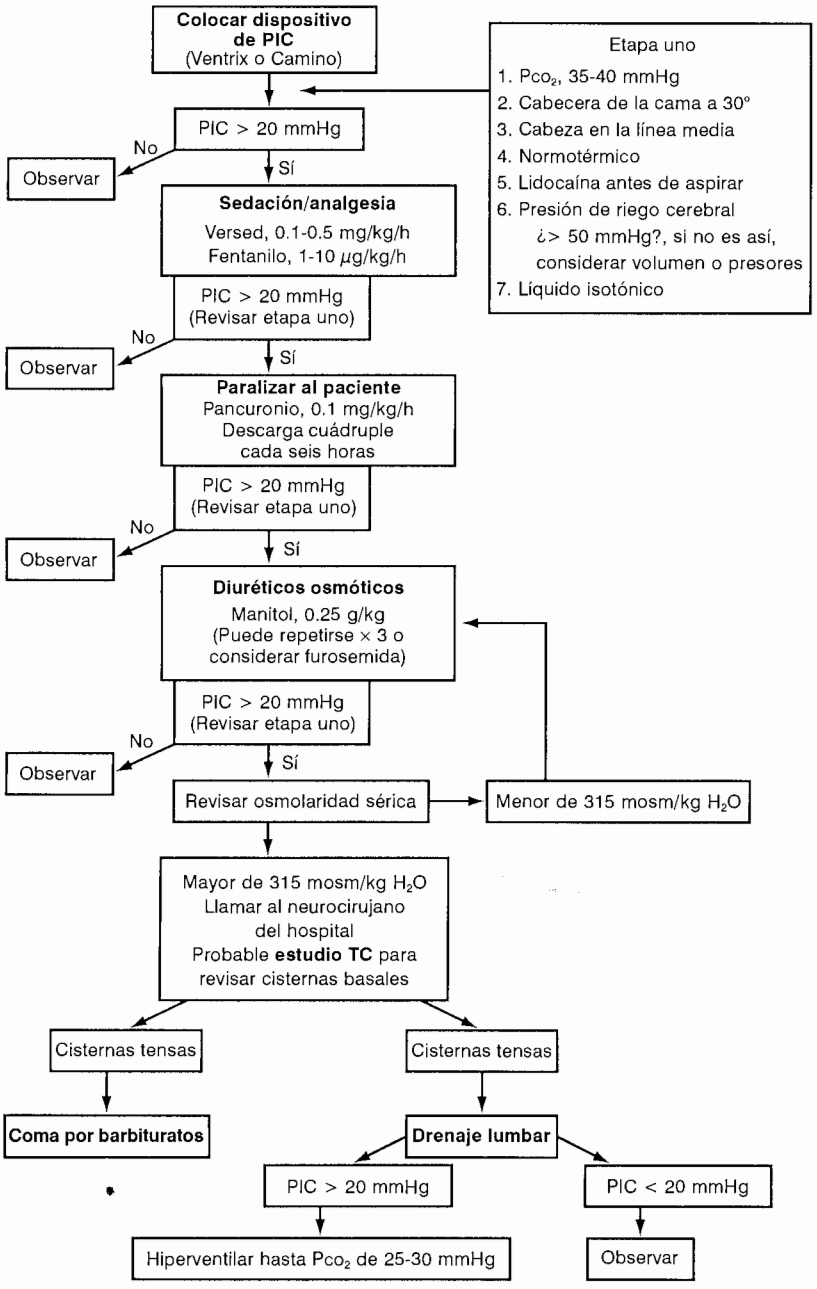


Fig. 18-1. Protocolo para el tratamiento de la presión intracraneal (PIC).

OSMOTERAPIA

La administración intravenosa de manitol tiene un efecto expansivo inmediato del plasma que reduce el hematócrito y la viscosidad sanguínea, aumenta el riego cerebral y origina una mejoría del aporte de oxígeno.[32,33] Los efectos benéficos del manitol en la PIC elevada y el flujo sanguíneo cerebral duran entre 90 minutos y seis horas, según sea el estado clínico del paciente.[34] Son más eficaces los bolos intermitentes de manitol que una venoclisis continua.[35] La dosis que se recomienda en la población pediátrica es de 0.25 g/kg en bolo cada cuatro a seis horas. Se mide periódicamente la osmolalidad sérica y debe conservarse entre 300 y 320 mosm.

No debe suministrarse manitol durante la reanimación inicial de un niño con una LCT, a menos que exista una declinación neurológica progresiva o signos de herniación transtentorial comprobados.[26] Es necesario tener cuidado cuando se administra manitol porque la diuresis concomitante puede potenciar hipotensión y choque.

TERAPEUTICA PRESORA

Los individuos con una lesión de la cabeza deben reanimarse de manera adecuada a fin de optimizar la supresión sistémica del riego.[20,36] Una vez que se logra un volumen sanguíneo circulante adecuado, debe con-

siderarse el tratamiento presor para elevar la PAM y la PRC en un niño con aumento resistente de la PIC. El fármaco de elección para la terapéutica hipertensiva en estos casos es la dopamina, cuya dosis se inicia con un bolo de 5 a 20 μg/kg cada 10 a 15 minutos según se requiera, seguido de una venoclisis ajustada de 0.1 a 0.5 μg/kg/min. Antes de instituir este tratamiento es necesario iniciar las medidas para asegurar un gasto cardiaco adecuado y la euvolemia.

☐ Neuroimágenes

En casos de LCT, la principal modalidad de imágenes cerebrales es la tomografía por computadora (TC) sin contraste.[37] Este estudio demuestra de manera adecuada la mayor parte de la anomalía que daña el cráneo, la duramadre y el cerebro subyacente de un niño. Debido a que la fase secundaria de la lesión puede incluir el desarrollo de un coágulo latente, contusión o hidrocefalia, debe repetirse el estudio de TC en casos de declinación neurológica, falta de mejoría o PIC creciente inexplicable. Las radiografías simples del cráneo tienen una aplicación limitada.

Las imágenes de resonancia magnética (IRM) permiten valorar mejor la fosa posterior y lesiones más pequeñas del parénquima, como una lesión por desgarro, que no se observan bien en el estudio de TC.[37,38] Es esencial para la documentación legal en casos de sospecha de abuso infantil. Debido a que en la IRM no se observa bien una hemorragia aguda, es mejor llevar a cabo este estudio unos cuantos días después de la lesión. Esta modalidad de imágenes debe reservarse para niños clínicamente estables y puede indicar mejor la recuperación funcional a largo plazo.

Durante la reanimación es obligatorio obtener de inmediato una radiografía lateral adecuada del raquis cervical. Aunque en niños la lesión de la médula espinal ocurre con una frecuencia 50 a 100 veces menor que la de la cabeza, una serie del raquis cervical apropiada no descarta la posibilidad de una alteración considerable de la médula.[11] El 25 a 60% de las lesiones infantiles de la médula espinal ocurre sin ninguna anormalidad radiológica.[39] Los autores prefieren obtener radiografías completas del raquis cervical, incluidas las imágenes en flexión y extensión, antes de quitar el collar cervical. En el paciente que no responde o el letárgico, esto quizá amerite obtener las placas bajo control fluoroscópico. La IRM es la modalidad de selección más eficaz para valorar posibles lesiones quirúrgicas de la médula espinal; el estudio de TC con agente de contraste o sin él es útil para estimar la alteración de elementos óseos.

☐ Presentación clínica, tratamiento y resultado final funcional de lesiones específicas

LESIONES DEL CUERO CABELLUDO

En casos de heridas de la cabeza en niños es frecuente observar lesiones del cuero cabelludo, que está constituido por cinco capas. De la más superficial a la profunda, estas capas comprenden piel, tejido subcutáneo, capa musculoaponeurótica que contiene la galea, capa areolar rica en venas emisarias y periostio. El cuero cabelludo también incluye un riego anastomótico denso. En consecuencia, incluso las laceraciones pequeñas pueden causar hemorragias profusas y posiblemente choque o hipotensión, en especial en lactantes.

Una vez que se descartan anormalidades craneales subyacentes, el tratamiento de lesiones del cuero cabelludo no suele ser complicado.[40] Los hematomas subgaleales y los cefalohematomas rara vez requieren una intervención quirúrgica. Es necesario observar de cerca y sondear incluso las laceraciones pequeñas con el fin de no pasar por alto un cuerpo extraño o pruebas de una lesión cerebral penetrante. Las laceraciones simples se reaproximan siguiendo los principios quirúrgicos aceptados después de irrigarlas y desbridarlas. Casi todas las laceraciones pueden repararse mediante el cierre en una capa que incluya la galea. Las infecciones son raras tomando en cuenta el riego vascular extenso del cuero cabelludo, pero en heridas muy contaminadas quizá se requiera un cierre tardío.[13]

CONCUSION

La concusión se define como una alteración inmediata y pasajera de la conciencia después de un traumatismo de la cabeza.[41] El término *concusión* implica aberraciones anatómicas o fisiológicas inespecíficas y el diagnóstico se establece por lo regular a partir de los antecedentes ya que, en su mayor parte, los niños que sufren traumatismos menores de la cabeza están neurológicamente intactos cuando se presentan.

Los signos y síntomas en personas afectadas varían de acuerdo con la edad y duración de la pérdida del conocimiento. Es menos probable que los lactantes tengan una pérdida prolongada de la conciencia, pero la incidencia de convulsiones postraumáticas es mayor en este grupo de edad. También es más probable que los niños pequeños presenten las secuelas tardías de somnolencia, irritabilidad y alteración laberíntica.[42] En los mayores es común la amnesia postraumática y se relaciona con la gravedad de la lesión.[43] La constelación de estas molestias, que se conoce como *síndrome posconcusivo*, suele desaparecer de manera espontánea, pero hay informes de problemas conductuales y dificultades escolares por periodos hasta de un año después de una concusión grave.[42]

Se han publicado varios sistemas de gradación con lineamientos concomitantes para el tratamiento de niños con concusión cerebral relacionada con lesiones deportivas. En el cuadro 18-3 se presenta un ejemplo de uno de estos sistemas de gradación junto con los lineamientos de tratamiento específicos. Aún se investigan las características más importantes en un examen para detectar lesiones significativas.[44]

En niños que se presentan después de una concusión, la decisión para llevar a cabo un estudio con TC de la cabeza se basa en el interrogatorio, el examen físi-

Cuadro 18-3. Gradación y tratamiento de la concusión de la Colorado Medical Society*

Grado	*Criterios*	*Recomendaciones terapéuticas*
1	No hay pérdida de la conciencia Confusión sin amnesia	Prohibir las competencias deportivas. Examinar cada cinco minutos para amnesia o síntomas posconcusivos en reposo y con esfuerzo. Puede retornar a la competencia si no se presenta ninguno de ellos cuando menos durante 20 minutos
2	No hay pérdida de la conciencia Confusión con amnesia	Prohibir las competencias deportivas y no permitir el regreso a ellas. Examinar con frecuencia para déficit neurológicos. Examinar nuevamente al día siguiente y permitir el retorno a la práctica después de una semana completa sin síntomas
3	Pérdida de la conciencia	Transporte en ambulancia del campo al hospital (precauciones para raquis cervical si está indicado). Permitir el regreso a las prácticas con el equipo sólo después de dos semanas completas sin síntomas

* Esta escala de gradación se describe en el contexto de una lesión que ocurre durante un acontecimiento deportivo, como un juego de fútbol americano.

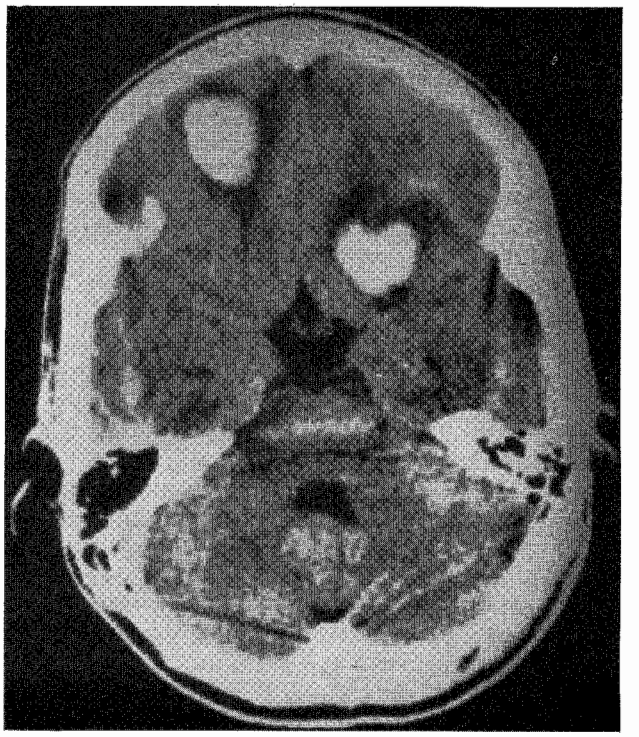


Fig. 18-2. Contusiones hemorrágicas frontales.

co y observaciones neurológicas seriadas. En casi todos los casos de lesión leve de la cabeza los estudios son negativos,[45] aunque en un informe se señaló una incidencia del 31% de hallazgos anormales en el estudio de TC en niños que presentan una ECG de 12 o mejor.[46]

CONTUSION

Es frecuente observar contusiones cerebrales en casos de traumatismo pediátrico y representan áreas del cerebro lesionadas durante la lesión primaria o cuando se fuerza el cerebro sobre las protuberancias óseas de la base del cráneo como resultado de fuerzas de aceleración y desaceleración. Los sitios más comunes incluyen los polos temporal, frontal y occipital.[37]

Las contusiones que se presentan a nivel clínico durante la segunda fase de la lesión dan lugar a una declinación neurológica secundaria al efecto de masa, edema o hemorragia en evolución. Los hallazgos radiológicos característicos en la TC son áreas focales hiperdensas, rodeadas por zonas de hipodensidad[37] (fig. 18-2). Las contusiones pueden crecer o coalescer con el tiempo. En estos casos, rara vez se requiere descompresión quirúrgica pero debe considerarse cuando existe la amenaza de un efecto de masa o herniación importante. El resultado funcional final en contusiones cerebrales suele ser favorable pero puede depender de la localización de la lesión y tal vez complicarse por secuelas de otras lesiones.[47]

HEMATOMA INTRACEREBRAL

Un hematoma intracerebral es un coágulo de sangre en la sustancia del cerebro. Estos coágulos rara vez se vinculan con un traumatismo pediátrico de la cabeza y surgen durante la fase secundaria de la lesión después de una contusión cortical o una laceración parenquimatosa. La presentación clínica en los niños afectados varía de acuerdo con la configuración anatómica del sitio incluido. El pronóstico, en especial en coágulos profundos, suele ser malo. En casi todos los casos el tratamiento es conservador, pero se considera la terapéutica quirúrgica en niños que presentan una declinación neurológica o cuando persiste la hipertensión intracraneal a pesar del tratamiento médico máximo.

HEMATOMA EPIDURAL

Un hematoma epidural representa una acumulación de sangre entre el cráneo y la duramadre. Aunque se piensa que estas acumulaciones ocurren con poca frecuencia en niños por la aposición entre la duramadre y la tabla interna de la bóveda craneal,[48] un estudio señaló una incidencia del 25% en una serie de hematomas intracraneales postraumáticos.[49]

Un hematoma epidural, que puede ser arterial o venoso, se forma cuando los vasos alterados comienzan a dejar escapar sangre al espacio epidural que diseca la duramadre y la separa del hueso. Casi todas estas acumulaciones se acompañan de fracturas del cráneo. Cuando la fractura se extiende, por ejemplo a través de la arteria meníngea media, la alteración vascular bajo presión arterial puede dar lugar a una masa expansiva y una urgencia neurológica. A medida que crece el coá-

gulo, éste encuentra a menudo una línea de sutura y se detiene en ella y ello conduce a la hiperdensidad lentiforme característica del estudio de TC[37] (fig. 18-3).

En muchos casos, el traumatismo causante puede parecer inocuo y el niño no presenta ninguna alteración de la conciencia. En una serie reciente el 85% de los lactantes no mostró cambios del estado mental durante la lesión.[50] Este periodo inicial se describe como "intervalo lúcido". Aunque en adultos es común el deterioro clínico rápido posterior, es menos probable que los niños, y en particular los lactantes con las fontanelas permeables, manifiesten estos cambios súbitos a menos que el hematoma ocurra dentro de la fosa posterior. Si continúa creciendo la acumulación, se utilizan en seguida los mecanismos compensadores cerebrales. Una vez que se agotan, sobreviene la herniación. Estas anormalidades intracraneales se reflejan por un deterioro en el examen neurológico. Por ejemplo, al inicio el niño puede estar despierto y alerta y sólo quejarse de cefalea. A medida que aumenta la PIC, el sujeto presenta náuseas, vómitos, somnolencia y rigidez de la nuca. A continuación hay hemiparesia contralateral y embotamiento, que conducen a posturación y dilatación pupilar ipsolateral, la "pupila henchida". Es posible que se presenten convulsiones aunque no son comunes en estos casos.

Casi todos los hematomas epidurales sintomáticos se tratan con una operación urgente y evacuación del coágulo. Por esta razón es esencial un rápido estudio de TC. El drenaje de estas acumulaciones en el departamento de urgencias mediante la perforación de un agujero es técnicamente difícil y no se recomienda excepto en circunstancias muy infrecuentes. Las indicaciones para una operación incurren en un umbral bajo para la intervención e incluyen deterioro clínico progresivo o prueba radiológica de un coágulo en expansión. El tratamiento no quirúrgico consiste en observación y cuidado de apoyo. Hasta el 20% de los hematomas epidurales puede tratarse sin intervención quirúrgica. El resultado final se relaciona integralmente con la institución rápida del tratamiento médico adecuado. Dos autores publicaron una recuperación funcional del 89% y mortalidad del 5% en niños con un coágulo epidural aislado sin lesión cerebral intrínseca.[51]

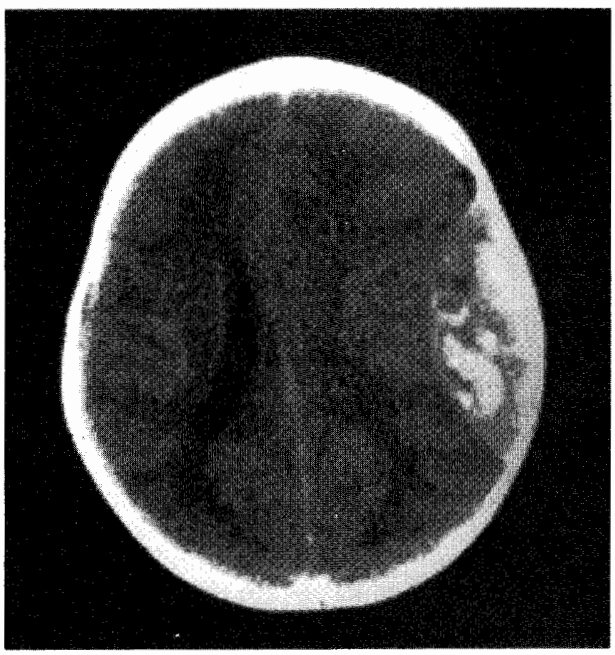


Fig. 18-3. Hematoma epidural agudo.

HEMATOMA SUBDURAL

Un hematoma subdural es un coágulo extraaxil localizado entre la superficie cortical y la duramadre. Los hematomas subdurales se clasifican como agudos o crónicos y suelen acompañarse de una alteración del parénquima subyacente. Dentro de la gama de lesiones pediátricas de la cabeza, los hematomas subdurales agudos son más comunes en lactantes, menos en niños mayores, pero más frecuentes en adolescentes a medida que cambian los patrones lesivos para asemejarse a los observados en adultos.[50,52]

Hematoma subdural agudo

En niños, casi todos los hematomas subdurales agudos son traumáticos y resultan del arrancamiento de venas en puente, vasos corticales rotos o directamente de la lesión primaria. Los hematomas subdurales pueden ocurrir en cualquier sitio, pero se reconocen con mayor frecuencia en las convexidades. A diferencia de los epidurales, los coágulos subdurales no se limitan por suturas y por tanto pueden extenderse en la totalidad de un hemisferio.

Es más probable que ocurran hematomas subdurales clínicamente importantes en un paciente con una lesión grave de la cabeza. Como estas víctimas tienen a menudo una afección concomitante del parénquima, el cuadro es el de un niño con lesión neurológica y deterioro profundo. Es esencial una valoración radiológica urgente con un estudio de TC. Los coágulos subdurales se distinguen por una acumulación hiperdensa y pueden acompañarse de efecto de masa y edema considerables (fig. 18-4).

El tratamiento de estos niños se inicia con el control óptimo de cualquier hipertensión intracraneal. Quizá se requiera, como coadyuvante de estas terapéuticas, colocar un dispositivo de vigilancia de la PIC. Los hematomas subdurales grandes con efecto de masa notable requieren extracción quirúrgica rápida, aunque en ocasiones la evacuación sólo representa un componente menor de esta lucha para controlar la hipertensión intracraneal. En algunos casos, el cerebro subyacente puede estar tan edematoso que es imposible reaproximar la duramadre y colocar nuevamente el colgajo de la craneotomía. El resultado final en estos niños es menos favorable en comparación con los hematomas epidurales y al parecer se relaciona con la presenta-

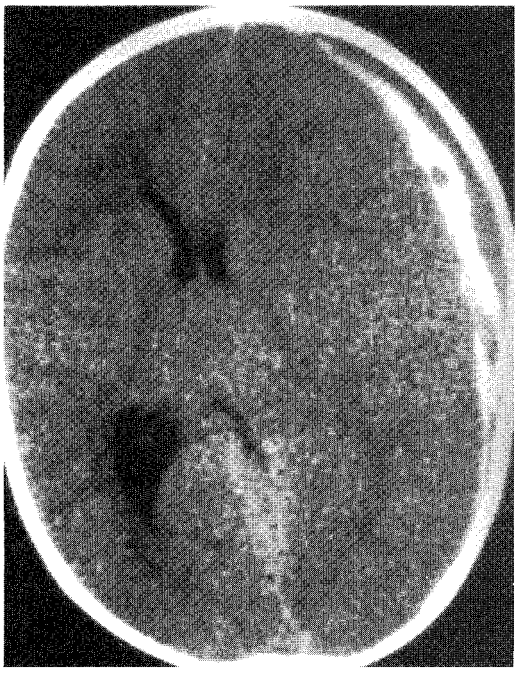


Fig. 18-4. Hematoma subdural agudo.

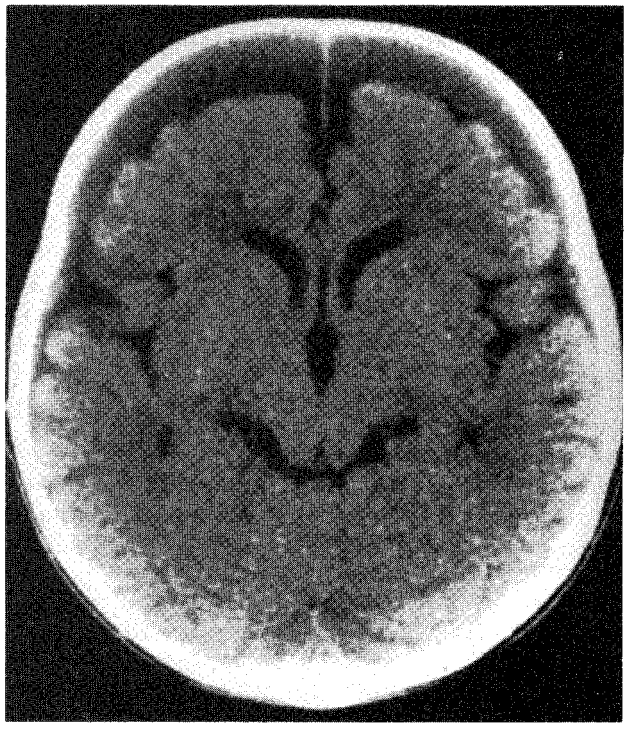


Fig. 18-5. Hematomas subdurales crónicos consecutivos a abuso infantil.

ción clínica inicial y la extensión y localización de la alteración del parénquima.[53]

Hematoma subdural crónico

Los hematomas subdurales crónicos son problemas comunes en la infancia y muchas veces se presentan de manera singular como megalencefalia. Al igual que en la mayor parte de las hemorragias postraumáticas pediátricas, se afectan con mayor frecuencia los varones. Aunque es posible observar estas acumulaciones después de un traumatismo deliberado o incluso de lesiones menores, en muchos casos es difícil precisar un antecedente claro.[54]

Con frecuencia la presentación clínica es sutil. El niño afectado suele ser menor de dos años de edad y tiene un antecedente de irritabilidad, vómitos, síndrome de talla baja y tal vez convulsiones. La circunferencia de la cabeza está elevada y la fontanela anterior está abierta y llena. Rara vez hay déficit neurológicos focales. En casos avanzados puede haber letargo, venas del cuero cabelludo dilatadas, ojos en puesta de sol, papiledema y abolsamiento frontal prominente.[55]

Casi todos los hematomas subdurales crónicos en niños son bilaterales y ocurren sobre las convexidades. Aunque es fácil demostrar estos coágulos con estudios de TC sin agente de contraste como acumulaciones hipodensas, se utiliza la IRM para confirmar la cronicidad, establecer una causa traumática y descartar otras posibilidades diagnósticas[56] (fig. 18-5).

El tratamiento de los hematomas subdurales crónicos se enfoca en detener la hipertensión intracraneal progresiva eliminando el líquido subdural. Se ha demostrado que en la mayoría de los sujetos las punciones subdurales practicadas cuidadosamente todos los días permiten tratar de manera adecuada este trastorno sin una intervención quirúrgica.[57] Las opciones quirúrgicas incluyen la irrigación endoscópica del espacio subdural o la colocación de una derivación subdural a peritoneal.[58] No se recomienda craneotomía con membranectomía. Dos autores valoraron ampliamente el resultado final del desarrollo en 53 niños y encontraron que fue favorable en 72%.[59] Sin embargo, el pronóstico se relaciona al final con la resolución rápida de la hipertensión intracraneal y la extensión del daño del parénquima sufrido durante la agresión original.[60]

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

La hemorragia subaracnoidea es la forma más común de hemorragia postraumática y ocurre después del daño de vasos pequeños en la superficie cortical, la hoz o la tienda. Esta forma de hemorragia no suele acompañarse de secuelas neurológicas clínicamente relevantes, aunque es posible que los pacientes desarrollen meningitis química y se quejen de cefaleas, fotofobia, rigidez de la nuca e inquietud. El tratamiento es conservador; casi todas las personas responden bien al acetaminofeno y en los casos más refractarios son útiles los corticosteroides.

FRACTURAS DEL CRANEO LINEALES, DIASTASICAS Y EN CRECIMIENTO

El 90% de las fracturas pediátricas del cráneo es lineal e incluye la bóveda craneal.[61] Estas fracturas suceden a menudo junto con concusión y contusión. Las características radiológicas en las placas simples de cráneo incluyen un trayecto oscuro delgado, recto y sin ramificación.[37] Las decisiones sobre el tratamiento médico se enfocan por lo regular en las molestias posconcusión y el resultado final esperado es excelente.[62]

Las fracturas diastásicas se extienden hacia una sutura craneal y la separan. Son más comunes en niños que en adultos jóvenes.[62] Las fracturas del cráneo en crecimiento, o quistes leptomeníngeos postraumáticos, tienen un aspecto característico. Este trastorno consiste en una línea de fractura que se ensancha con el tiempo y, aunque la mayor parte no induce síntomas, el quiste puede desarrollar un efecto de masa con declinación neurológica concurrente. Estos quistes son raros y ocurrieron en 0.6% de los casos en una serie grande de fracturas pediátricas del cráneo; muchas veces se vinculan con una fractura diastásica y requieren un desgarro contiguo de la duramadre.[63] Como promedio, la lesión tiene lugar en menores de un año y el 90% ocurre antes de los tres años de edad. Los niños presentan una masa subgaleal en crecimiento y poseen un antecedente de traumatismo en los seis meses previos. Se necesita una intervención quirúrgica para corregir estas deformaciones progresivas.

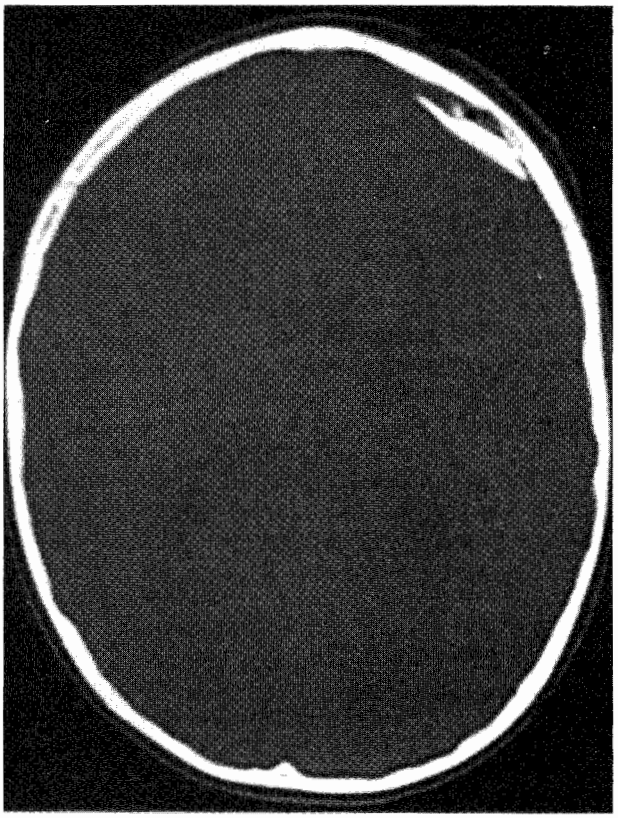


Fig. 18-6. Fractura deprimida del cráneo frontal.

FRACTURAS DEL CRANEO DEPRIMIDAS

Las fracturas del cráneo deprimidas (FCD) constituyen el 7 a 10% de las hospitalizaciones por heridas pediátricas de la cabeza.[64] Estas fracturas pueden ocasionar problemas importantes cuando se acompañan de desgarros de la duramadre, alteración del parénquima o formación secundaria de un hematoma intracraneal. Las complicaciones relevantes son epilepsia postraumática e infección. Las causas de la lesión varían de acuerdo con la edad y el estado socioeconómico y cultural.[65] En Estados Unidos, casi todas las FCD son consecutivas a accidentes de bicicleta o vehículos automotores; en niños menores predominan las caídas.[64]

Las FCD pueden ser simples o compuestas (abiertas) y ocurren más a menudo en el hueso parietal. Las compuestas constituyen el 42 al 90% de los casos y se acompañan de una incidencia más alta de laceraciones de la duramadre y corticales.[66] Si se considera la gama patológica, la presentación clínica también es muy variable y depende del grado de lesión cerebral y del árbol vascular subyacente. Cuando no existe una depresión franca, clínicamente palpable, es posible llevar a cabo el diagnóstico mediante una valoración con TC sin agente de contraste y con ventanas óseas (fig. 18-6).

La enseñanza clásica insistía en la necesidad urgente de elevar quirúrgicamente el hueso deprimido para prevenir epilepsia postraumática. Varios estudios demostraron que la incidencia de esta última, cuando es temprana, no aumenta en pacientes con FCD.[67,68] Sin embargo, en 15% de los individuos se observa epilepsia postraumática tardía, particularmente en niños pequeños.[68] Es probable que este fenómeno se relacione con el grado de alteración parenquimatosa sufrido durante la fase primaria de la lesión.

Los criterios para la elevación quirúrgica de la FCD incluyen una depresión que excede el grosor del cráneo, déficit neurológico relacionado con la compresión del cerebro subyacente y escape de líquido cefalorraquídeo por laceración de la duramadre. La presencia de una FCD compuesta es una indicación relativa para una intervención quirúrgica. Existen publicaciones de fracturas compuestas tratadas en forma conservadora y no se comprobaron diferencias de consideración en cuanto a las complicaciones.[66] Está contraindicada la intervención quirúrgica cuando la fractura recubre y deprime un seno de la duramadre. En tal caso, si el sujeto está neurológicamente intacto y no tiene pruebas de escape de LCR, se recomienda el tratamiento conservador.

Las tasas de infección en niños con FCD varían del 2.5 al 10%.[66,69] Diversos informes indican que la omisión del diagnóstico tiene un papel importante en el desarrollo de una infección postraumática. Se recomiendan antibióticos profilácticos limitados, sobre todo en heridas contaminadas. En un estudio reciente de 530

casos de FCD pediátricas, se señaló un índice de infecciones de 1.1%. Todos estos niños se sometieron a una operación en el transcurso de 24 horas tras presentarse; los fragmentos óseos sólo se restituyeron en heridas limpias. Se observó un resultado final satisfactorio en 95% de estas personas, con una mortalidad de 2.5%.[70]

FRACTURAS DE LA BASE DEL CRANEO

Las fracturas de la base del cráneo se observan en 8 a 14% de los niños con un traumatismo de la cabeza.[71] El diagnóstico se establece mediante una combinación de hallazgos clínicos distintivos y características radiológicas. Los datos que sugieren una fractura de la base del cráneo incluyen signo de Battle (equimosis retroauricular sin prueba de traumatismo directo de la mastoides) y hemotímpano. El signo de Battle representa una disección de sangre a través de una tabla externa alterada en la región de la mastoides o del hueso occipital. El *hemotímpano*, o sangre detrás de la membrana timpánica, en ausencia de una laceración del conducto auditivo externo, se debe a una fractura del hueso petroso. La equimosis periorbitaria, u "ojos de mapache", sin signos que señalen un traumatismo directo de la órbita, es efecto de la disección de sangre alrededor de la órbita consecutiva a una fractura de la base anterior del cráneo.

Cuando existe una fractura de la base del cráneo también pueden ocurrir otorrea y rinorrea. En sujetos que al final tienen pruebas clínicas de escape del líquido cefalorraquídeo, se observa otorrea o rinorrea en 60 a 70% de los casos en el transcurso de 48 horas tras la lesión y habitualmente desaparecen de manera espontánea.[25] En 3 a 17% de los niños con rinorrea y en 4% de los individuos con otorrea hay meningitis.[72] No se recomiendan antibióticos profilácticos por el peligro de seleccionar microorganismos resistentes a medicamentos. Es raro un escape de líquido cefalorraquídeo en un niño menor de cinco años porque el seno frontal no se neumatiza por completo sino hasta los 10 años de edad y no están desarrolladas las células aéreas mastoideas.

Cuando los hallazgos clínicos de una fractura de la base del cráneo son sugestivos pero no diagnósticos, un estudio radiológico puede confirmarla. Las placas de cráneo no suelen ser útiles. No obstante, un estudio de TC sin agente de contraste con ventanas óseas permite observar bien la base del cráneo e inspeccionar el cerebro adyacente.

El tratamiento de niños con una fractura de la base del cráneo es conservador y el resultado final en una fractura aislada de esta región es excelente.[13] Cuando no existe infección, la recuperación puede complicarse por una lesión de nervios craneales, de los cuales se daña con mayor frecuencia el olfatorio; después de una fractura de la placa cribiforme 3 a 10% de los niños tiene anosmia permanente.[73] En 1 a 10% de los pacientes se presenta paresia ocular después de una lesión de los nervios craneales sexto, tercero o cuarto, pero el 75% de los sujetos afectados se recupera por completo.[74] También se traumatiza a menudo el nervio facial y afecta al 3 a 12% de los individuos con una fractura del hueso petroso. Las parálisis del nervio facial aparecen muchas veces junto con la pérdida de la audición, mareos, náuseas, vómitos y tinnitus después de lesionarse el octavo nervio adjunto. Cabe esperar que el 90% de los pacientes con parálisis traumática del nervio facial se recupere por completo.[73]

LESION AXONAL DIFUSA

La lesión axonal difusa representa una causa importante de morbilidad en niños que sufren traumatismos de la cabeza. Este proceso tiene lugar cuando fuerzas rápidas de aceleración o desaceleración y de desgarro alteran las vías axonales en el cuerpo calloso, núcleos profundos, ganglios basales y tálamo.[75] Las fuerzas de desgarro dañan en particular estas estructuras porque su peso y ángulo de momento varían respecto del resto del cerebro.

Los sujetos afectados sufren lesiones graves de la cabeza y por lo general no progresan más allá de un estado vegetativo. Es común que los estudios iniciales de TC no revelen la anomalía sobresaliente y que los de intervalo demuestren la evolución de hemorragias petequiales, especialmente las adyacentes al cuerpo calloso. La IRM es un medio radiológico sensible para el diagnóstico de estas anormalidades[37] (fig. 18-7). A pesar de las medidas de rehabilitación intensivas, en estos individuos es malo el resultado final funcional.[75]

LESIONES POR BICICLETA

Entre 1 000 y 1 300 individuos en Estados Unidos sufren cada año lesiones mortales consecutivas a accidentes de bicicleta.[76] Varios investigadores demostraron que la mayor parte de estas muertes relacionadas con bicicletas se debe a traumatismos de la cabeza y alrededor de la mitad ocurre en niños y adolescentes.[77] Casi todos los problemas por bicicletas son consecuencia de colisiones y riesgos de carreteras o irregularidades de su superficie que provocan caídas. El 25% de las lesiones cerebrales en niños menores de 15 años de edad resulta de accidentes en bicicleta.[3]

Se han diseñado diversos planes para prevenir las lesiones de la cabeza relacionadas con bicicletas, en particular la institución de programas de educación comunitarios que fomentan prácticas de ciclismo seguras, construcción de carreteras que separan a los ciclistas de los conductores de vehículos y uso de cascos protectores. Según una investigación llevada a cabo en Seattle, Washington, la posibilidad de una lesión grave de la cabeza disminuye un 85% en niños que utilizan casco.[78]

LESIONES DEPORTIVAS

Según las estadísticas del *National Center for Catastrophic Sports Injury Research* (Centro nacional para investigación de lesiones deportivas catastróficas), los

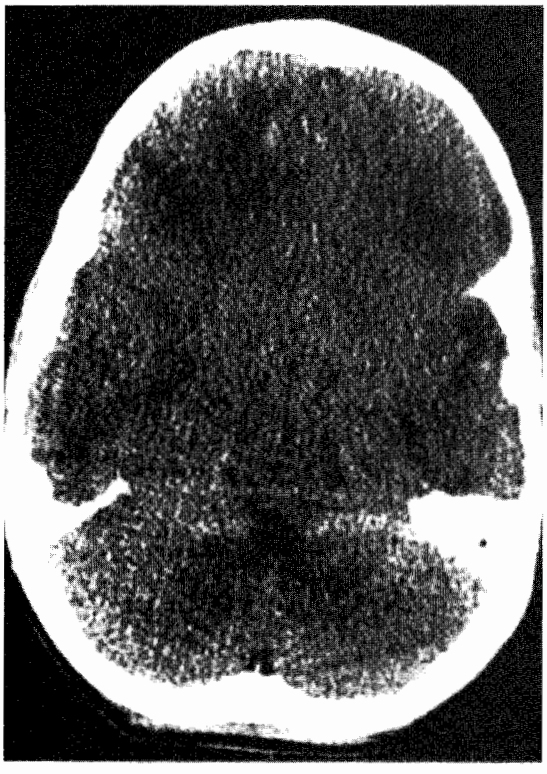


Fig. 18-7. Lesión por desgarro.

cuatro deportes escolares más comunes con el riesgo mayor de lesiones de la cabeza incluyen fútbol americano, gimnasia, hóckey sobre hielo y levantamiento de pesas. Con base en números absolutos, el fútbol americano tiene la incidencia más elevada de lesiones, pero en los sujetos muy jóvenes (5 a 14 años), el béisbol se acompaña de la tasa más alta de mortalidad de cualquier deporte de jóvenes con la menor cantidad de equipo de seguridad obligatorio.

Al igual que las heridas del ciclismo, los mejores equipos de seguridad y programas de educación escolares redujeron la incidencia y gravedad global de lesiones de la cabeza. Casi todos los traumatismos de la cabeza que atiende un médico incluyen, habitualmente, una concusión o molestias posconcusivas. La principal causa de muerte por lesiones atléticas de la cabeza es aún el hematoma intracraneal.[79]

El síndrome del segundo impacto consiste en tumefacción y herniación cerebral rápidas que ocurren cuando un atleta sufre una lesión de la cabeza, como una concusión o una contusión, y en seguida sufre una segunda lesión de la cabeza antes que se resuelvan los síntomas relacionados con la primera.[80] El segundo impacto puede ser inocuo y el atleta puede parecer atontado pero sin perder la conciencia. Sin embargo, en el transcurso de minutos tras la lesión secundaria el jugador tiene un colapso y evidencia pruebas clínicas de herniación cerebral. Se piensa que la fisiopatología se relaciona con una pérdida de la autorregulación craneal que conduce a ingurgitación vascular.[44] La mortalidad es casi del 50% y la morbilidad se aproxima al 100%.[79] En consecuencia, un atleta con síntomas por una lesión de la cabeza *no debe* participar en deportes de contacto o colisión en tanto no desaparezcan todos los síntomas cerebrales.

ABUSO INFANTIL

El abuso infantil es la principal causa de muerte en niños entre los seis y 12 meses y anualmente origina hasta 5 000 muertes en Estados Unidos.[1,76] La incidencia máxima de abuso que causa traumatismo intracraneal se observa a los seis meses y casi todos los casos ocurren antes de los dos años de edad.[81] Los lactantes y niños pequeños rara vez sufren una lesión importante por accidentes en la casa.[23] En consecuencia, cualquier lesión cerebral con hemorragia subdural o retiniana debe suscitar sospechas de abuso. Es obligatorio un interrogatorio médico y social cuidadoso y también la revisión de todos los hallazgos en el examen físico.

Los hematomas subdurales vinculados con abuso infantil grave y lesión de la cabeza describen el "síndrome del recién nacido golpeado".[82] Aunque aún hay controversia acerca del mecanismo exacto de lesión cerebral en este síndrome, una hipótesis postula el movimiento de latigazo de la cabeza seguido del impacto de ésta en una superficie.[81] La presencia de una lesión craneal grave en un niño menor de un año de edad sin antecedentes de un traumatismo accidental importante debe considerarse como abuso mientras no se demuestre lo contrario.

El hallazgo más común en la TC en los niños afectados es una convexidad o hematoma subdural parafálcico.[37] Una acumulación interhemisférica posterior sin antecedente de un traumatismo accidental importante es patognomónica de abuso infantil grave.[83] La IRM es la modalidad de imágenes de elección para valorar el abuso y es útil para determinar la edad de hematomas traumáticos y examinar pruebas de edema o isquemia.[56]

El abuso infantil incluye a todos los grupos raciales y socioeconómicos y sólo se diagnostica si el médico recuerda esta posibilidad.[81] El resultado final inmediato y tardío en casos de lesión de la cabeza por abuso es peor que el de cualquier otro tipo de lesión cerebral en la niñez. En la mayor parte de las series la mortalidad en un niño que sufre abuso y presenta un hematoma subdural agudo se acerca al 22% y la morbilidad al 50%.[84] En más del 20% de estos individuos hay abuso repetido y con frecuencia provoca una lesión permanente o la muerte.[81]

☐ Vigilancia de la presión intracraneal

Hasta la fecha, todavía no se valora mediante un estudio clínico la eficacia de la vigilancia de la PIC. Sin embargo, un gran cúmulo de pruebas sugiere que esta conducta ayuda a detectar pronto lesiones intracranea-

les masivas en crecimiento, limita el uso indiscriminado de tratamientos para controlar la PIC y puede poner en alerta al cirujano para indicarle cuándo debe reducir la PIC mediante drenaje del líquido cefalorraquídeo y mejorar por tanto el riego cerebral.[85,86]

Los dispositivos para la vigilancia de la PIC progresaron de manera considerable desde la década de 1980. La tecnología actual permite insertar con seguridad y eficiencia a la cabecera una unidad fibróptica parenquimatosa o un dren intraventricular. Los instrumentos de la presión subdurales tienen aplicaciones limitadas. La decisión para utilizar un dispositivo específico varía de acuerdo con las preferencias de la institución. La inserción de un catéter ventricular puede ser complicada en un niño con ventrículos pequeños, desviación importante de la línea media o lesiones que incluyen el cuero cabelludo o el hueso. Tanto los instrumentos de vigilancia parenquimatosos como los drenes ventriculares proporcionan datos seguros y consistentes, pero los catéteres ventriculares tienen la ventaja adicional de permitir el drenaje de líquido cefalorraquídeo cuando fracasan otros intentos para controlar la hipertensión intracraneal.

Las dos principales indicaciones para colocar un dispositivo de PIC son un niño con traumatismo cerebral grave (ECG < 8) o un paciente con pérdida anticipada de la conciencia, por ejemplo un sujeto que padece múltiples fracturas de las extremidades, concurrentes con una lesión de la cabeza, y requiere atención quirúrgica ortopédica de urgencia. Aunque es posible que el traumatismo craneal del individuo no obligue a instalar de inmediato un instrumento, los cambios intraoperatorios previstos de líquido durante la anestesia general y la imposibilidad prolongada para llevar a cabo el examen neurológico son indicaciones para colocar con urgencia un dispositivo para la PIC. No obstante, la inserción se basa en un perfil de coagulación normal.

☐ Muerte cerebral

Los criterios para la muerte cerebral varían de un estado a otro y se ajustan a los estándares de cada comunidad. En el *Primary Children's Medical Center* en Salt Lake City, Utah, los pacientes deben satisfacer los criterios siguientes antes de determinar muerte cerebral. Primero, el médico debe establecer la causa aproximada del coma y comprobar que la valoración clínica se complica por alteraciones no susceptibles de tratamiento, como hipotermia, choque, envenenamiento por sustancias tóxicas o trastornos metabólicos. Deben coexistir coma y apnea y el paciente mostrar pérdida total de la conciencia, vocalización y actividad voluntaria. Es necesario determinar la falta de función del tallo encefálico con los criterios enumerados a continuación:

1. Ausencia del reflejo pupilar a la luz.
2. Ausencia del reflejo corneal.
3. Ausencia del reflejo oculocefalógiro (respuesta de ojos de muñeca).
4. Ausencia del reflejo oculovestibular (estimulación calórica con agua helada).
5. Ausencia del reflejo faríngeo o tusígeno.
6. Ausencia de respiraciones espontáneas según los protocolos de pruebas de apnea estandarizadas.[87]

Se requieren dos exámenes separados para declarar muerte cerebral. El intervalo entre estas valoraciones es específico para la edad y no debe haber un cambio importante del estado neurológico. La muerte cerebral puede confirmarse por falta de riego intracraneal demostrada mediante un angiograma con radionúclidos o cerebral. Se recomiendan electroencefalogramas en niños menores de un año de edad cuando no se obtiene la confirmación mediante estudios que demuestran la ausencia de irrigación cerebral. Es esencial la comunicación apropiada con los padres, el familiar siguiente o el tutor legal. Si existe la posibilidad de complicaciones legales relacionadas con la lesión del paciente, como sospecha de homicidio o abuso infantil, debe posponerse la supresión del apoyo de órganos hasta que pueda consultarse a la oficina del forense.

BIBLIOGRAFIA

1. Division of Injury Control, Center for Environmental Health and Injury Control, Centers for Disease Control: Childhood injuries in the United States. Am J Dis Child 144:627–646, 1990.
2. Teasdale G, Jennet B: Assessment of coma and impaired consciousness. Lancet 11:81, 1974.
3. Krause JF, Fife O, Cox P, et al: Incidence, severity, and external causes of pediatric brain injury. Am J Dis Child 140:687–693, 1986.
4. Waller AE, Baker SP, Syocha A: Childhood injury deaths, national analysis and geographic variations. Am J Public Health 79:310–315, 1989.
5. Cristoffel KK: Homicide in childhood: A public health problem in need of attention. Am J Public Health 74:68–70, 1984.
6. Duhaime AC, Alario AJ, Lewander WJ, et al: Head injury in very young children: Mechanisms, injury types, and ophthalmologic findings in 100 hospitalized patients younger than 2 years of age. Pediatrics 90:179–185, 1992.
7. Jennett B: Epidemiology of head injury. J Neurol Neurosurg Psych 60:362–369, 1996.
8. Klonoff H: Head injuries in children: Predisposing factors, accident conditions, accident proneness and sequelae. Am J Public Health 61:2405–2417, 1971.
9. Krause JF, Rock A, Hemyari P: Brain injuries among infants, children, adolescents, and young adults. Am J Dis Child 144:684–691, 1990.
10. Muizelaar JP, Marmarov A, DeSalles AA, et al: Cerebral blood flow and metabolism in severely head-injured children, part 1: Relationship with GCS score, outcome, ICP, and PVI. J Neurosurg 71:63–71, 1989.

10a. Muizelaar JP, Ward JD, Marmarov A, et al: Cerebral blood flow and metabolism in severely head-injured children, part 2: Autoregulation. J Neurosurg 71:72–76, 1989.

11. Bruce DA: Head trauma. In Ashcraft KW (ed): Pediatric Surgery (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1994, pp 141–145.
12. Gennarelli TA, Thiebault LE, Adams JH, et al: Diffuse axonal injury and traumatic coma in the primate. Ann Neurol 12:564–574, 1982.
13. Allen EM, Boyer R, Cherny WB, et al: Head and spinal cord injury. In Rogers M (ed): Textbook of Pediatric Intensive Care (3rd ed). Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996, pp 809–823.
14. Bruce DA: Head injuries in the pediatric population. Curr Probl Pediatr 20:61–107, 1990.

15. Miller JD, Becker DB: Secondary insults to the injured brain. J R Coll Surg Edinb 27:292–298, 1982.
16. Kontos HA, Povlishock JT: Oxygen radicals in brain injury. Centr Nerv Syst Trauma 3:257–263, 1986.
17. Hall E: Lipid antioxidants in acute central nervous system injury. Ann Emer Med 22:1022–1024, 1993.
18. Faden AI, Demediuk P, Panter SS, et al: The role of excitatory amino acids and NMDA receptors in traumatic brain injury. Science 244:798–800, 1989.
19. Gentile N, Mcintosh T: Antagonists of excitatory amino acids and endogenous opioid peptides in the treatment of central nervous system injury. Ann Emerg Med 22:1028–1034, 1993.
20. Chestnut RM, Marshall LF, Klanbay M, et al: The role of secondary brain injury in determining outcome from severe head injury. J Neurosurg 34:216–222, 1993.
21. Sakas DE, Whitwell HL: Neurological episodes after minor head injury and trigeminovascular activation. Med Hypotheses 48:431–435, 1997.
22. Humphrey DB, Goadsby PJ: The mode of action of sumatriptan is vascular? A debate. Cephalgia 14:401–410, 1994.
23. Wilkens B: Head injury—abuse or accident? Arch Dis Child 76:393–396, 1997.
24. McGraw CP, Howard G: The effect of mannitol on inceased intracranial pressure. Neurosurgery 13:269–271, 1983.
25. Robinson RG: Cerebrospinal fluid rhinorrhea, meningitis, and pneumocephalus due to nonmissile injuries. Aust N Z J Surg 33:312–316, 1970.
26. Brain Trauma Foundation, American Academy of Neurologic Surgeons: Guidelines for the Management of Severe Head Injury. Washington, DC, Brain Injury Association, 1995.
27. Bourma GJ, Muizelaar JP, Choi SC, et al: Cerebral circulation and metabolism after severe traumatic brain injury: The elusive roles of ischemia. J Neurosurg 75:685–693, 1991.
28. Bourma GJ, Muizelaar JP, Stringer WA, et al: Ultra early evaluation of regional cerebral blood flow in severely head-injured patients using xenon-enhanced computed tomography. J Neurosurg 77:360–368, 1992.
29. Marion DW, Darby J, Yonas H: Acute regional cerebral blood flow changes caused by severe head injuries. J Neurosurg 74:407–414, 1991.
30. Obrist WD, Langbitt TW, Jaggi JL, et al: Cerebral blood flow and metabolism in comatose patients with acute head injury: A randomized clinical trial. J Neurosurg 75:731–739, 1991.
31. Muizelaar JP, Marmarou A, Ward JP, et al: Adverse effects of prolonged hyperventilation in patients with severe head injury: A randomized clinical trial. J Neurosurg 75:731–739, 1991.
32. Israel RS, Marks JA, Moore EE, et al: Hemodynamic effect of mannitol in a canine model of concomitant increased intracranial pressure and hemorrhagic shock. Ann Emerg Med 17:560–566, 1988.
33. Kassell NF, Baumann KW, Hitchon PW, et al: The effect of high-dose mannitol on cerebral blood flow in dogs with normal intracranial pressure. Stroke 13:59–61, 1982.
34. Cruz J, Miner ME, Allen SJ, et al: Continuous monitoring of cerebral oxygenation in acute brain injury: Injection of mannitol during hyperventilation. J Neurosurg 73:725–730, 1990.
35. Cold GE: Cerebral blood flow in acute head injury: The regulation of cerebral blood flow and metabolism during the acute phase of head injury, and its significance for therapy. Acta Neurochir Suppl (Wein) 49:1–64, 1990.
36. Marmarou A, Anderson RL, Ward JD, et al: Impact of intracranial pressure instability and hypotension on outcome in patients with severe head injury. J Neurosurg 75:559–566, 1991.
37. Beckett WW, Ball WS Jr: Craniocerebral trauma. In Ball WS Jr (ed): Pediatric Neuroradiology (1st ed). Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, pp 443–489.
38. Orrison WW Jr, Gentry LR, Stimac LK, et al: Blinded comparison of cranial CT and MR in closed head injury evaluation. AJNR Am J Neuroradiol 15:351–356, 1994.
39. Pang D, Wilberger JE: Spinal cord injuries without radiographic abnormalities in children. J Neurosurg 57:114–129, 1982.
40. Goodrich JT: Management of scalp injuries. In Cheek WR, Marlin AE, McLone DG, et al (eds): Pediatric Neurosurgery. Surgery of the Developing Nervous System (3rd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1994, pp 251–265.
41. Ommaya AK, Gennarelli TA: Cerebral concussion and traumatic unconsciousness: Correlations of experimental and clinical observations in blunt head injuries. Brain 97:633–654, 1974.
42. Mittenberg W, Wittner MS, Miller LJ: Postconcussion syndrome occurs in children. Neuropsychology 11:447–452, 1997.
43. Russell WR, Smith A: Post-traumatic amnesia in closed head injury. Arch Neurol 5:4, 1961.
44. Kelly JP, Nichols JS, Filley CM, et al: Concussion in sports: Guidelines for the preservation of catastrophic outcome. JAMA 266:2867–2869, 1991.
45. Carey MJ, van der Post J: Computed tomography scanning and minor head injuries. N Z Med J 107:500–501, 1994.
46. Rivara F, Tanaguchi D, Parish RA, et al: Poor prediction of positive computed tomographic scans by clinical criteria in symptomatic pediatric head trauma. Pediatrics 80:579–584, 1987.
47. Greenspan AI: Functional recovery following head injury among children. Curr Probl Pediatr 3:170–177, 1996.
48. Singounas EG, Volikas ZG: Epidural hematomas in the pediatric population. Childs Brain 11:250–254, 1984.
49. Jamieson KG, Yelland JDN: Extradural hematoma: Report of 167 cases. J Neurosurg 29:13–23, 1968.
50. Raimondi AJ, Hirschauer J: Head injury in the infant and toddler. Childs Brain 11:12, 1984.
51. Bricolo AP, Pasut LM: Extradural hematoma: Toward zero mortality. Neurosurgery 14:8–12, 1984.
52. Hahn YS, Chynng C, Barthel MJ, et al: Head injuries in children under 36 months of age. Childs Nerv Syst 4:34, 1988.
53. Aronyk KE: Post-traumatic hematomas. In Cheek WR, Marlin AE, McLone DG, et al (eds): Pediatric Neurosurgery. Surgery of the Developing Nervous System (3rd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1994, pp 282–284.
54. McLaurin RL: Management of chronic subdural hematomas in infancy. In O'Brian MS (ed): Pediatric Neurological Surgery. New York, Raven Press, 1978, pp 125–146.
55. Ingraham FD, Matson DD: Subdural hematoma in infancy. J Pediatr 24:1–37, 1944.
56. Ball WS Jr: Nonaccidental craniocerebral trauma (child abuse): MR imaging. Radiology 173:609, 1989.
57. McLaurin RL, Isaacs E, Lewis HP: Results of nonoperative treatment in 15 cases of infantile subdural hematoma. J Neurosurg 34:753–759, 1971.
58. Aoki N: Chronic subdural hematoma in infancy: Clinical analysis of 30 cases in the CT era. J Neurosurg 73:201–205, 1990.
59. Schulman K, Ransahoff J: Chronic subdural hematoma in infants. Am J Dis Child 39:980–1021, 1961.
60. Parent AD: Pediatric chronic subdural hematoma: A retrospective comparative analysis. Pediatr Neurosurg 18:266–271, 1992.
61. Greenberg M: Handbook of Neurosurgery (4th ed). Lakeland, FL, Greenberg Graphics, 1997, pp 721–722.
62. Mealey J: Skull fractures. In American Association of Neurological Surgeons, Section of Pediatric Neurosurgery: Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System, (1st ed). New York, Grune & Stratton, 1982, pp 289–299.
63. Ramamurthi B, Kalyanaraman S: Rationale for surgery in growing fractures of the skull. J Neurosurg 32:427–430, 1970.
64. Choux M: Incidence, diagnosis, and management of skull fractures. In Ramondi AJ, Choux M, DiRocco C (eds): Head Injuries in the Newborn and Infant. New York, Springer-Verlag, 1986, pp 163–182.

65. Steinbok P, Flodmark O, Martents D, et al: Management of simple depressed skull fractures in children. J Neurosurg 66:506–510, 1987.
66. Van Den Heever CM, Van Der Merwe DJ: Management of depressed skull fractures. J Neurosurg 71:186–190, 1989.
67. Braakman R: Depressed skull fracture: Data, treatment, and follow-up in 225 consecutive cases. J Neurol Neurosurg Psych 35:395–402, 1972.
68. Jennett B, Miller JD, Braakman R: Epilepsy after nonmissile depressed skull fracture. J Neurosurg 41:208–216, 1974.
69. Jennett B, Miller JD: Infection after depressed fractures of the skull. Implications for management of nonmissile injuries. J Neurosurg 36:333–339, 1972.
70. Ersahin Y, Matluer S, Mirzai H, et al: Pediatric depressed skull fractures: Analysis of 530 cases. Childs Nerv Syst 12:323–331, 1996.
71. Henrick EB, Harwood-Nash DC, Hudson AR: Head injuries in children. A survey of 4465 cases at the Hospital for Sick Children, Toronto, Canada. Clin Neurosurg 11:46, 1964.
72. MacGee EE, Cauthen SR, Brackett CE: Meningitis following acute traumatic cerebrospinal fistula. J Neurosurg 33:312–316, 1970.
73. Hughes BJ: The results of injury to special parts of the brain and skull. In Rowbotham GF (ed): Acute Injuries of the Head, Their Diagnosis, Treatment, Complications, and Sequelae. Baltimore, Williams & Wilkins, 1964, p 408.
74. Rucker CW: The causes of paralysis of the third, fourth, and sixth cranial nerves. Am J Ophthalmol 61:1293–1298, 1966.
75. Oppenheimer DR: Microscopic lesions of the brain following head injury. J Neurol Neurosurg Psych 61:1293–1298, 1968.
76. Division of Injury Epidemiology and Control, Center for Environmental Health, Centers for Disease Control: Bicycle-related injuries: Data from the National Electronic Injury Surveillance System. JAMA 257:3334–3337, 1987.
77. Waters EA: Should pedal cyclists wear helmets? A comparison of head injuries sustained by pedal cyclist and motor cyclists in road traffic accidents. Injury 17:372–375, 1986.
78. Thompson RS, Rivara FP, Thompson DC: A case-control study of the effectiveness of bicycle safety helmets. N Engl J Med 320:1361–1367, 1989.
79. Cantor RC: Head and spine injuries in youth sports. Clin Sports Med 14:517–533, 1995.
80. Saunders RL, Harbaugh RE: The second impact syndrome in catastrophic contact sports head trauma. JAMA 266:2867–2869, 1991.
81. Duhaime AC, Gennarelli TA, Thibault LE, et al: The shaken baby syndrome: A clinical, pathological, and biomechanical study. J Neurosurg 66:409–415, 1987.
82. Caffey J: On the theory and practice of shaking infants. Am J Dis Child 124:151, 1972.
83. Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Bruce D, et al: CT of craniocerebral injury in the abused child. Neuroradiology 130:687, 1979.
84. Alexander R, Sato Y, Smith W, et al: Incidence of impact trauma with cranial injuries ascribed to shaking. Am J Dis Child 144:724, 1990.
85. Eisenberg HM, Gary HE Jr, Aldrich EF, et al: Initial CT findings in 753 patients with severe head injury. A report from the NIH Traumatic Coma Data Bank. J Neurosurg 73:688–698, 1990.
86. Narayan RK, Kishore PR, Becker DP, et al: Intracranial pressure: To monitor or not to monitor? A review of our experience with severe head injury. J Neurosurg 56:650–659, 1982.
87. Outwater KM, Rocknoff MA: Apnea testing to confirm brain death in children. Crit Care Med 12:357–358, 1984.

19

TRAUMATISMO ORTOPEDICO PEDIATRICO

Nigel Price, MD, FRCSC

Hace más de 2000 años, desde la época de Hipócrates, se conocen métodos para tratar lesiones óseas y articulares. Gran parte del tratamiento de los traumatismos ortopédicos pediátricos no fue quirúrgico sino hasta mediados del siglo xx. Se evitó la terapéutica quirúrgica en adultos y niños en favor del tratamiento cerrado.[1,2] El cuidado moderno de fracturas pediátricas está cambiando a medida que más cirujanos optan por el tratamiento abierto y la fijación rígida, en particular en sujetos con múltiples lesiones.[3]

Los ejemplos de anomalías tratadas cada vez más con métodos quirúrgicos incluyen fracturas femorales en niños mayores y adolescentes, fracturas supracondíleas del húmero y fracturas de la placa de crecimiento desplazadas (fisarias). Esta conducta terapéutica intensiva redujo el número inaceptablemente alto de maluniones y permitió la movilización y el alta más tempranas de los individuos.[4] También hizo posible que los enfermos con múltiples lesiones se trataran sin necesidad de yesos, que causaban problemas con el acceso a cavidades corporales y compartimientos de las extremidades.

☐ Incidencia y epidemiología

Muchas variables, como edad, estación, hora del día y factores sociales, determinan la incidencia de los traumatismos ortopédicos. La presentación más común de estos últimos es una fractura aislada. Estas anormalidades ocurren más a menudo en el verano y en las últimas horas de la tarde. El porcentaje de personas con traumatismos que sufren una fractura es cercano al 18%.

En los patrones de fracturas se observan ciertas tendencias. Las fracturas de huesos largos en niños que no caminan no son en buena medida accidentales y deben poner en alerta al traumatólogo acerca de la posibilidad de abuso. Se sabe que los tipos específicos de fracturas, como las espirales de las extremidades inferiores, las de huesos largos y las fisarias pueden ser intencionales. Al parecer, cada vez es mayor la incidencia de esta variedad de fracturas.[5,6]

Las fracturas accidentales aisladas más comunes incluyen el radio distal y el húmero. Se fractura con mayor frecuencia la tibia que el fémur. Las lesiones fisarias (que afectan la placa de crecimiento) constituyen el 22% de las fracturas en niños. La incidencia de las abiertas es del 3%. En muchas series se señala que en 4% de los pacientes pediátricos ocurren fracturas múltiples.[7]

De todas las fracturas infantiles, el 37% sucede en la casa, el 18 a 20% se relaciona con deportes y alrededor del 3 a 9% tiene lugar en la escuela. Menos del 10% se debe a accidentes en vehículos de motor (AVM).[7,8] Los índices más altos ocurren entre los dos primeros años de edad y entre los 13 y 18 años. Hay preponderancia en varones, con una proporción de 1.9:1 en los años de la adolescencia. La incidencia de fracturas llega al máximo a los 15 años en niños y 12 en niñas.[9]

La tasa de lesiones ortopédicas en niños con múltiples traumatismos es similar a la de mortalidad por lesiones; alrededor del 10% de los individuos con traumatismos múltiples tiene fracturas.[7]

Los accidentes relacionados con vehículos de motor representan la mayor parte de la mortalidad en niños mayores de un año.[10] Aparentemente están disminuyendo las tasas de mortalidad por accidentes, en parte por la educación del público, vehículos más seguros y mejor cuidado médico de urgencia. Es mucho más probable que las lesiones por AVM incluyan múltiples sistemas y mucho más factible que sean mortales.[11]

Otras causas menos comunes de lesiones óseas incluyen heridas por arma de fuego, armas penetrantes y caídas. Un estudio en el *Children's National Medical Center* en Washington, D.C. demostró que el 13% de los ingresos totales se relacionó con traumatismos.[11] En el *Children's Mercy Hospital* los ingresos atribuidos a traumatismos se aproximan al 11% (N. Felich, datos no publicados, 1999).

☐ Fisiopatología

Los huesos de los niños se encuentran en un estado de cambio constante debido al crecimiento. El método de tratamiento que se utiliza para una fractura determinada varía de acuerdo con la edad del paciente.

El esqueleto inmaduro tiene una anatomía muy diferente a la del esqueleto maduro. Esto contribuye al índice más alto de fracturas en niños en comparación

con adultos. Estas diferencias anatómicas incluyen las epífisis en desarrollo, la fisis (o placa de crecimiento), el periostio cambiante y las regiones metafisaria y diafisaria de rápida remodelación. Es más probable que los niños sufran una fractura a través de la placa de crecimiento y no que presenten un esguince ligamentoso debido a que la primera es la estructura más débil. A medida que madura el esqueleto se observa un patrón cambiante de lesiones de la placa de crecimiento (fig. 19-1). Las lesiones de Salter tipo I suelen observarse en niños muy pequeños, en tanto que las de los tipos II, III y IV se identifican en niños mayores. El 15% de las fracturas infantiles corresponde a lesiones fisarias. La metáfisis es un área propensa a lesiones. El tamaño relativamente grande de las epífisis también tiene un efecto sobre el tipo de lesión articular.

El hueso inmaduro posee una capa relativamente más gruesa de periostio comparada con el hueso maduro. Esta capa de tejido tiene una capacidad osteogénica potente. Con frecuencia, después de una fractura está parcialmente intacta y puede servir como bisagra, que ayuda a la reducción y contribuye a la estabilidad de la fractura. El periostio también favorece la cicatrización temprana y eficaz de la fractura.

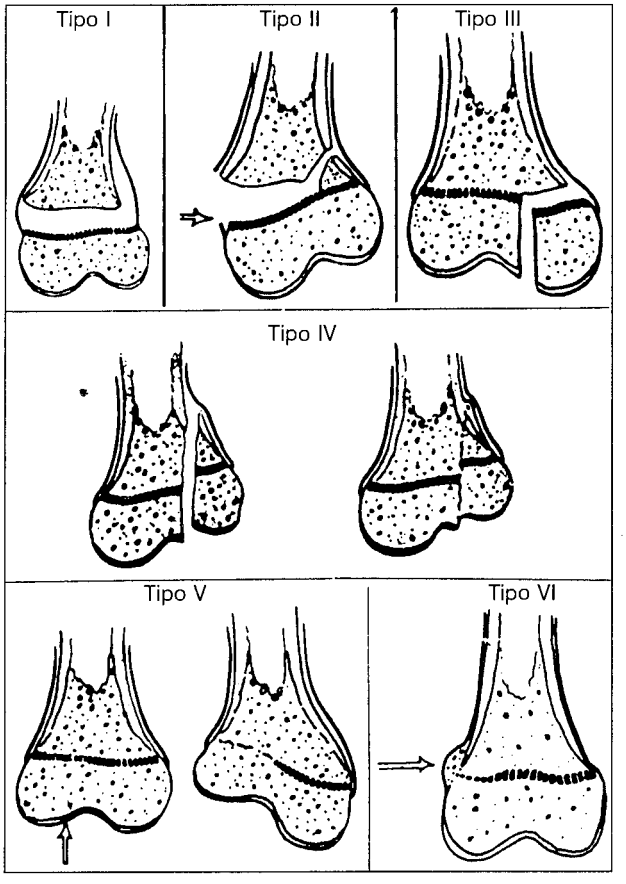


Fig. 19-1. Clasificación de Salter con modificación de Rang. (Modificado a partir de Rang ML (ed): The Growth Plate and Its Disorders. Edinburgh, E & S Livingstone, 1969, p 139.)

El hueso inmaduro es relativamente poroso respecto del hueso adulto; en consecuencia, el patrón de fractura puede ser diferente. Las fracturas de torus o por encorvamiento se deben a la compresión del hueso. Las fracturas en rama verde y las lesiones con deformación plástica son únicas de niños, en parte por el hueso laminar más poroso con su corteza más delgada y blanda.

Es más probable que las fracturas en niños se remodelen en caso de una alineación anatómica menos que perfecta, en especial si la lesión ocurre cerca de una fisis en crecimiento activo y si el plano de fractura es el mismo que el movimiento de la articulación contigua, por ejemplo rodilla, muñeca o tobillo. Los huesos de los niños no se remodelan para compensar la mala alineación rotacional o las deformaciones varas o valgas.[12]

Las fracturas en niños estimulan el crecimiento longitudinal del hueso en la epífisis, fisis y metáfisis. En los grupos más jóvenes es aceptable, e incluso aconsejable, cierto cabalgamiento de los huesos largos fracturados, cuando se reducen.[13]

Además de la clasificación de Salter, existen otras clasificaciones de lesiones óseas pediátricas basadas en el patrón de lesión y la localización anatómica. El sitio de fractura puede ser diafisario, epifisario, fisario o articular. Los patrones incluyen longitudinal, transverso, oblicuo, espiral, impactado, encorvado, en rama verde, de torus, patológico, por esfuerzo y oculto. Es útil conocer la anatomía y los patrones de fractura cuando se describen las lesiones a otras personas que proporcionan cuidados a fin de planear el tratamiento y determinar el pronóstico.

☐ Lesiones complejas de las extremidades

Cada vez son más comunes las lesiones por arrancamiento en guante, las fracturas abiertas y las amputaciones parciales de las extremidades superiores e inferiores, en particular en los meses del verano.[14,15] Las causas de las lesiones incluyen podadoras de césped, vehículos de recreación, bicicletas de montaña y tablas para patinar. Los ataques por animales también pueden causar heridas graves en las extremidades de niños.[16] Estas anomalías incluyen una lesión esquelética acompañada de un grado variable de alteración del tejido blando. La lesión puede variar de una rotura en la piel a pérdida de tejido muscular, periostio y neurovascularidad considerable.

Una vez que desaparece la fuerza deformante puede ser difícil demostrar que la fractura es en realidad abierta. Es mejor suponer que si ocurre una laceración o una abrasión cerca de una fractura, esta última debe tratarse como abierta.[17]

En pacientes con múltiples lesiones, la primera preocupación debe ser valorarlos y estabilizarlos (cap. 15). La lesión musculosquelética se valora como parte del estudio secundario. Es necesario estimar y registrar el estado neurovascular de los miembros. Suele ser difí-

cil obtener la cooperación de un niño ansioso, pero los expedientes médicos deben incluir la valoración de todos los grupos motores y sensoriales y de pulsos periféricos. Puede utilizarse Doppler con el fin de estimar la presencia y calidad de un pulso. Por lo general, es mejor no sondear una herida abierta en el departamento de urgencias por el peligro de reactivar una hemorragia arterial. Deben establecerse el tamaño, profundidad y naturaleza de una herida y asimismo el grado de contaminación, tanto como sea posible, sin exploración. La valoración completa de la herida se lleva a cabo mejor en un quirófano bajo condiciones controladas y de esterilidad.

En la sala de urgencias puede llevarse a cabo el aseo inicial de heridas. Deben irrigarse superficialmente para eliminar la contaminación gruesa e iniciarse antibióticos de amplio espectro. Es necesario fijar la herida arriba y abajo de la fractura para inmovilizar articulaciones contiguas. La valoración radiológica debe incluir las articulares contiguas y llevarse a cabo en dos planos. Es necesario precisar el estado de inmunización contra tétanos del paciente y aumentarlo si es necesario.

Las fracturas abiertas suelen clasificarse según el esquema de Gustilo (cuadro 19-1). Los principios del desbridamiento quirúrgico incluyen la remoción de tejido obviamente desvitalizado y de desechos y una irrigación completa de las heridas para minimizar la contaminación bacteriana. La cuantía de piel y tejido blando que se extirpa varía en relación con la herida. En los traumatismos pequeños puede extirparse una elipse de tejido, incluida la punción, y el desbridamiento de músculos y huesos puede ser mínimo. Las heridas más grandes deben desbridarse hasta bordes viables. Con frecuencia, el desbridamiento de piel en niños es tan pequeño como 1 mm a partir del borde de la herida. El desbridamiento continúa capa por capa, disecando lo menos posible hasta los planos no afectados. Los músculos y periostio evidentemente desvitalizados pueden extirparse con bisturí y los extremos óseos descontaminarse con elevadores y legras. El volumen y tipo de irrigación son variables, pero es apropiado utilizar solución salina mediante jeringa o lavado intermitente. Para heridas pequeñas bastan a menudo varios litros y en las más grandes pueden utilizarse hasta 10 a 14 litros. Al terminar el procedimiento se aplica irrigación con antibióticos.

El objetivo del tratamiento de una fractura abierta es convertir una herida contaminada en una limpia y cerrada. Una herida pequeña puncionada puede comunicar con periostio o hueso; por consiguiente, es más conservador y prudente desbridar e irrigar incluso una punción pequeña que comunica con hueso. Está indicado un desbridamiento secuencial ordenado evitando disecar las áreas no afectadas. Se presupone que las fracturas abiertas están contaminadas y deben suministrarse antibióticos según sea el grado.

Las heridas infectadas deben tratarse de manera radical con desbridamiento seriado, antibióticos, drenes, cuentas de metilmetacrilato impregnadas de antibiótico y cierre secundario de la herida.

Durante el desbridamiento inicial debe valorarse el potencial para recubrimiento muscular y perióstico de la fractura. La viabilidad muscular se valora mejor mediante la contractilidad y la capacidad de sangrar. El periostio contribuye de manera muy notoria al crecimiento óseo aposicional y debe desbridarse de manera conservadora. Las fracturas abiertas y extensas se tratan cada vez más en forma tan intensiva como las de los adultos con colgajos pediculados vascularizados y menos con injertos de piel de espesor parcial.[17]

Cuadro 19-1. Clasificación de la gravedad de fracturas abiertas

Grado	*Descripción*
I	Herida < 1 cm
II	Herida transicional (1-10 cm)
III	Herida > 10 cm
IIIA	Lesión extensa de tejido blando
IIIB	Tejido blando reconstructivo
IIIC	Lesión vascular

Datos tomados de Gustilo RB, Mendoza RM, Williams DN: Problems in the management of type III (severe) open fractures: A new classification of type III open fractures. J Trauma 24:747-796, 1984; Gustilo RB, Anderson JT: Prevention of infection in the treatment of 1025 open fractures of long bones. Retrospective and prospective analyses. J Bone Joint Surg Am 50:453-458, 1976.

☐ Traumatismos múltiples

La fijación interna o externa de fracturas pediátricas ganó aceptación en forma paralela a los adelantos de las imágenes intraoperatorias, mejores dispositivos metálicos y técnicas menos invasivas.[3] Hoy en día es posible tratar a un paciente que sufrió múltiples traumatismos con mucho mayor facilidad mediante fracturas que se fijan con seguridad. Las indicaciones relativas para fijación interna o externa incluyen fracturas epifisarias o intraarticulares desplazadas, fracturas inestables, fracturas en un paciente con múltiples lesiones y fracturas abiertas con pérdida de músculo y tejido blando.[18]

Está indicado utilizar antibióticos en lesiones ortopédicas si no se emplean para el traumatismo adjunto. En las heridas de grados I y II se administra cefalexina y se añade un aminoglucósido en las de grado III. En heridas contaminadas con tierra se añade penicilina. Los antibióticos no sustituyen el desbridamiento cuidadoso de la herida y se administran cuando menos hasta que la herida es estable y está cerrada tres a cinco días después de la lesión.

Es difícil tratar los traumatismos por machacamiento y arrancamiento. Al igual que en otras lesiones, las posibilidades son irrigación y desbridamiento repetidos y recubrimiento con tejido blando y cierre tardío, injertos de espesor parcial y colgajos vascularizados. Las lesiones por arrancamiento en guante también se tratan con injertos de piel o tejido blando después del desbridamiento y la irrigación.

Las lesiones cerca de una articulación deben inspeccionarse de manera cuidadosa. Si la articulación está abierta, se desbrida e irriga muy bien.

Las amputaciones traumáticas en la niñez tienen una incidencia alta de complicaciones (fig. 19-2).[18] Se logran resultados óptimos con el cuidado temprano expectante del miembro. Es aceptable una amputación tardía. Los principios de salvamento de un miembro son:

1. Preservar unidades epifisarias y fisarias funcionales.
2. Esforzarse por preservar tejido blando para recubrimiento.
3. Optar de modo preferente por una desarticulación y no por la amputación diafisaria o metafisaria debido al crecimiento excesivo del muñón. En lesiones muy distales de las extremidades inferiores —por lo general causadas por una podadora de césped con motor— una amputación de Syme tardía deja un cojín de talón viable sobre un muñón distal.

La amputación parcial con pérdida de hueso requiere desbridamiento cuidadoso y preservación de tanto hueso y periostio como sea posible. Las heridas se cierran en forma tardía. La pérdida osteocondral por traumatismo se trata con los objetivos de preservar la longitud del miembro, una función útil de las articulaciones y los grupos musculares adyacentes y la fusión del hueso en el transcurso de seis a 12 meses.[18]

☐ Reimplante

En los casos de amputación traumática parcial o completa, la decisión para llevar a cabo o no un implante se basa en la experiencia de los cirujanos y la naturaleza de la anomalía. Un tiempo de isquemia caliente mayor de 10 horas o uno de isquemia fría de más de 20 horas son contraindicaciones relativas para el reimplante. Las amputaciones limpias "en guillotina" son más fáciles de tratar que las lesiones por arrancamiento o machacamiento. Las técnicas modernas de anastomosis neural y vascular aseguran la mejor posibilidad de cicatrización, pero suelen ser inciertos el resultado funcional final del miembro y la viabilidad de la placa de crecimiento. El reimplante de extremidades superiores, en especial el pulgar y las falanges distales, proporciona buenos resultados. Los reimplantes de la mano y el pie implican riesgos y los resultados son menos satisfactorios.[19]

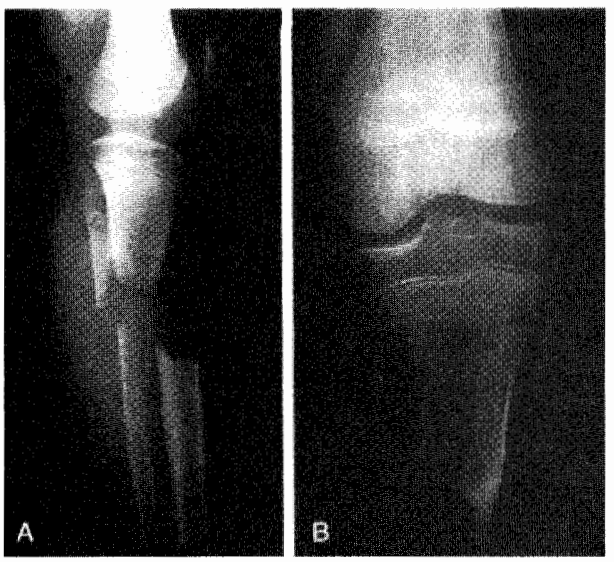


Fig. 19-2. *A,* fractura segmentaria de la tibia y el peroné con amputación subsecuente abajo de la rodilla. *B,* crecimiento excesivo del muñón.

☐ Complicaciones

Las complicaciones de traumatismos ortopédicos en niños pueden clasificarse como sistémicas o locales, tempranas o tardías. Las complicaciones sistémicas tempranas incluyen choque hipovolémico y alteración pulmonar por embolia adiposa. Una fractura de fémur cerrada puede provocar una hemorragia concurrente de la médula ósea o el periostio de varios cientos de mililitros, que en un niño pequeño representaría hasta el 25% del volumen sanguíneo.

En el capítulo 15 se comentan las características del choque hemorrágico; empero, cabe insistir en que los niños toleran por lo regular un porcentaje mayor de pérdida del volumen sanguíneo que los adultos antes de descompensarse. Las lesiones ortopédicas aisladas en niños rara vez dan lugar a una hemorragia suficiente para inducir choque, a menos que también se lesionen vasos u órganos mayores. Es posible que se pasen por alto lesiones vasculares concurrentes.[20] Casi todas las anormalidades arteriales son obvias en el examen físico. Un estudio Doppler puede confirmar la ausencia de pulso. Quizá se requiera angiografía de sustracción digital para señalar con precisión el punto de lesión (fig. 19-3). Es posible una gama de lesión vascular, incluso cuando el miembro está caliente, si no existen pulsos. Las lesiones vasculares pediátricas se reparan habitualmente mediante anastomosis primaria, en ocasiones con injerto venoso y, rara vez, protésico. En heridas vasculares es importante el seguimiento a largo plazo ya que es posible que el retraso de crecimiento no se presente hasta años después de la lesión.[21]

Asimismo, hay informes de vasospasmo en niños con traumatismo ortopédico.[22] La reducción cuidadosa de una fractura seguida de relajación arterial farmacológica restablece a menudo un buen flujo sanguíneo. Cuando no es así, es probable que se requiera una investigación radiológica y reparación quirúrgica.

El síndrome de compartimiento es una secuela importante de lesiones de los miembros y siempre debe considerarse en un paciente traumatizado. Ocurre cuando la presión dentro del compartimiento en un espacio fascial cerrado altera el riego de músculos y nervios. Los síntomas iniciales incluyen dolor o parestesia en la extremidad, que empeora con el estiramiento pasivo.

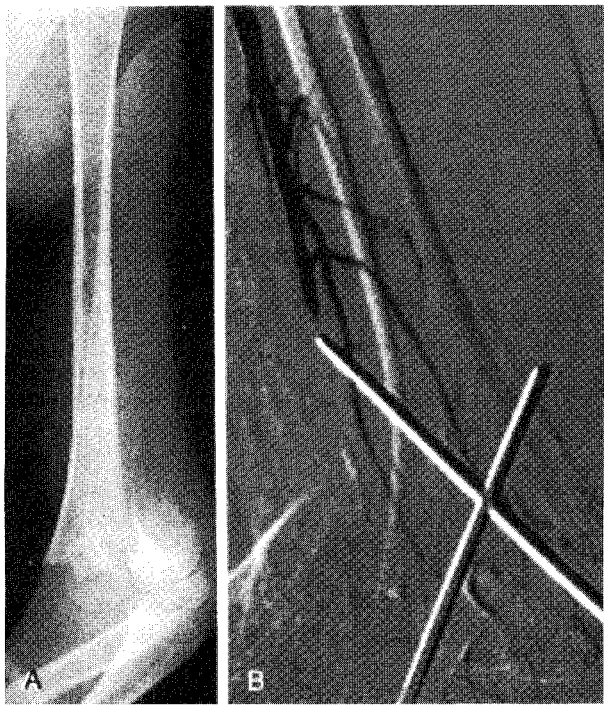


Fig. 19-3. *A*, fractura humeral supracondílea. *B*, transfixión de la arteria humeral con el clavo.

Los signos tempranos importantes comprenden un compartimiento tenso y un miembro pálido. Es posible encontrar pulso arterial a pesar de un síndrome de compartimiento en desarrollo. En el mejor de los casos, todos los anteriores son indicadores generales. Es posible valorar las presiones intracompartimentales por diversos medios.[23,24] Si la presión del compartimiento es mayor de 34 mmHg, debe considerarse una fasciotomía tomando en cuenta los hallazgos clínicos. Quizá se requiera desbridamiento muscular cuando la alteración excedió las ocho a 10 horas. Si bien la parestesia sugiere que la lesión tisular es reversible, la lesión muscular suele dar por resultado cicatrización fibrosa, la más típica de la cual se denomina contractura isquémica de Volkmann. Es una complicación temible de la lesión de un miembro y se atribuye a la insuficiencia arterial.

En anomalías ortopédicas pediátricas es muy rara una oclusión venosa trombótica.[25] Como ideal, la interrupción de un nervio periférico se reconoce al momento de la valoración inicial. El retraso de la reparación neural afecta de manera más notoria la recuperación de la función motora.[26] Después de repararse el nervio, quizá se requieran hasta dos años para la recuperación sensorial.

Otras complicaciones tardías menos comunes de las fracturas incluyen hipercalcemia, miositis osificante, distrofia refleja postraumática, sinostosis de dos huesos contiguos y seudoartrosis.[27-29]

Las complicaciones específicas relacionadas con la fractura misma comprenden angulación, falta o retraso de unión, lesión de la placa de crecimiento y detención de esta última.[27]

☐ Patrones de fractura

EXTREMIDAD SUPERIOR

Casi todas las fracturas de las extremidades superiores son lesiones aisladas y se tratan con medios cerrados. Por lo general, las fracturas de la mano se atienden mediante fijación simple o reducción cerrada y cicatrizan en el transcurso de tres a seis semanas. Menos del 20% requiere reducción abierta.[30]

Las lesiones que necesitan reducción abierta incluyen las fracturas abiertas, lesiones intraarticulares desplazadas, lesiones inestables y fracturas mal alineadas irreductibles.

La fijación interna de fracturas de la mano se lleva a cabo con clavos de Kirschner, aunque algunas veces se utilizan tornillos y placas pequeños.

Las fracturas del radio y el cúbito son las anormalidades más comunes en niños.

El pronóstico a largo plazo es bueno cuando el tratamiento es cerrado; el 7% requiere manipulación[31] y unos cuantos defectos presentan angulación residual.[32]

Cuando no es posible obtener una reducción adecuada con medios cerrados, se efectúa reducción abierta y fijación interna. Otras indicaciones son las fracturas abierta, proximal ipsolateral e interfisaria conminuta y la compresión del túnel del carpo o síndrome de compartimiento.[33] Las complicaciones incluyen detención del crecimiento e interposición de tejidos blandos en el sitio de fractura.

Las más comunes son las fracturas metafisarias distales y representan el 21% del total de estas lesiones. Casi todas se reducen en forma cerrada. Después de la reducción inicial se recomienda inmovilización en un yeso durante cinco a seis semanas, con radiografías de seguimiento una a dos semanas después. La angulación residual menor de 20° en el plano de la fractura suele remodelarse en niños menores de nueve años, en tanto que en los mayores son aceptables sólo 5°.[34] También se aceptan diversos grados de rotación, al igual que la aposición en bayoneta, siempre que la angulación sea mínima y aún queden cuando menos dos años de crecimiento.

Las fracturas diafisarias del antebrazo tienen menor posibilidad de remodelación, cicatrizan con mayor lentitud y requieren una conducta más radical. Por lo regular bastan una reducción y el yeso largo del brazo. La fijación interna se practica a menudo mediante placas o varillas intramedulares. Los métodos quirúrgicos varían, conllevan una morbilidad baja y están indicados en especial en pacientes mayores de 10 años con fracturas abiertas y lesión irreductible, tejido interpuesto y síndrome de compartimiento.[35]

Cuando tuvo lugar una fractura proximal del cúbito debe sospecharse la fractura con luxación del codo de Monteggia, en la que hay una dislocación concurrente de la fractura del radio proximal. Se reduce la fractura

del cúbito y luego la cabeza radial; después de esta última se requiere seguimiento estrecho.

Las fracturas del cuello del radio y el olécranon suelen ser lesiones aisladas y las más de las veces responden al tratamiento cerrado. En anomalías irreductibles con desplazamiento considerable se requieren reducción indirecta de las fracturas del cuello radial y reducción abierta y fijación interna de las fracturas del olécranon.

Las fracturas humerales distales en niños son un tema de gran discusión en la bibliografía ortopédica. El patrón progresivo de osificación dificulta muchas veces el diagnóstico. Las radiografías del codo contralateral pueden aclarar la anatomía normal. Las lesiones transfisarias desplazadas, las fracturas condilares y las supracondilares requieren reducción cerrada. Las fracturas del cuello y la diáfisis del húmero cicatrizan con rapidez y pueden tratarse con una férula de coadaptación, una férula para fractura termoplástica o un yeso colgante.

Las indicaciones para tratamiento quirúrgico abierto incluyen fracturas abiertas o cerradas irreductibles, lesiones segmentarias o vasculares, fracturas múltiples ipsolaterales del antebrazo o lesiones de la cabeza que requieren inmovilizar al paciente.[36] Los métodos quirúrgicos de fijación de la fractura incluyen tracción con clavo en el olécranon, placas y fijación externa. Rara vez se utilizan varillas intramedulares en el húmero.[37]

Las fracturas humerales proximales de la metáfisis o la fisis tienen una capacidad de cicatrización y remodelación excelentes. Con frecuencia basta un cabestrillo o faja. En ocasiones se requiere reducción abierta con fijación interna. Casi todas las fracturas de la clavícula ocurren en la diáfisis y cicatrizan y se remodelan sin problemas, incluso con conminuciones notorias. En niños pequeños son suficientes el cabestrillo y la faja, mientras que las fracturas altamente conminutas en niños mayores evolucionan mejor con un vendaje en forma de ocho. La reducción abierta y fijación se reservan para fracturas abiertas y lesión neurovascular y a veces para extremos óseos prominentes. Sólo las fracturas graves desplazadas del extremo distal de la clavícula con desplazamiento retroesternal del extremo proximal (interno) requieren fijación interna.[38,39]

RAQUIS

Las lesiones de consideración del raquis en niños son infrecuentes comparadas con las de adultos y se relacionan con la anatomía en evolución del raquis en desarrollo.[40] En un raquis traumatizado puede alterarse la estabilidad y es necesario tener cuidado en la inmovilización y el transporte.

Las pruebas clínicas de lesión raquídea incluyen dolor en el sitio de fractura, tumefacción y deformación. La hendidura palpable en el raquis implica sospecha de lesión. Las lesiones raquídeas pueden acompañarse de lesión neurológica y es necesario descomprimir rápidamente el raquis. Aunque existen pocas pruebas sobre la utilidad de los corticosteroides en pacientes menores de 13 años, muchos autores aconsejan su uso profiláctico (es decir, metilprednisolona) en sujetos con lesión parcial de la médula espinal.[41] Es importante una valoración clínica y neurológica basal. La pérdida de reflejos tendinosos puede ser paralela a la pérdida motora y en un individuo inconsciente debe suscitar sospechas de una lesión de la médula espinal, en especial si se observa pérdida del retiro.[40] El choque espinal es un fenómeno temporal durante el cual el paciente presenta parálisis flácida, ausencia de reflejos tendinosos profundos, retención urinaria y con frecuencia tono del esfínter intacto. Después de horas o días suelen recuperarse los reflejos y el nivel motor y sensorial. Las imágenes laterales iniciales deben acompañarse de radiografías del raquis cervical, incluyendo placas anteroposterior y de la odontoides, cuando los mecanismos de la lesión o los hallazgos indican el peligro de una lesión del cuello. Si el mecanismo de la lesión o los signos y síntomas lo justifican, se obtienen radiografías del raquis torácico y lumbar. El cirujano debe recordar la lesión y necesita valorar cuidadosamente el raquis junto con el radiólogo, el neurocirujano y el ortopedista familiarizados con radiografías del raquis pediátrico. Debe llevarse a cabo antes de las precauciones para la relajación del raquis. Es esencial un collar duro en tanto se aclara el caso y antes de inmovilizar al paciente es necesario revisar las radiografías.

En niños, sobre todo los menores de ocho años, debe considerarse la posibilidad de una lesión de la médula espinal sin anormalidad radiológica.[42] Ello se debe en parte a la hipermovilidad del raquis, la cabeza relativamente más grande y la musculatura del cuello más débil en niños pequeños. El cuidado definitivo varía de un yeso de Minerva para lesiones cervicales en menores de cinco años o el yeso con halo o una abrazadera hasta la fijación interna y fusión.

También son raras las fracturas torácicas, lumbares y sacras. Es necesario seguir las precauciones para el raquis y obtener radiografías en el plano apropiado. Los estudios de tomografía por computadora delinean las lesiones importantes.

Muchos de estos traumatismos se deben a AVM.[40] Las fracturas torácicas se tratan en forma conservadora con reposo o abrazaderas; es más probable que las toracolumbares sean inestables y requieran fijación interna. Las fracturas lumbares se tornan más comunes a medida que el niño crece. La fractura de Chance es una lesión con flexión y distracción, más común en el raquis lumbar alto, que sufre una persona que utiliza un cinturón de seguridad. Es posible que haya lesiones viscerales relacionadas. Una fractura ligamentosa de Chance suele requerir fijación interna (fig. 19-4).[43]

Las lesiones sacras y coccígeas ocurren por violencia directa y ameritan casi siempre cuidados cerrados. Las fracturas pélvicas son raras en niños pero ocupan el segundo lugar después de las de la cabeza en términos de complicaciones, en especial si se trata de lesiones viscerales que ponen en peligro la vida. En 67% de

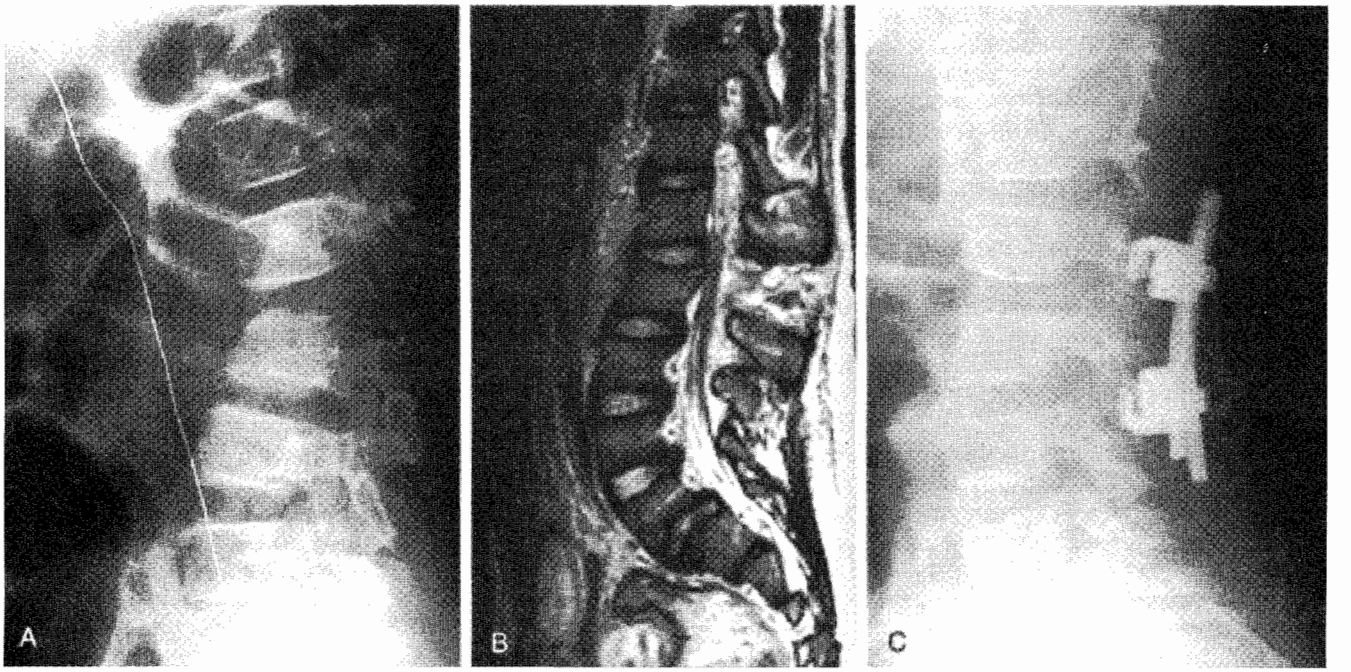


Fig. 19-4. *A*, una niña de siete años de edad que sufrió una fractura de Chance de tejido blando en L2-L3 con déficit neurológico mínimo. *B*, imagen de resonancia magnética que muestra la alteración del tejido blando interespinoso posterior. *C*, fijación interna. La niña se recuperó por completo.

los pacientes con fracturas pélvicas se observan anomalías acompañantes y la morbilidad a largo plazo se aproxima al 30%.[44]

El cirujano traumatólogo debe establecer la prioridad del tratamiento y el cuidado urgente del niño con una fractura pélvica. Debe asumirse que los pacientes con múltiples lesiones tienen una fractura pélvica mientras no se demuestre lo contrario.

Algunos hallazgos comunes de las fracturas pélvicas son el signo de Desot, un hematoma abajo del ligamento inguinal o en el escroto. El signo de Roux es una disminución de la distancia del trocánter mayor a la espina iliaca anterosuperior en el lado afectado en fracturas por compresión lateral. El signo de Earle es una prominencia ósea o un hematoma grande y también hipersensibilidad en el examen rectal, que indican una fractura pélvica importante. Basta una radiografía anteroposterior para la valoración radiológica temprana de la pelvis. Una vez que se estabilizan otras irregularidades puede efectuarse una estimación más precisa con múltiples imágenes, tomografía por computadora, o ambas.

La mortalidad en niños con fracturas pélvicas oscila entre 9 y 18%.[45] Casi todas estas anomalías ocurren en la rama y pueden tratarse en forma cerrada. Son en especial importantes las alteraciones completas del anillo, que son inestables. La mayor parte de estas anormalidades se tratan por medios cerrados, es decir, reposo en cama y tracción. Un porcentaje pequeño requiere fijación externa o interna.

EXTREMIDAD INFERIOR

Las fracturas de la cadera son lesiones raras en la población pediátrica, pero graves, casi siempre secundarias a un traumatismo muy intenso. La mayor parte de estas lesiones amerita fijación interna y se acompaña de un alto índice de complicaciones. Una de ellas, particularmente devastadora, es la necrosis avascular del cuello o la cabeza femoral.[46]

Son comunes las fracturas de la diáfisis femoral. Casi todas estas lesiones se unen sin complicaciones. En niños que no caminan, muchas se deben al abuso.[46] Los niños mayores sufren con frecuencia un traumatismo de alta energía, como el ocasionado por un AVM o la caída de altura. En anomalías cerradas es rara una alteración neurovascular. La incidencia de estas últimas aumenta con lesiones abiertas o penetrantes. Casi todas pueden tratarse mediante tracción dérmica o esquelética seguida de yeso, en especial en una lesión aislada. Cada vez se utiliza más a menudo la fijación interna o externa por el costo reducido y consideraciones psicológicas, así como para evitar periodos prolongados de inmovilización.[46]

Las fracturas del fémur en un sujeto de dos a 10 años de edad tienden a crecer en exceso; por esta razón, durante el tratamiento suele permitirse cierta superposición de los segmentos.

La valoración y terapéutica tempranas de fracturas del fémur incluyen fijación para transporte, comprobación del estado neurovascular y tratamiento de una le-

sión concurrente. Al igual que en todas las fracturas, en niños con fracturas del fémur es necesario llevar a cabo una valoración radiológica de la articulación arriba y abajo de la fractura para descartar otras lesiones.

Los métodos de fijación de fracturas del fémur que es factible aplicar a niños mayores incluyen fijación externa y colocación de placas y varillas intramedulares mediante un clavo o múltiples clavos flexibles.

En niños son más comunes las fracturas alrededor de la rodilla que las lesiones ligamentosas. En los individuos más pequeños es común el daño de la metáfisis, en tanto que en adolescentes se observan habitualmente lesiones fisarias. Las fracturas desplazadas alrededor de la fisis femoral distal requieren reducción y muchas veces colocación abierta o cerrada de clavos, sobre todo en el fragmento distal si está desplazado hacia la parte anterior y es inestable. Las lesiones de la placa de crecimiento intraarticular requieren fijación interna si existe un escalón de 2 mm o mayor o son inestables. Una complicación relevante a largo plazo de las fracturas fisarias intraarticulares es la detención del crecimiento.

En la rodilla es posible una diversidad de fracturas intraarticulares, que incluyen arrancamientos de la espina o el tubérculo tibiales y lesiones osteocondrales. Casi todas se presentan con hemartrosis aguda. Es aconsejable una fijación temporal mientras se dispone del cuidado definitivo. Las lesiones fisarias tibiales son raras pero pueden acompañarse de una lesión vascular.

En niños son habituales las fracturas de la diáfisis tibial. Casi en su totalidad se trata de lesiones por impacto bajo que pueden atenderse con un yeso largo de la pierna después de reducirse.

Las indicaciones para tratamiento quirúrgico de fracturas de la tibia incluyen lesiones abiertas graves, fracaso del tratamiento cerrado y síndrome de compartimiento. El politraumatismo y la fractura del fémur ipsolateral, que provocan una rodilla flotante, también son indicaciones para tratamiento quirúrgico.

Por lo regular, las fracturas del tobillo incluyen las placas tibial distal y epifisaria y a menudo son efecto de una lesión indirecta. Las fracturas abiertas intraarticulares y notablemente desplazadas requieren tratamiento quirúrgico, las más de las veces con clavos o tornillos. Casi todas pueden tratarse por medios cerrados. La tomografía por computadora es valiosa para determinar un patrón de fractura cuando existe alguna duda.

Las fracturas del pie son raras y requieren tratamiento quirúrgico con menor frecuencia aún. Las indicaciones más comunes para reducciones abiertas incluyen las fracturas del cuello talar desplazadas y las del calcáneo.

☐ Conclusiones

La atención temprana por el cirujano traumatólogo de posibles lesiones esqueléticas puede tener consecuencias notables en el resultado final a corto plazo y evitar la incapacidad a largo plazo. El paciente traumatizado debe inmovilizarse de manera apropiada, lo que podría incluir el uso de una tabla para raquis, inmovilización del cuello y férulas en los miembros para una deformación o lesión obvia. La cabeza de los niños es desproporcionadamente grande durante los primeros cinco años de vida y ello requiere utilizar una tabla raquídea pediátrica o elevar la parte superior de la espalda con un cobertor o un cojín para conservar la posición correcta del raquis cervical. Después de terminar el estudio primario, el guía del grupo de traumatismos debe considerar radiografías anteroposteriores de la pelvis y la columna raquídea. Las placas del raquis cervical deben obtenerse con la valoración primaria. La aclaración de un raquis en C suele requerir la participación del radiólogo, ortopedista o neurocirujano.

Es importante valorar en repetidas ocasiones el estado neurovascular del paciente con múltiples lesiones para evitar las catastróficas consecuencias a largo plazo de la omisión de una lesión vascular, un síndrome de compartimiento o una lesión neurológica. El cuidado del sujeto pediátrico traumatizado está evolucionando para llevarlo a cabo en forma similar al del paciente adulto politraumatizado. Cada vez se aplican más técnicas de fijación interna o externa. Comienzan a surgir datos sobre el resultado final prospectivo en la bibliografía ortopédica pediátrica. Con el establecimiento de bases de datos, el desarrollo de algoritmos terapéuticos y la valoración de los resultados finales del tratamiento mediante métodos validados deben lograrse nuevos adelantos, desde el contacto inicial en el campo hasta la rehabilitación del paciente pediátrico traumatizado. Un área de preocupación constante es aún la prevención.

BIBLIOGRAFIA

1. Charnley J: The Closed Treatment of Common Fractures (3rd ed). London, New York, Churchill Livingstone, 1974.
2. Blount W: Fractures in Children. Baltimore, Williams & Wilkins, 1955.
3. Green N: The evolution of pediatric trauma care [editorial]. J Pediatr Orthop 14:421–422, 1994.
4. Skaggs D: Elbow fractures in children, diagnosis and management. J Am Acad Orthop Surg 5:303–312, 1997.
5. Akbarnia B, Torg JS, Kirkpatrick J, Sussman S: Manifestations of the battered-child syndrome. J Bone Joint Surg 56A:1159, 1974.
6. Kowal-Vern A, Paxton TP, Ros SP, et al: Fracture in the under 3-year-old. Clin Pediatr 31:653, 1992.
7. Wilkins K: The Incidence of Fractures in Children. In Rockwood CA Jr, Wilkins KE, Beaty JH, et al (eds): Fractures in Children. Vol. 4. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996, pp 3–17.
8. Worlock P: Fracture patterns in Nottingham children. J Pediatr Orthop 6:656, 1986.
9. Landin LA: Fracture patterns in children. Acta Orthop Scand 54 (suppl 202):1, 1983.
10. Starfield B: Childhood morbidity: Comparisons, clusters and trends. Pediatrics 88:519, 1991.
11. Peclet MH, Newman KD, Lechelberger MD, et al: Preponderance of injury in children. J Pediatr Surg 25:85, 1990.
12. Ogden J: Complications of Fractures. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1995, p 97.
13. Edvardson P, Syversen SM: Overgrowth of the femur after fracture of the shaft in childhood. J Bone Joint Surg 58B:339–346, 1976.

14. Dormans JP, Azzoni M, Davidson RS, Drummond DS: Major lower extremity lawn mower injuries in children. J Pediatr Orthop 15:78–82, 1995.
15. Hope P, Cole W: Open fractures of the tibia in children. J Bone Joint Surg 74B:546–553, 1992.
16. Kneatsey B, Condon KL: Severe dog-bite injuries introducing the concept of pack attack. A literature review and seven case reports. Injury (England), 26(1):37–41, 1995.
17. Ogden J: Open injuries and traumatic amputations. In Wickland E (ed): Skeletal Injury in the Child (2nd ed). Philadelphia, W.B. Saunders, 1990, p 199.
18. Ogden J: Open injuries and traumatic amputations. In Skeletal Injury in the Child (2nd ed). Philadelphia, W.B. Saunders, 1990, pp 220,221.
19. Sehayak R. Reimplantation in children. Orthop Trans 3:84, 1979.
20. Friedman RJ, Jupiter JB: Vascular injuries in closed extremity fractures in children. Clin Orthop 188:112, 1984.
21. Caffey J: Traumatic cupping of the metaphysis of the growing bones. Am J Res 108:451, 1978.
22. Samson R, Pasternak BM: Traumatic arterial spasm—rarity or non-entity. J Trauma 20:607, 1980.
23. Matsen FA III: Monitoring of intramuscular pressure. Surgery 79:702, 1997.
24. Mubarek SJ, Owen CA, Hargen AR, et al: Acute compartment syndromes: Diagnosis and treatment with the aid of wic catheter. J Bone Joint Surg 60A:1091, 1978.
25. Jones TRB, Mclntyre MC: Venous thrombosis in infancy and childhood. Arch Dis Child 50:153, 1975.
26. Lindsay WD, Walker FG, Farmer AW: Traumatic peripheral nerve injuries in children. Plast Reconstr Surg 30:462, 1962.
27. Ogden J: Complications. In Skeletal Injury in the Child (2nd ed). Philadelphia, W.B. Saunders, 1990, pp 235–264.
28. Wilkins K: Physical and apophyseal injuries. In Rockwood CA Jr, Wilkins KE, Beaty JH, et al (eds): Fractures in Children. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996, pp 103–106.
29. Epps CH, Bowen JR: Physical and apophyseal injuries. In Rockwood CA Jr, Wilkins KE, Beaty JH, et al (eds): Complications in Pediatric Orthopaedic Surgery. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1995.
30. Leonard M, Dubravcik P: Management of fractured fingers in the child. Clin Orthop 73:160–168, 1970.
31. Voto SJ, Weiner DS, Leighley B: Redisplacement after reduction of forearm fractures in children. J Pediatr Orthop 10:79–84, 1990.
32. Ghandi RK, Wilson P, Brown JM, et al: Spontaneous correction of deformity following fractures of the forearm in children. Br J Surg 50:540, 1962.
33. AAOS Monograph Series: Operative management of upper extremity fractures in children.
34. Noonan K, Price C: Forearm and distal radius fractures in children. J Am Acad Orthop Surg 6(3):146–156, 1998.
35. Noonan K, Price C: Forearm and distal radius fractures in children. J Am Acad Orthop Surg 6(3):146–156, 1998.
36. Lane RH, Foster RJ: Skeletal management of humeral shaft fractures associated with forearm fractures. Clin Orthop 195:173–177, 1985.
37. Vandergried R, Tomason J, Ward EF: Open reduction internal fixation of humeral shaft fractures. Results using AP plating techniques. J Bone Joint Surg 68A:430–433, 1986.
38. Rockwood CA, Wilkins KE, Beaty JH: Fractures in Children (4th ed). Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996, p 952.
39. Wilkins KE: AAOS Monograph Series, Operative management of upper extremity fractures.
40. Ogden J: Spine. In Skeletal Injury in the Child (2nd ed). Philadelphia, W.B. Saunders, 1990, p 571.
41. Bracken MD, Shepard MJ, Holford TR, et al: Administration of methyprednisolone for 24 or 48 hours or uirilizad mesylate for 48 hours in the treatment of acute spinal cord injury. Results of the Third National Acute Spinal Cord Injury Randomized Control Trial. National Acute Spinal Cord Injury Study. JAMA 227:1597–1604, 1997.
42. Pollack IF, Pang D: Spinal cord injury without radiographic abnormality (SCIWORA). In Pang D (ed): Disorders of the Pediatric Spine. New York, Raven Press, 1995, pp 509–516.
43. Rumball K, Jarvis J: Seat-belt injuries of the spine in young children. J Bone Joint Surg 571–574, 1992.
44. AAOS Monograph Series. Operative treatment of lower extremity fractures, Hensinger RN, ed, 1992, p 7.
45. Rang M: Children's Fractures (2nd ed). Philadelphia, J.B. Lippincott, 1983.
46. Clinton TD, DeLee JC, Sanders R, et al: Knee ligament injuries in children. J Bone Joint Surg 61A:1195–1201, 1979.

20

DEFORMIDADES DE LA PARED TORACICA

Robert C. Shamberger, MD

Las deformidades congénitas de la pared torácica se dividen a menudo en cinco categorías: *pectus excavatum* (tórax en embudo), *pectus carinatum* (tórax de paloma), síndrome de Poland, defectos esternales y las diversas displasias o deformidades torácicas de los trastornos esqueléticos difusos. En su mayor parte se trata de lesiones que no ponen en peligro la vida y sus anormalidades funcionales son limitadas. Algunas de las raras anomalías, como la ectopia cardiaca torácica y la distrofia torácica asfixiante de Jeune, son casi siempre mortales.

☐ *Pectus excavatum*

El *pectus excavatum* es la deformidad más común de la pared torácica. El esternón está inclinado en sentido posterior hacia el raquis, así como los cartílagos distales inferiores (fig. 20-1). Se presenta en la mayoría de los pacientes (86%) al nacer, o en el primer año de vida, y sólo en un número pequeño de individuos aparece más tarde.[1] El *pectus excavatum* se presenta con una frecuencia más de tres veces mayor en el sexo masculino que en el femenino; se desconocen sus causas, pero existe un factor genético; 37% de los sujetos tiene antecedentes familiares de deformidades en la pared torácica. Aproximadamente 15% de los enfermos presenta escoliosis y 11% tiene antecedentes familiares de escoliosis. El *pectus excavatum* aparece en su grado más grave en relación con el síndrome de Marfan. Se debe considerar la posibilidad de este último síndrome en todos los pacientes con estas deformidades graves, especialmente los varones que también presentan escoliosis. Se practica un examen oftalmológico para identificar subluxación del cristalino, que es patognomónica del síndrome de Marfan. También se obtiene un ecocardiograma en personas con sospecha de síndrome de Marfan. La dilatación de la raíz aórtica y la regurgitación de la válvula aórtica o mitral apoyan el diagnóstico de síndrome de Marfan.

El *pectus excavatum* se acompaña de enfermedad cardiaca congénita en 2% de los pacientes.[1] En la mayoría de ellos se efectúa la reparación de la lesión cardiaca en la lactancia, antes de considerar que la reparación de la pared torácica sea apropiada. En los individuos con lesiones complejas que requieren conductos retroesternales para reparación, puede ser necesario corregir la deformidad de la pared torácica, antes de la reparación cardiaca definitiva, para evitar compresión del conducto por el esternón desplazado en sentido posterior.[2]

En ocasiones se identifica asma en pacientes con *pectus excavatum* y *carinatum*. En una revisión de 694 casos consecutivos de deformidades de la pared torácica, se identificó un subgrupo de 35 sujetos con asma (5.2%). Esta incidencia es comparable con su presencia en una población pediátrica general. No existe evidencia para sugerir que el asma desempeña un papel etiológico en las deformidades de la pared torácica o que las deformidades del tórax empeoran notablemente la evolución clínica del asma.

La valoración exacta de la gravedad de un *pectus excavatum* es importante para identificar qué personas ameritan reparación quirúrgica y para comparar resultados posoperatorios. Se han diseñado varios métodos de gradación de la gravedad de la depresión; todos utilizan proporciones de la distancia entre el esternón y el raquis y la anchura del tórax superior o su amplitud.[3-5]

EFECTOS CARDIOPULMONARES

Algunos investigadores han afirmado que el *pectus excavatum* no produce alteración cardiovascular o pulmonar.[6] Sin embargo, esta opinión contrasta con la impresión clínica general de que muchos pacientes experimentan aumento del vigor después de la reparación quirúrgica. Una revisión ha resumido los estudios clínicos de estos individuos.[7]

Muchos investigadores atribuyen la anormalidad sintomática en el *pectus excavatum* a una disminución del volumen intratorácico. No obstante, es difícil comprobar esta relación con los amplios límites de función cardiopulmonar que existen en personas normales y depende en gran parte del acondicionamiento físico y hábitos corporales.

Un estudio valoró a siete pacientes con *pectus excavatum*, cinco de los cuales estaban sintomáticos con el ejercicio.[8] La capacidad pulmonar total media,

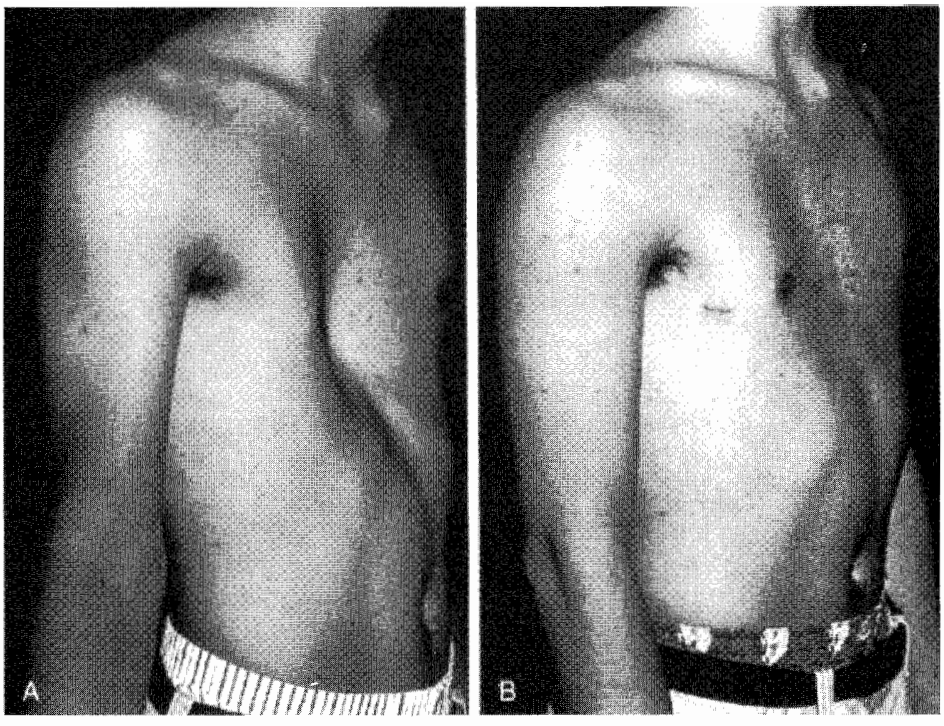


Fig. 20-1. *A*, niño de 14 años de edad con una deformación de *pectus excavatum* simétrica antes de corregirse con un puntal retroesternal. *B*, corrección completa de la deformación siete meses después de la reparación y de extraer el puntal.

expresada como un porcentaje del valor estimado, fue de 79% en sujetos con *pectus excavatum*. La captación medida de oxígeno excedió en forma creciente los valores predichos cuando las cargas de trabajo se acercaban al máximo. En contraste, las personas normales y tres individuos asintomáticos tuvieron una respuesta lineal entre la captación de oxígeno y la carga de trabajo. La captación media de oxígeno con esfuerzo máximo excedió los valores predichos por 25.4% en los enfermos sintomáticos con *pectus excavatum*. Esta mayor captación de oxígeno sugiere un incremento del trabajo de la respiración, aunque la capacidad vital sólo estaba ligeramente reducida o normal. Se valoró la función pulmonar y la tolerancia al ejercicio en 14 pacientes con *pectus excavatum*, antes y después de la reparación.[9] En todos los enfermos, la ventilación voluntaria máxima mejoró notablemente con la reparación, así como la tolerancia al ejercicio, determinada por el tiempo total de ejercicio y máxima captación del mismo. Se observó una disminución consistente de la frecuencia cardiaca a un nivel determinado de trabajo o ejercicio, después de la intervención quirúrgica, pero sin cambio en el consumo de oxígeno. Se aplicó perfusión de xenón (Xe 133) y centelleografía de ventilación para estudiar a 17 pacientes con *pectus excavatum*.[10] De 12 niños con déficit regional ventilatorio, primordialmente en el pulmón inferior izquierdo, siete desarrollaron ventilación normal después de la operación. De los 10 sujetos con anormalidades regionales de la perfusión, también esencialmente en el pulmón inferior izquierdo, seis tuvieron perfusión normal después de la intervención quirúrgica. De los 10 individuos con proporción anormal de la ventilación-perfusión, seis se registraron con proporciones normales.

En un estudio de 88 pacientes con tórax en embudo y de paloma, reparados con una técnica que incluyó una disección bastante extensa de la pared del tórax, se compararon las pruebas de función pulmonar antes y uno a 20 años después de la reparación (media, ocho años).[11] Los estudios preoperatorios se encontraban dentro de los límites normales (más del 80% de lo anticipado), excepto en las personas con escoliosis y tórax en embudo. Los valores en el posoperatorio del volumen espiratorio forzado en un segundo y la capacidad vital fueron menores en todos los grupos cuando se expresaron como porcentaje de lo predicho, aunque los valores absolutos en el seguimiento quizá hayan sido mayores que en la valoración preoperatoria. La valoración radiológica de estos pacientes confirmó una mejoría de la configuración de la pared del tórax, que sugirió que el deterioro relativo de la función pulmonar no resultó de alguna recurrencia de la deformación torácica. Se encontró una relación inversa entre la función preoperatoria y posoperatoria. En sujetos con menos del 75% de la función prevista mejoró la función después de la intervención, mientras que los resultados empeoraron después del procedimiento si los valores del preoperatorio eran mayores del 75% de lo anticipado.

Se encontraron resultados casi idénticos en un estudio en el que se valoró a 152 pacientes antes y durante un seguimiento medio de ocho años después de la operación por tórax en embudo.[12] Estos resultados fisiológicos contrastaron con los de la mejoría subjetiva de

los síntomas de los pacientes y su configuración más adecuada de la pared del tórax después de la reparación. La declinación de la función pulmonar en los estudios del posoperatorio se atribuyó a la operación porque el defecto preoperatorio era al parecer estable sin importar cuál fuera la edad en la reparación inicial. Los dos estudios resultaron defectuosos por la falta obvia de un grupo testigo de edad y gravedad similares sin tratamiento quirúrgico.

En otra investigación se publicaron las presiones transpulmonar y transdiafragmática a la capacidad pulmonar total en 17 pacientes con tórax en embudo.[13] Las valoraciones preoperatoria y de seguimiento a largo plazo se llevaron a cabo por una media de 12 años de diferencia. Las presiones transpulmonar y transdiafragmática reducidas señalaron que el incremento del defecto restrictivo se debió a factores extrapulmonares, no tanto a los pulmonares, o que la corrección quirúrgica propició una mayor rigidez de la pared torácica.

En un estudio interesante[14] en el que se valoró a 12 niños con tórax en embudo se midieron la función pulmonar y pruebas de ejercicio. En ocho se practicó la reparación y se evaluaron antes y después de la operación. Cuatro pacientes se habían sometido a dos valoraciones anteriores pero no se operaron. Se identificó una atenuación de la capacidad pulmonar total en el grupo con reparación en comparación con los valores estables en los controles. En ambos grupos aumentaron en forma apropiada con el ejercicio el gasto cardiaco y el volumen por latido antes y después de la intervención y se pensó que ésta no provocaba ningún efecto fisiológicamente importante sobre la respuesta al ejercicio.

En un estudio grande en el que se valoró la función pulmonar en 138 personas, antes y después de la operación por tórax en embudo, se reconoció una disminución de la capacidad vital durante los dos meses iniciales del posoperatorio, con recuperación hasta los valores anteriores a la intervención alrededor de un año después.[15] A los 42 meses se conservaban los valores en las cifras basales a pesar de una mejoría notoria de la configuración de la pared del tórax. Se encontraron resultados similares en pacientes sometidos a la técnica más extensa de recambio esternal; estos enfermos mostraron una reducción más acentuada y a largo plazo de la capacidad vital.[16]

Se estudió a 35 individuos con tórax en embudo en los cuales se llevó a cabo la reparación durante la adolescencia o la edad adulta temprana (edad 17.9 ± 5.6 años).[17] Se realizaron valoraciones preoperatorias y se repitieron un año después de la operación. La capacidad pulmonar total (86.0% ± 14.4% de lo predicho) y la capacidad vital (79.7% ± 16.2%) preoperatorias eran notablemente menores respecto de los valores previstos y disminuyeron más después de la operación (–9.2% ± 9.2% y –6.6% ± 10.7%, respectivamente). Sin embargo, después de la reparación mejoró de manera significativa la eficiencia de la respiración durante el ejercicio máximo. Antes de la operación había una limitación ventilatoria con el ejercicio en el 43% de los pacientes y una tendencia a la mejoría después de la misma. Sin embargo, el grupo sin limitación ventilatoria al inicio mostró una restricción luego de la operación con un incremento sustancial del consumo de oxígeno.

Considerados en conjunto, estos estudios de función pulmonar durante las últimas cuatro décadas no comprobaron una mejoría consistente de la función pulmonar como resultado de la reparación quirúrgica. De hecho, estudios recientes revelaron un deterioro de la función pulmonar en la valoración a largo plazo atribuible a un incremento de la rigidez de la pared torácica después de la intervención quirúrgica. A pesar de este hallazgo, estudios de carga de trabajo demostraron una mejor tolerancia al ejercicio tras la reparación.

Se practicó cateterismo cardiaco en seis pacientes con grados moderados de *pectus excavatum*.[18] Se obtuvieron presiones normales con los sujetos en reposo y posición supina. El índice cardiaco fue normal en reposo y posición supina y la respuesta al ejercicio moderado fluctuó dentro de los límites normales. La reacción al ejercicio en posición erguida se registró por debajo del valor predicho normal en dos individuos y en límites inferiores de lo normal en tres.

Se efectuaron estudios posquirúrgicos en tres pacientes; dos alcanzaron un nivel más alto de tolerancia al ejercicio después de la operación. El índice cardiaco aumentó 38%. Las frecuencias cardiacas no cambiaron y el incremento resultó el efecto de un volumen por latido aumentado después de la reparación quirúrgica. Se utilizó la angiocardiografía con radionúclidos de primer paso para valorar en forma no invasiva a 13 personas con *pectus excavatum*, en posición erguida, en reposo y durante el ejercicio en bicicleta.[19] Aunque no se advirtieron cambios en la fracción de expulsión ventricular izquierda o gasto cardiaco, sea en reposo o durante el ejercicio, se identificaron incrementos sustanciales de los volúmenes derecho e izquierdo en el posoperatorio, lo que sugirió alivio de la compresión cardiaca. En estos pacientes se llevaron a cabo también estudios de la carga de trabajo. Diez de los 13 fueron capaces de alcanzar la frecuencia cardiaca deseada antes de la reparación quirúrgica, cuatro sin síntomas. Después de la intervención, todos los sujetos, salvo uno, alcanzaron la frecuencia cardiaca deseada durante el protocolo de ejercicios; nueve de 13 niños lograron la frecuencia cardiaca sin presentar síntomas.

En ocasiones, los resultados en esta área de investigación han suscitado diferencias. Se requiere un parámetro reproducible de medición sencilla para valorar a los pacientes con *pectus excavatum* con el objeto de determinar el nivel de impacto cardiopulmonar de la deformidad.

HISTORIA DE LA REPARACION QUIRURGICA

En 1911 y 1913, Meyer y Sauerbruch efectuaron la reparación quirúrgica del *pectus excavatum* y desde entonces los métodos de reparación han evoluciona-

do.[20,21] En 1949, Ravitch describió una técnica que incluía a) extirpación de todos los cartílagos costales deformados con el pericondrio, b) separación del xifoides del esternón, c) separación de los haces intercostales del esternón y d) osteotomía esternal transversa. Esta técnica permitió el desplazamiento del esternón en sentido anterior con alambre de Kirschner.[22]

En 1957 y 1958, Baronofsky y Welch notificaron, respectivamente, una técnica para la corrección del *pectus excavatum* y enfatizaron la importancia de la conservación total de las vainas pericondriales de los cartílagos costales, la preservación de los haces intercostales superiores, una osteotomía esternal y una fijación anterior del esternón con suturas de seda.[23,24] Se han obtenido excelentes resultados con este método.[1] Otros han practicado la fijación apuntalada del esternón para garantizar la estabilidad temprana del mismo en posición anterior.[25,26] Aún no se ha realizado un estudio aleatorio entre estas dos técnicas para comparar los resultados a largo plazo de cada una. Dos grandes series informaron resultados similares con ambos métodos: una comunicó resultados satisfactorios en 92% utilizando puntales, en una cohorte de 1 112 pacientes, en tanto que la otra notificó resultados satisfactorios en 91%, usando un procedimiento sin puntales en 392 personas.[5,27]

Se ha descrito un método de fijación trípode, que incluye osteotomía esternal posterior, resección subpericóndrica de los cartílagos costales inferiores deformados y corte oblicuo de los cartílagos costales normales segundo o tercero.[6] Estos cartílagos seccionados oblicuamente se colocan superpuestos y se aseguran para apoyar el esternón en una posición anterior. En un grupo de 45 pacientes se publicaron resultados satisfactorios en el 100%.

Asimismo, se ha descrito una técnica de rotación esternal,[28,29] practicada sobre todo en Japón. En una gran serie, el esternón se empleó como injerto libre, que se rotó 180° y se aseguró a los cartílagos costales de los cuales se había separado.[30] Este método radical para los niños con *pectus excavatum* ha tenido una aceptación limitada, dadas las alternativas y el riesgo de complicaciones mayores, si ocurre infección.

Se ha publicado también un método para elevar el esternón mediante una barra retroesternal sin resecar ni cortar los cartílagos costales, pero aún se espera su replicación por otros centros para confirmar su seguridad y eficacia.[31]

Se utilizan todavía algunas técnicas para la reparación quirúrgica del *pectus excavatum*. Ningún método se acepta de modo unánime como el procedimiento óptimo. Todos tienen algún riesgo de recurrencia tardía, lo que dificulta el control de este problema. En la figura 20-2 se muestra el método de reparación del autor. Este consiste en aplicar un puntal retroesternal para lograr una fijación anterior sólida del esternón, en particular en niños mayores o adolescentes. El uso de un puntal también evita la necesidad de cortar las vainas pericondrales inferiores del esternón para lograr una movilidad adecuada. Debe utilizarse fijación con puntal en todos los niños con síndrome de Marfan en virtud del índice de recurrencia particularmente alto.

Desde el punto de vista técnico, la reparación secundaria de las depresiones recurrentes es mucho más difícil que la reparación primaria, debido a los cartílagos costales cicatrizados y deformados. La reparación secundaria también se relaciona con una hemorragia mayor y problemas respiratorios posquirúrgicos. La fijación sólida del esternón en posición anterior es crucial para los resultados aceptables en estos individuos. La recurrencia es una complicación frecuente, ya que los cartílagos costales se regeneran mal después de una segunda reparación y no logran soportar el esternón en dirección anterior después de retirar los puntales.

RESULTADOS Y COMPLICACIONES

Las complicaciones posteriores a la reparación quirúrgica deben ser limitadas. El neumotórax es infrecuente y sólo requiere aspiración del aire. Es rara la lesión pulmonar con escape continuo de aire, que necesita de una sonda torácica. Los neumotórax pequeños se pueden observar en forma segura. Son limitados la infección, hematoma o dehiscencia de la herida y raros la hemoptisis, hemopericardio o derrame pericárdico. En pocas ocasiones se requieren transfusiones sanguíneas durante la reparación primaria con electrocauterio, pero sí se necesitan más a menudo en la reparación secundaria. En 5 a 10% de los pacientes de una gran serie con seguimiento adecuado[5,32-34] se informaron recurrencias mayores y en otro 5 a 10% recurrencias moderadas, con una depresión central del tórax.

Una complicación que se identificó en fecha reciente es el deterioro del crecimiento de la pared del tórax. La deficiencia del crecimiento torácico en niños después de reparar el tórax en embudo se describió por primera vez en 1990 y fue más notable en niños operados durante los años preescolares.[35] Se conoce un informe adicional reciente de tres niños que se presentaron en su adolescencia con crecimiento limitado aparente de las costillas después de resecar los cartílagos costales a una edad temprana, que ocasionaba un estrechamiento similar a una banda en la mitad del tórax (fig. 20-3).[36] En algunos casos, la primera y segunda costillas, en las que no se resecaron los cartílagos costales, mostraban un crecimiento excesivo o relativo aparente, que originaba la protrusión anterior de la parte superior del esternón. Este hecho se atribuyó a una lesión de las uniones costocondrales, que son los centros de crecimiento longitudinal de las costillas, y a una disminución del crecimiento del esternón como resultado de la alteración de sus centros de crecimiento o del riego.

Se demostró experimentalmente en conejos de seis semanas de edad que la resección de los cartílagos costales provocó un deterioro notable del crecimiento torácico, en particular del diámetro anteroposterior, durante un periodo de observación de cinco meses y medio.[35] Se advirtió un deterioro menos grave cuando sólo se resecaron las tres cuartas partes internas del

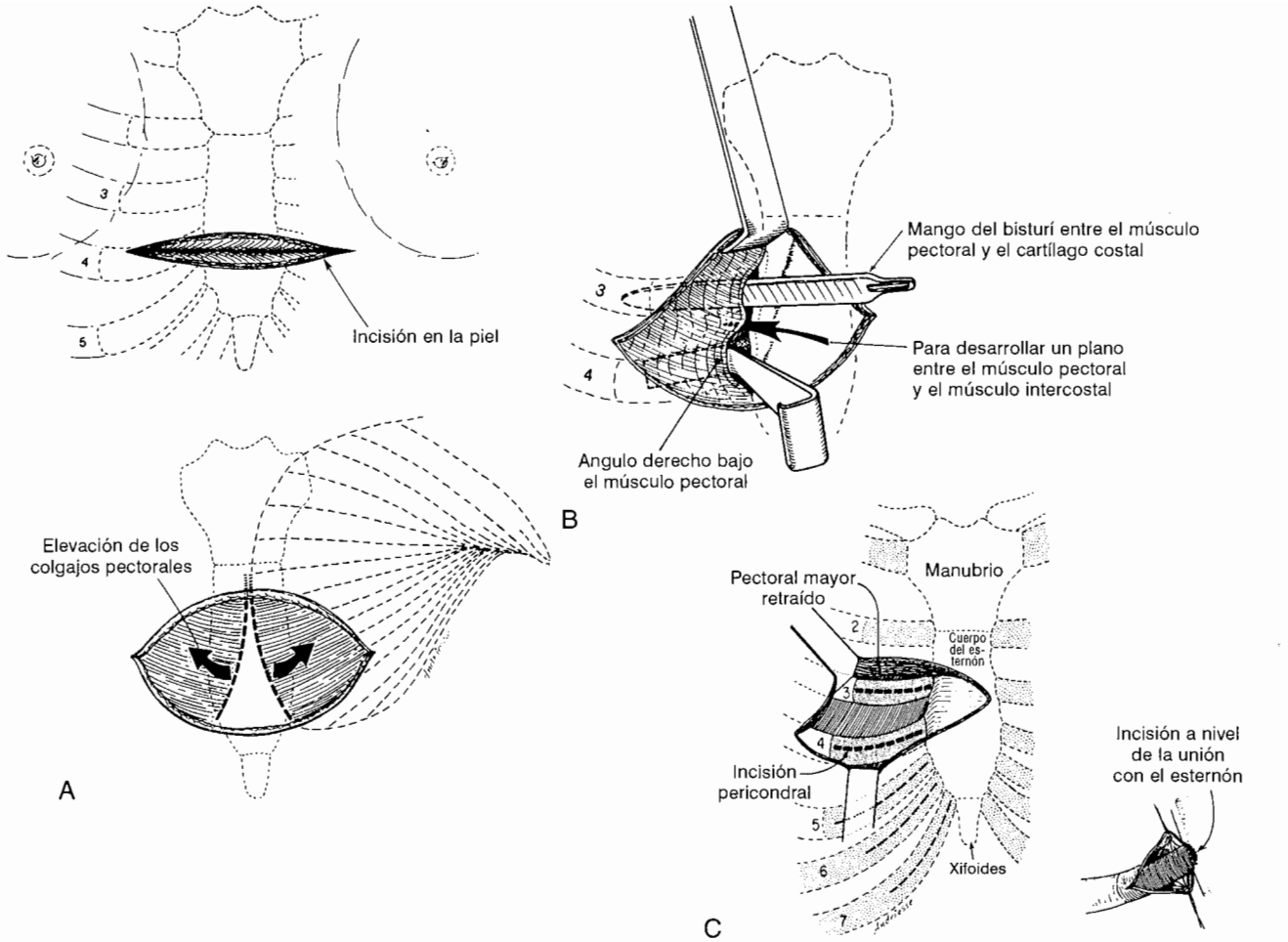


Fig. 20-2. *A*, se traza una incisión transversal por debajo y muy dentro de las líneas de los pezones en el sitio del futuro surco inframamario. Se eleva el músculo pectoral mayor a partir del esternón junto con porciones del pectoral menor y músculo serrato anterior. *B*, el plano correcto de disección del colgajo del músculo pectoral se define mediante el paso de un mango de bisturí directamente anterior a un cartílago costal, después que el lado medial del músculo se eleva con electrocauterio. El mango del bisturí se recoloca con un retractor de ángulo derecho, que se tracciona en sentido anterior. El proceso se repite, anterior a un cartílago costal adyacente. La desviación anterior de los músculos durante la disección facilita la identificación del plano areolar avascular y evita la entrada en los haces musculares intercostales. *C*, la resección subpericondral de los cartílagos costales se logra mediante la incisión del pericondrio en sentido anterior. Luego, el pericondrio se diseca alejándolo de los cartílagos costales en el plano sin sangre, entre el pericondrio y el cartílago costal. El corte hacia atrás del pericondrio, 90° en cada dirección a nivel de su unión con el esternón (*inserto*), facilita la visualización de la pared posterior del cartílago costal.

cartílago costal, dejando los centros de crecimiento en la unión costocondral. Este deterioro se atribuyó a fibrosis y cicatrización dentro de las vainas pericondrales. Estas últimas, el hueso u otros tejidos protésicos que no pueden crecer no deben unirse en la parte posterior del esternón porque forman una estrechez en banda a través del tórax. Esta complicación de retraso del crecimiento torácico se describió principalmente en los sujetos sometidos a la reparación en la niñez temprana y puede evitarse posponiendo la intervención hasta que sean mayores. La preservación de la unión costocondral, dejando un segmento del cartílago en la porción ósea de la costilla, también puede reducir al mínimo el deterioro del crecimiento. En la actualidad, el autor pospone el procedimiento hasta que el niño inicia su brote de crecimiento puberal.

☐ *Pectus carinatum*

El *pectus carinatum* (o tórax de paloma o en quilla) es una deformidad por protrusión del tórax, menos frecuente que el *pectus excavatum*, que constituye sólo el 15% de la serie de deformidades de la pared del tórax. El *pectus carinatum* representa un espectro de deformidades, con afección unilateral o bilateral de los cartílagos costales y con protrusión superior o inferior del esternón. También puede existir una protrusión en quilla en una deformidad mixta, con depresión de los cartílagos por un lado y protrusión del otro y rotación del esternón. La presentación clínica más común de esta deformidad incluye la protrusión del cuerpo del esternón y la protrusión simétrica de los cartílagos costales inferiores (condrogladiolar) (fig. 20-4). Las defor-

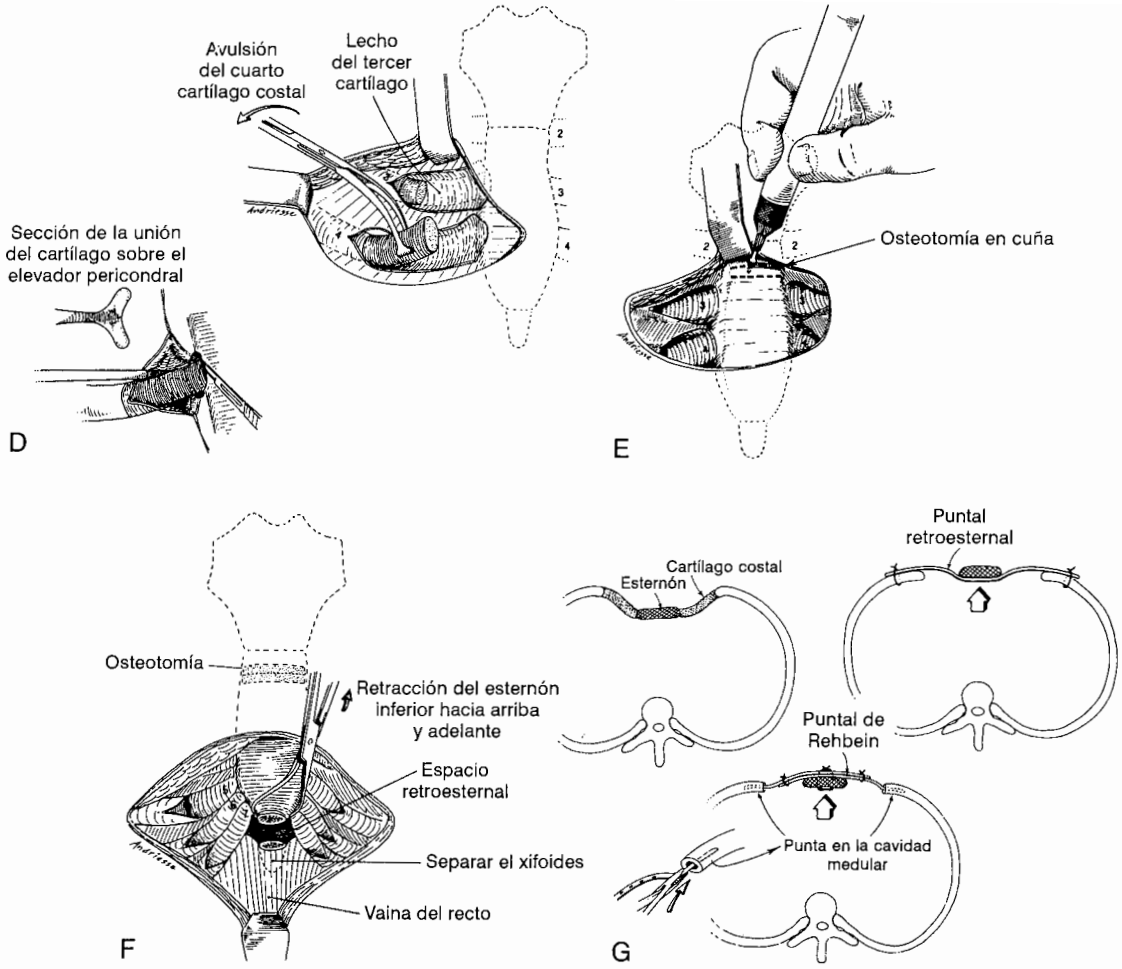


Fig. 20-2. *Continuación. D,* los cartílagos se seccionan a nivel de la unión del esternón mediante un bisturí con el elevador pericondral de Welch, sostenido posteriormente para elevar el cartílago y proteger el mediastino (*inserto*). El cartílago seccionado puede entonces sostenerse con una pinza de Allis; se eleva y divide lateralmente, dejando un segmento de cartílago como unión costocondral para preservar el centro de crecimiento endocondral. *E,* se crea la osteotomía esternal por arriba del nivel del último cartílago deformado y la angulación posterior del esternón, casi siempre el tercer cartílago pero en ocasiones el segundo. Se crean dos osteotomías esternales transversas a través de la corteza anterior, mediante una fresa de aire Hall, con una separación de 2 a 4 mm. *F,* la base del esternón y el colgajo del músculo recto se elevan con dos pinzas de toalla y se fractura la pared posterior del esternón. El xifoides puede dividirse desde el esternón con electrocauterio. Esta maniobra permite la entrada en el espacio retroesternal, lo que puede ser necesario para pasar el poste por detrás del esternón. Es importante conservar la inserción de las vainas pericondrales para evitar una depresión desagradable en la base del esternón. *G,* demostración del uso de los puntales retroesternales y los puntales de Rehbein; estos últimos se introducen en la cavidad medular (*inserto*) de la tercera o cuarta costilla y a continuación se unen entre sí en la línea media para crear un arco metálico anterior al esternón. Se sutura el esternón al arco para asegurarlo en una posición anterior. El puntal retroesternal se coloca detrás del esternón y se aseguran los extremos costales en ambos lados para evitar su migración.

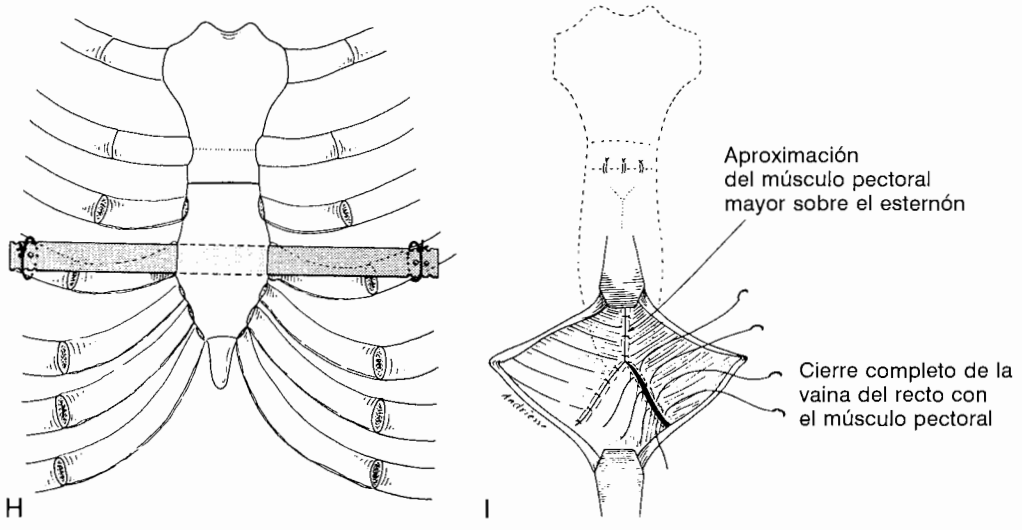


Fig. 20-2. *Continuación. H,* esquema anterior del puntal retroesternal. Se corta la vaina pericondral de la cuarta o la tercera costillas en su unión con el esternón y se diseca en forma roma el espacio retroesternal para permitir el paso del puntal detrás del esternón. Es necesario crear un espacio adecuado para no lesionar el pericardio. El puntal se asegura con dos suturas pericostales a los lados para evitar que migre. *I,* los colgajos de músculo pectoral se aseguran a la línea media del esternón avanzándolos para obtener cobertura de todo el esternón. El colgajo del músculo recto se une entonces a los colgajos de músculo pectoral. (*A* a *F* e *I* tomados de Shamberger RC, Welch KJ: Surgical repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg 23:615-622, 1988 [*D* y *F* adaptados]. *G* y *H* tomados con autorización de Shamberger RC: Chest wall deformities. In Shields TW [ed]: General Thoracic Surgery [4th ed]. New York, Williams & Wilkins, 1994, con autorización.)

midades asimétricas con protrusión unilateral de los cartílagos costales son menos frecuentes y la deformidad mixta es la más rara. La deformidad superior condromanubrial, poco común, incluye prominencia del manubrio y cartílagos costales superiores y depresión relativa del gladiolo o cuerpo del esternón (fig. 20-5).

Se desconocen las causas del *pectus carinatum*. Esta afección se presenta con una frecuencia tres veces mayor en varones que en mujeres. A menudo aparece durante la niñez y la adolescencia, a diferencia del *pectus excavatum*, que habitualmente es obvio al nacimiento o durante el primer año de vida. El *pectus carinatum* se observa al nacimiento sólo en una tercera parte de los pacientes que presentan esta deformidad y casi en la mitad aparece después del inicio del crecimiento púber.[37] El tórax de paloma tiene incidencia familiar y 26% de los individuos posee antecedentes familiares de deformidades de la pared torácica. También se reconoce un nexo con la escoliosis, como en el *pectus excavatum*; 15% de las personas padece escoliosis y 12% antecedentes familiares de escoliosis. Se debe sospechar el síndrome de Marfan en los niños más pequeños con *pectus carinatum*, que evidencian escoliosis acompañante, o en quienes experimentan grados extremadamente graves de la deformidad.

EFECTOS CARDIOPULMONARES

No se ha demostrado alteración cardiopulmonar por el *pectus carinatum*. Las consideraciones para la reparación de esta lesión se deben basar únicamente en la gravedad de la deformidad. Los pacientes se pueden quejar de hipersensibilidad en el área de la protrusión, resultado de traumatismo local frecuente.

HISTORIA DE LA REPARACION QUIRURGICA

Los métodos de reparación del *pectus carinatum* han evolucionado durante cuatro décadas desde que se realizó la primera corrección. En 1952, Ravitch informó la reparación de una prominencia condromanubrial, que se logró mediante resección de múltiples cartílagos costales deformados y creando una osteotomía doble en el esternón.[38] Los esfuerzos ulteriores incluyeron resección de la porción anterior del esternón e incluso resección subperióstica de todo el esternón.[39] Por lo general se trataba de intentos cruentos y fallidos de corregir la deformidad.

Las técnicas modernas se aplicaron por primera vez en 1963, con la práctica de la resección subpericóndrica de los cartílagos costales, resección de la porción inferior del esternón y avance de los músculos rectos hacia el esternón restante.[40] Los métodos subsecuentes descritos en 1973 incluyeron resección subpericóndrica de los cartílagos costales prominentes y conservación de toda la longitud del esternón. La protrusión anterior se corrigió mediante colocación de una osteotomía transversa a través de la corteza anterior del esternón y fractura de la corteza posterior, lo que permitió el desplazamiento posterior del esternón.[41] Esta técnica aún se utiliza en la actualidad con excelentes resultados (fig. 20-4*B*).[37]

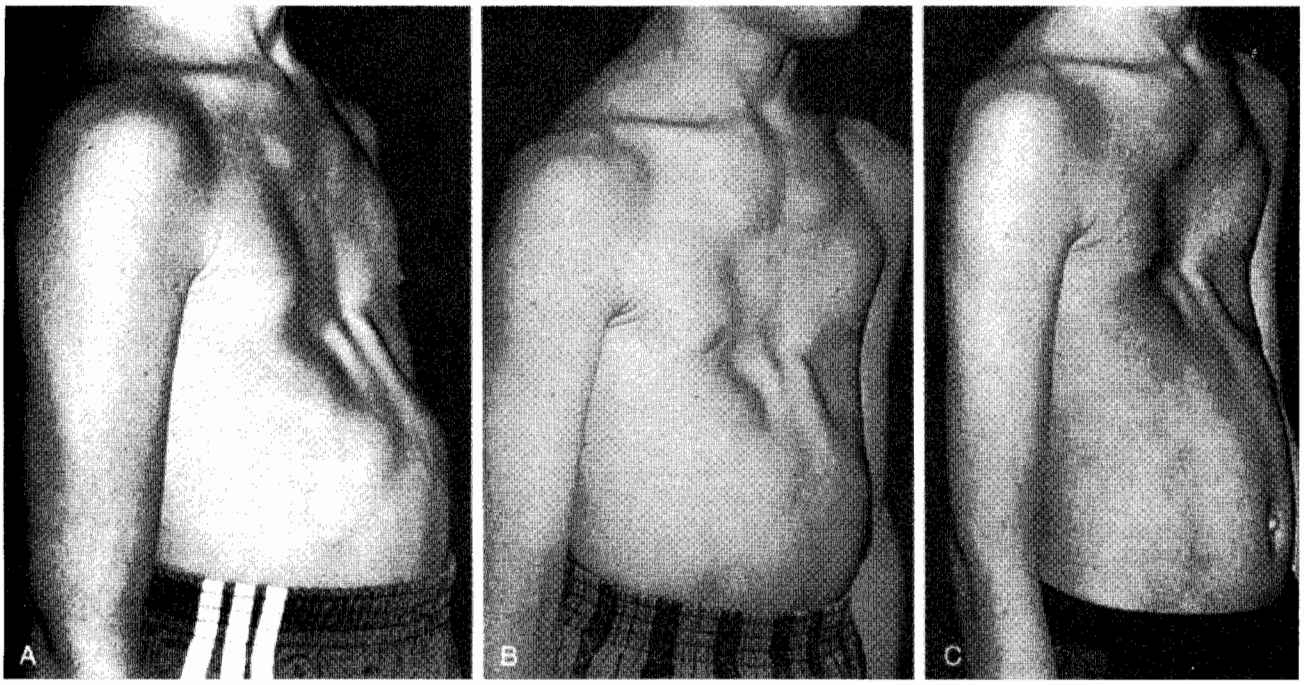


Fig. 20-3. Un niño en el que se efectuó una reparación de *pectus excavatum* a los cuatro años de edad muestra una recurrencia central amplia y progresiva y crecimiento excesivo relativo de los cartílagos costales no resecados superiores y de las costillas a los (*A*) 9, (*B*) 13 y (*C*) 17 años de edad.

RESULTADOS Y COMPLICACIONES

Por lo regular se logran inmejorables resultados con los métodos actuales de reparación. Rara vez se requieren transfusiones sanguíneas. Los neumotórax no son frecuentes y casi siempre ameritan sólo aspiración. La recurrencia es rara y se limita a aquellos pacientes sometidos a reparación quirúrgica antes de su madurez total, con resección unilateral de los cartílagos costales afectados. La protrusión de los cartílagos contralaterales se puede desarrollar antes de llegar al crecimiento total. La deformidad persistente también se presenta luego de una resección inicial inadecuada de la deformidad y habitualmente incluye los cartílagos costales inferiores, que se insertan en el arco costal.

☐ Síndrome de Poland

El síndrome de Poland es una constelación de anomalías que incluye ausencia de los músculos pectorales mayor y menor, sindactilia, braquidactilia, atelia o amastia, costillas deformes o faltantes, ausencia de pelo axilar y poca grasa subcutánea (fig. 20-7). Este síndrome se describió en la bibliografía francesa y alemana

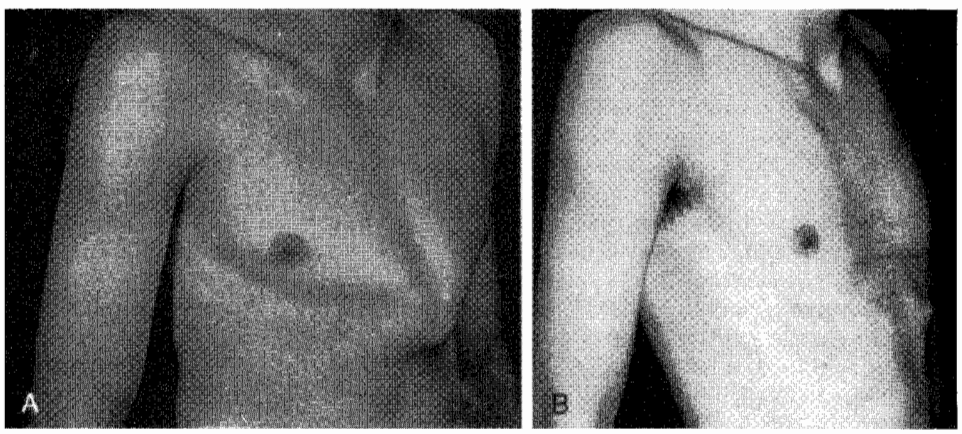


Fig. 20-4. *A*, varón de 19 años de edad con una deformación de *pectus carinatum* inferior simétrica (condrogladiolar). *B*, configuración de la pared del tórax después de la operación.

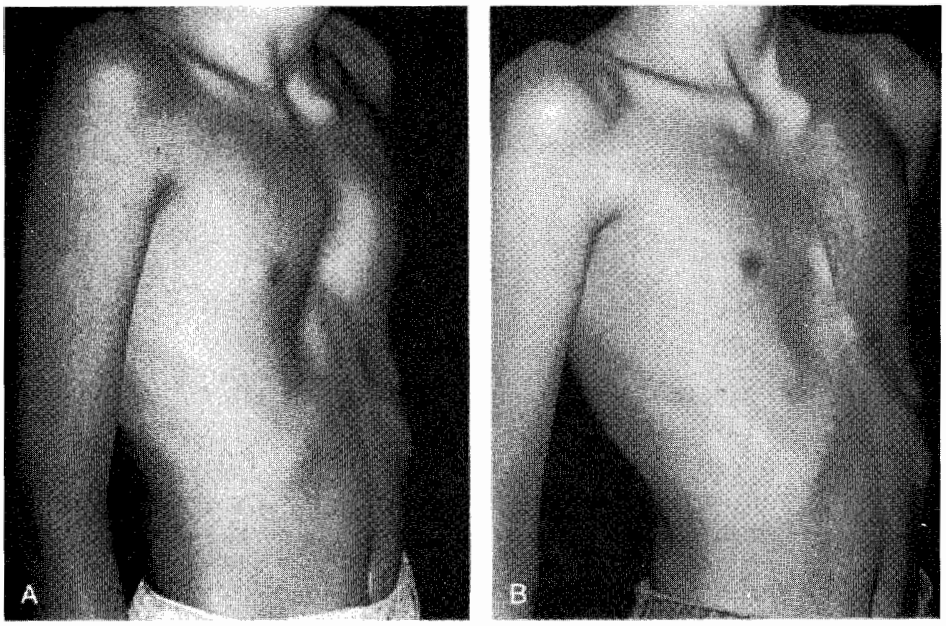


Fig. 20-5. *A*, niño de 15 años de edad con una deformación de *pectus carinatum* superior (condromanubrial). Obsérvese la protrusión del manubrio y los cartílagos costales segundo y tercero superiores y la depresión posterior relativa de la porción inferior del esternón. *B*, corrección de ambos componentes de la deformación vista en el posoperatorio. (Tomado de Shamberger RC, Welch KJ: Surgical repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg 23:615-622, 1988.)

en 1826 y 1839,[42,43] pero su nombre se debe al estudiante de medicina inglés Alfred Poland, quien en 1841 publicó una descripción parcial de la deformidad, tal y como se presentó en su disección anatómica.[44] En 1895 se elaboró un resumen de la descripción del espectro total de la deformidad.[45]

En cada paciente afectado se observan varios componentes del síndrome. Las lesiones de la mano son especialmente variables en la extensión y gravedad de la afección. El síndrome de Poland tiene una ocurrencia esporádica estimada entre 1 en 30 000 y 1 en 32 000 nacimientos vivos y rara vez es familiar.[46,47] Se ha postulado como origen del síndrome de Poland la migración anormal del tejido embrionario que forma los músculos pectorales, la hipoplasia de la arteria subclavia o las lesiones *in utero*. Sin embargo, hasta la fecha no se ha establecido una causa.

La afección de la pared torácica en el síndrome de Poland puede ser variable, desde hipoplasia discreta de las costillas y cartílago costal del lado ipsolateral hasta aplasia de la porción anterior de las costillas y todos los cartílagos costales (fig. 20-8). En una serie de 75 pacientes con síndrome de Poland, 41 tuvieron contornos normales de la pared torácica; 10 evidenciaron hipoplasia de las costillas, sin áreas localizadas de depresión; 16 mostraron deformidades por depresión de las costillas, bastante acentuadas en 11 casos; y ocho sufrieron aplasia de las costillas.[48] No se observó correlación entre la extensión de las deformidades de la mano y las de la pared torácica.

Se requiere reparación quirúrgica en el síndrome de Poland sólo para una pequeña porción de los sujetos que padecen aplasia de las costillas o una deformidad notable por depresión (fig. 20-9).[48] Con frecuencia, las protrusiones contralaterales en quilla de los cartílagos costales se presentan en personas con depresiones importantes (fig. 20-8*B*) y también se pueden corregir en el momento de la reparación.[49] Ravitch utilizó injertos de costilla hendida cubiertos con fieltro de teflón para la reparación.[50] Otros han usado colgajos del músculo *latissimus dorsi*, con colocación de injertos costales.[49,51] La reconstrucción de la pared torácica, antes de la corrección de la hipoplasia o aplasia de la mama, es importante en las mujeres con el fin de proporcionar una base óptima para el aumento (fig. 20-10). Por lo general no se practica la rotación del músculo *latissimus dorsi* en varones, pero es útil en mujeres, para propósitos de reconstrucción mamaria.[52]

☐ Defectos esternales

Los defectos esternales constituyen un amplio espectro de deformidades raras del esternón, corazón y pared superior del abdomen. Se consideran mejor como cuatro entidades con cierta sobreposición entre una categoría y otra, que se pueden delimitar mejor de acuerdo con la cubierta hística del corazón.

ECTOPIA CARDIACA TORACICA

Estas anomalías son el típico "corazón desnudo" sin estructuras somáticas suprayacentes. La orientación del vértice del corazón es anterior y muchas veces cefálico (fig. 20-11). Son frecuentes las anormalidades cardiacas intrínsecas, en especial tetralogía de Fallot, estenosis de la arteria pulmonar, transposición de grandes arterias y defectos del tabique interventricular.[53] Puede estar presente un onfalocele inferior al defecto esternal, pero no cubre el corazón. La reparación de estas anormalidades casi nunca ha tenido éxito y sólo se han

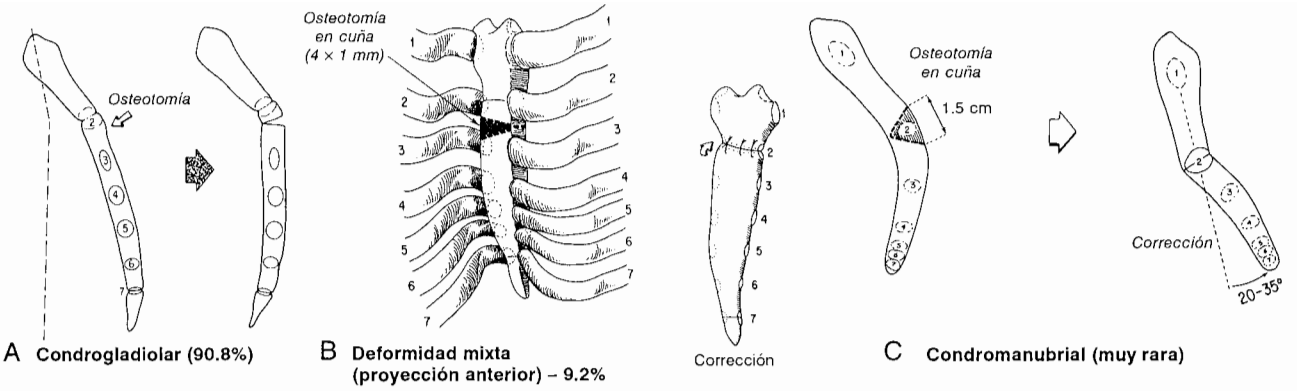


Fig. 20-6. *A*, la deformidad condrogladiolar se trata con osteotomía sencilla o doble después de la exposición y resección de los cartílagos costales, como se practica en un *pectus excavatum*. Esta maniobra permite el desplazamiento posterior del esternón a una posición ortotópica. *B*, la deformidad mixta del pecho se corrige mediante resección total y simétrica de los cartílagos costales tercero a séptimo, seguida por una osteotomía esternal transversa y oblicua (0 a 10°) en forma de cuña. El cierre de este defecto hace posible el desplazamiento anterior y la rotación del esternón. (Tomado de Shamberger RC, Welch KJ: Surgical correction of pectus caritanum. J Pediatr Surg 22:48-53, 1987.) *C*, la representación lateral del esternón deformado en el defecto condromanubrial muestra la osteotomía esternal futura, amplia y en forma de cuña, colocada a través de la corteza anterior en la unión esternomanubrial obliterada (*izquierda*). El cierre de la osteotomía después de la fractura de la corteza posterior logra el desplazamiento posterior de la porción superior del esternón, que se asegura sólo con su fijación a la primera costilla. La porción inferior del esternón se corrige 20 a 35° (*derecha*). (Tomado de Shamberger RC, Welch KJ: Surgical repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg 23:615-622, 1988.)

informado tres sobrevivientes, todos sin anormalidades cardiacas intrínsecas. Se tolera mal el retorno del corazón al tórax, presuntamente debido a la torsión de los grandes vasos y compresión del corazón. Se requieren nuevos métodos para construir la pared torácica alrededor de la parte anterior del corazón para salvar a los lactantes con ectopia cardiaca torácica.

ECTOPIA CARDIACA CERVICAL

Los pacientes con ectopia cardiaca cervical se distinguen de quienes sufren ectopia cardiaca torácica únicamente por el grado de desplazamiento superior del corazón. Muchas veces se observa fusión entre el vértice del corazón y la boca. Estos lactantes presentan otras anormalidades congénitas graves. Ninguno ha sobrevivido.

ECTOPIA CARDIACA TORACOABDOMINAL

En este grupo de sujetos, el corazón está cubierto por una membrana semejante a un onfalocele, o una piel delgada, a menudo pigmentada, con un esternón hendido en su parte inferior (fig. 20-12). El corazón no muestra la rotación anterior grave, presente en la ectopia cardiaca torácica. Las anomalías cardiacas intrínsecas son comunes en estos individuos, casi siempre la tetralogía de Fallot, divertículo del ventrículo izquier-

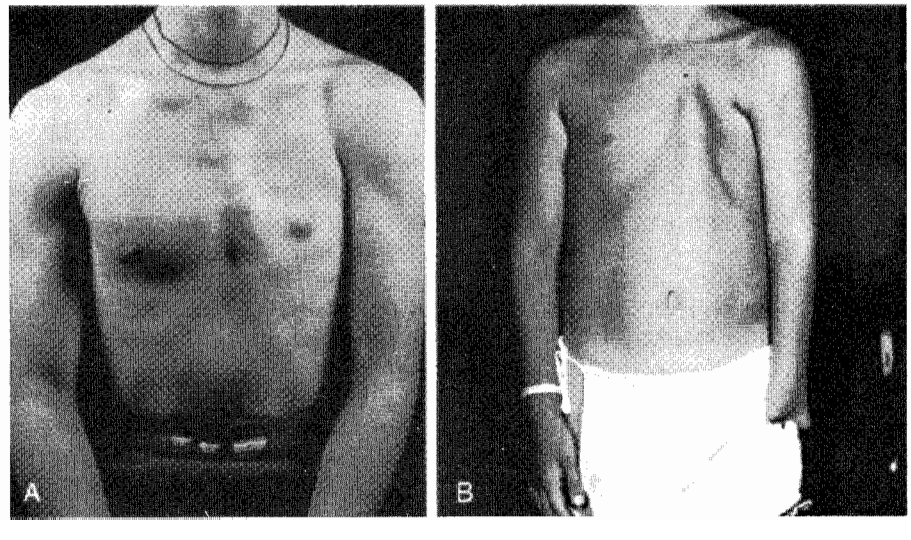


Fig. 20-7. *A*, un joven de 17 años sin músculos pectorales mayor y menor e hipoplasia ligera del pezón, con contorno normal de la pared torácica. *B*, niño de ocho años con aplasia de la tercera a quinta costillas y oblicuidad del esternón. Nótese también la grave deformidad adjunta de la mano ipsolateral. (Tomado de Shamberger RC, Welch KJ, Upton J III: Surgical treatment of thoracic deformity in Polands syndrome. J Pediatr Surg 24:760-766, 1989.)

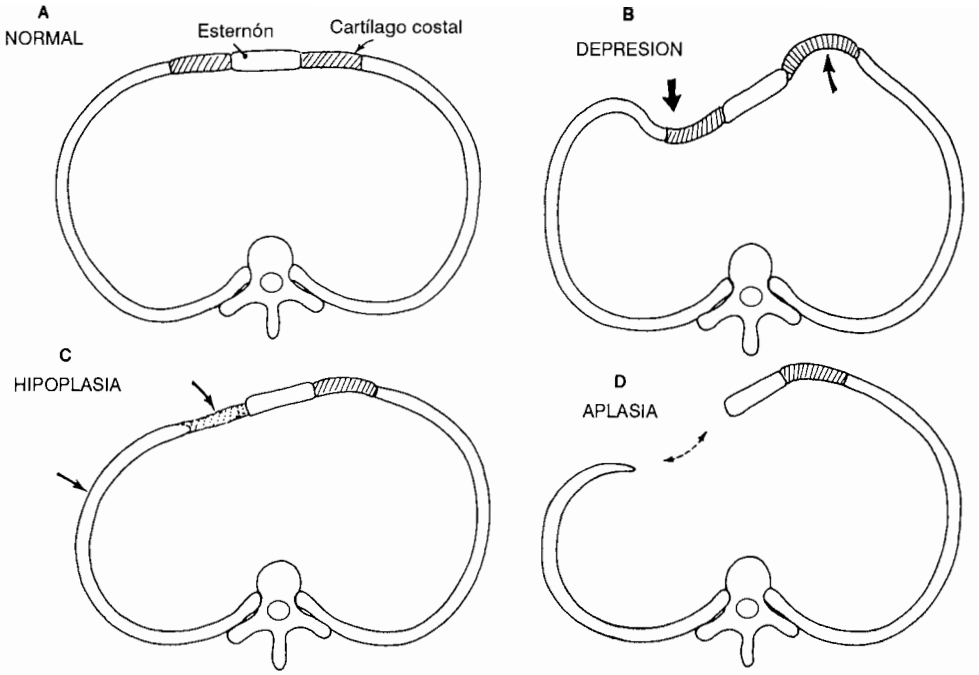


Fig. 20-8. Espectro patológico de la caja torácica en el síndrome de Poland. *A*, con mayor frecuencia se observa una caja torácica totalmente normal, únicamente sin los músculos pectorales. *B*, se advierte la depresión de la pared torácica del lado afectado, con rotación y a menudo depresión del esternón. No es infrecuente que exista protrusión carinata del lado contralateral. *C*, se reconoce hipoplasia de las costillas del lado afectado pero sin una depresión considerable; casi nunca amerita corrección quirúrgica. *D*, por lo general la aplasia de una o más costillas se acompaña de depresión de las costillas adyacentes en el lado afectado y rotación del esternón. (Tomado de Shamberger RC, Welch KJ, Upton J III: Surgical treatment of thoracic deformity in Polands syndrome. J Pediatr Surg 24:760-766, 1989.)

do y anormalidades del tabique interventricular.[53] Los defectos del diafragma y pericardio, además de los del esternón, corazón y pared abdominal, completan las anomalías que acompañan a la pentalogía de Cantrell. La reparación de estas irregularidades es mucho más exitosa que la de la ectopia cardiaca torácica. La intervención quirúrgica inicial se debe enfocar en los defectos de la piel suprayacente al corazón y cavidad abdominal. Se prefiere la extirpación primaria del onfalocele con cierre de la piel para evitar infección y mediastinitis, aunque varias personas se han tratado con éxito mediante la aplicación local de astringentes tópicos, lo que hace posible la epitelización secundaria. La cobertura de la pared abdominal se puede completar mediante movilización de la pared abdominal lateral con colgajos o material protésico. La reparación completa del defecto intracardiaco se realiza mejor antes de colocar una malla protésica suprayacente al corazón.

ESTERNON HENDIDO O BIFIDO

El esternón hendido o bífido casi siempre es corregible. Los pacientes de este grupo tienen un corazón por lo demás normal, esternón parcial o completamente hendido, cubierta de piel normal y pericardio intacto (fig. 20-13). El onfalocele no se vincula con un esternón hendido. El defecto esternal, si es parcial, incluye sobre todo la parte superior del esternón y el manubrio. Lo anterior contrasta con la ectopia cardiaca torácica o la toracoabdominal, en las cuales los defectos parciales incluyen esencialmente la parte inferior del esternón.[53] La mayoría de los individuos evidencia un esternón hendido de forma parcial, con el xifoides o tercio inferior del cuerpo esternal intactos. En la figura 20-14 se muestran los métodos de reparación. Es importante corregir estas anomalías en la lactancia, cuando la pared torácica es plegable y las mitades esternales se pueden aproximar sin dificultad. Cuando la reparación se lleva a cabo en un niño mayor, algunas veces se requieren condrotomías oblicuas para permitir la expansión de la pared torácica y limitar la compresión cardiaca.[54]

☐ Deformidades torácicas en los trastornos esqueléticos difusos

DISTROFIA TORACICA ASFIXIANTE (SINDROME DE JEUNE)

En 1954, Jeune describió por primera vez a un recién nacido con tórax rígido estrecho y múltiples anormalidades de los cartílagos.[55] El paciente murió en el periodo perinatal por insuficiencia respiratoria. Investigaciones subsecuentes caracterizaron de manera adicional esta forma de osteocondrodistrofia, que presenta afección esquelética variable. El síndrome de Jeune es hereditario, con un patrón autosómico recesivo, y no se relaciona con anormalidades cromosómicas.[56] Su rasgo más notorio es un tórax estrecho en forma de campana y un abdomen protuberante. El tórax es estrecho en los ejes transverso y sagital y tiene poco movimiento respiratorio debido a la dirección horizontal de las costillas (fig. 20-15). Estas últimas son cortas y anchas y las uniones costocondrales desplegadas apenas alcanzan la línea axilar anterior. El cartílago costal es abundante e irregular, como un rosario raquítico. El examen microscópico de la unión costocondral revela osificación endocondral que progresa de manera des-

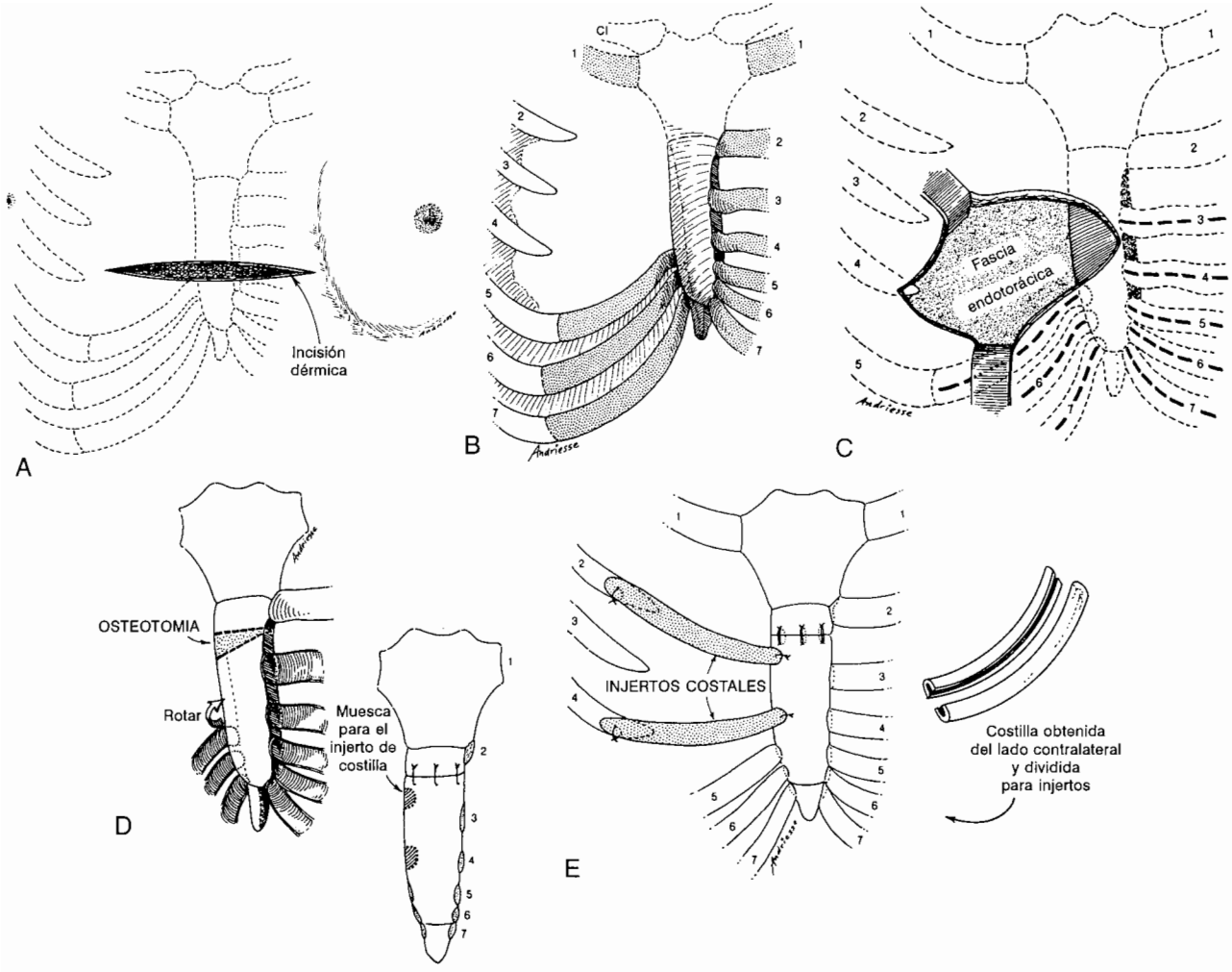


Fig. 20-9. *A*, la incisión transversal se traza por debajo y dentro del espacio entre los pezones. En las mujeres, se coloca en el futuro un pliegue inframamario. *B*, representación esquemática de la deformidad, con rotación del esternón, depresión de los cartílagos del lado afectado y protrusión carinata del lado contralateral. *C*, en casos con aplasia de las costillas, la fascia endotorácica se encuentra directamente debajo del tejido subcutáneo atenuado y de la fascia pectoral. El colgajo de músculo pectoral se eleva sobre el lado contralateral con la fascia pectoral, si existe, sobre el lado afectado. Se practica resección subpericóndrica de los cartílagos costales, como lo muestra la línea de guiones, conservando la unión costocondral. Rara vez se debe prolongar esta resección hasta el nivel del segundo cartílago costal. *D*, se crea una osteotomía esternal transversa y oblicua en forma de cuña por debajo del segundo cartílago costal. El cierre de este defecto con suturas de seda gruesa o elevación del esternón mediante un puntal corrige el desplazamiento posterior y la rotación del esternón. *E*, en casos de aplasia costal, se obtienen injertos costales hendidos de la quinta o sexta costillas contralaterales, y se aseguran medialmente con suturas de alambre, en las muescas que se realizan en el esternón, y también con alambre a las costillas nativas lateralmente. Las costillas se dividen como se muestra, a lo largo de sus ejes cortos para conservar la máxima fuerza mecánica. (Tomado de Shamberger RC, Welch KJ, Upton J III: Surgical treatment of thoracic deformity in Polands syndrome. J Pediatr Surg 24:760-766, 1989.)

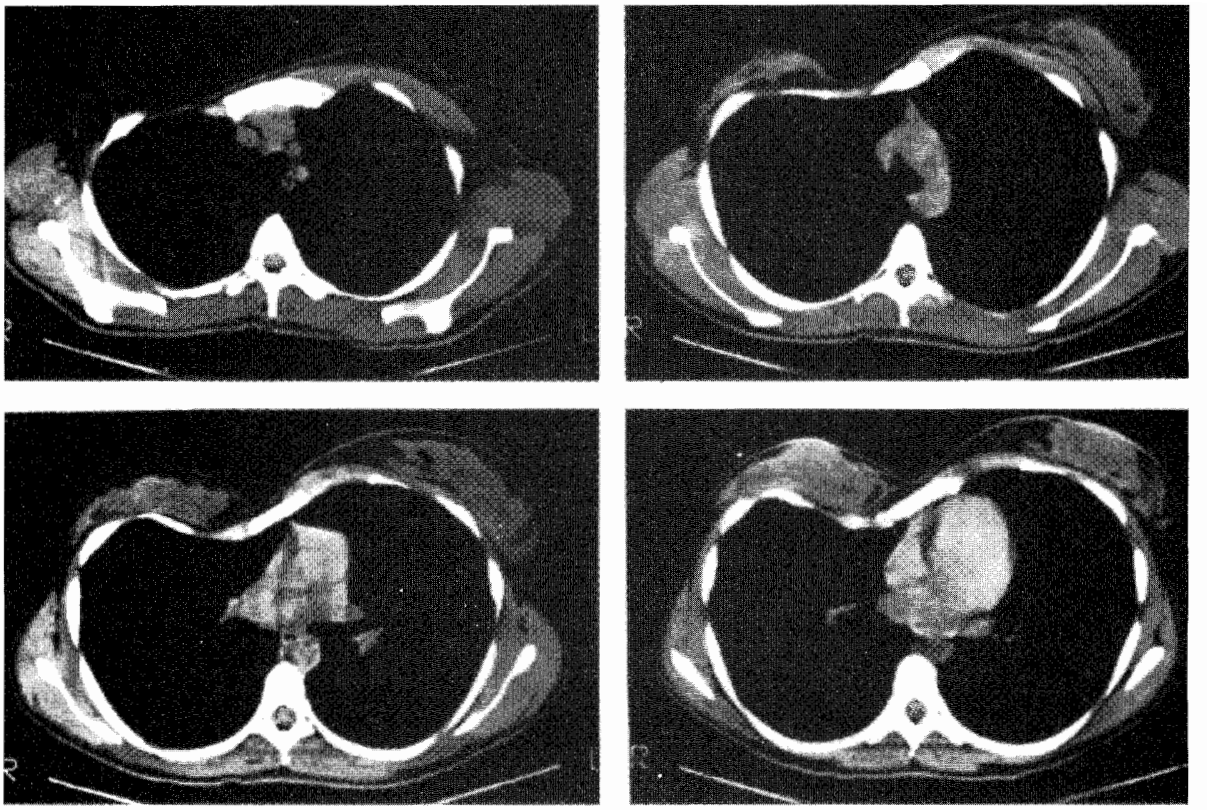


Fig. 20-10. Tomografía computadorizada de una mujer de 24 años de edad con síndrome de Poland. La depresión de las costillas en el lado afectado es aparente, así como la protrusión carinata en el lado contralateral. También es obvia la hipoplasia de la mama del lado dañado.

ordenada y deficiente y da lugar a la disminución de la longitud costal.

Las anormalidades esqueléticas acompañantes que se presentan con este síndrome incluyen extremidades cortas y gordas, con huesos relativamente cortos y anchos. Las clavículas están en una posición fija y elevada y la pelvis es pequeña e hipoplásica con huesos iliacos cuadrados.

Fig. 20-11. Lactante con ectopia cardiaca torácica sin un defecto significativo de la pared abdominal. El lactante también muestra la característica inserción alta del ombligo y proyección anterior del vértice del corazón.

Fig. 20-12. Recién nacido con ectopia cardiaca toracoabdominal (pentalogía de Cantrell). Se observa ensanchamiento de la cavidad torácica inferior con un onfalocele epigástrico grande. El tabique transverso del diafragma y la porción inferior del pericardio están ausentes. El paciente también había presentado tetralogía de Fallot.

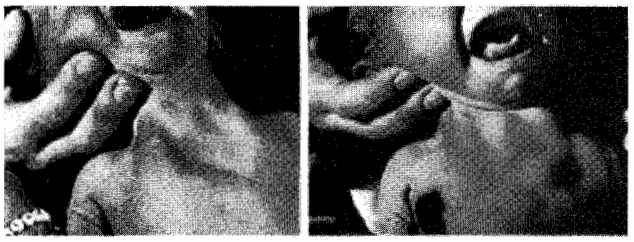


Fig. 20-13. Recién nacido con esternón bífido. El llanto intenso demuestra retracción del defecto durante la inspiración (*izquierda*) y protrusión durante la espiración o maniobra de Valsalva (*derecha*).

El síndrome muestra expresión y grado variables de afección pulmonar. Los primeros casos informados resultaron en muertes neonatales. Sin embargo, los informes posteriores han documentado una amplia variedad de sobrevida en enfermos con este síndrome.[57] Los hallazgos patológicos de la necropsia son variables y muestran unos límites de desarrollo pulmonar anormales, aunque en la mayor parte de los casos el desarrollo bronquial es normal y la disminución en las divisiones alveolares es variable.[58]

Las intervenciones quirúrgicas para este trastorno han tenido éxito muy limitado; todas han incluido la sección del esternón de manera longitudinal y la ampliación de la distancia entre las dos mitades esternales para incrementar el volumen intratorácico. Se han utilizado injertos costales, puntales de acero inoxidable, injertos de hueso iliaco con fijación mediante placa de metal y prótesis de metilmetacrilato con objeto de conservar la separación esternal. Los resultados de estos intentos quirúrgicos dependen del grado de hipoplasia pulmonar subyacente.[59]

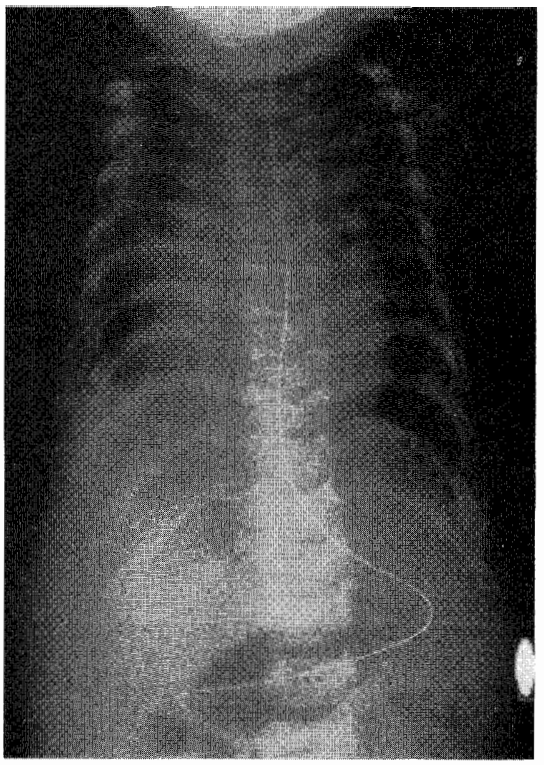


Fig. 20-15. Lactante con distrofia torácica asfixiante (síndrome de Jeune). La radiografía muestra las costillas horizontales cortas y el tórax estrecho, con volúmenes pulmonares limitados.

DISPLASIA ESPONDILOTORACICA (SINDROME DE JARCHO-LEVIN)

La displasia espondilotorácica es una deformidad autosómica recesiva que incluye múltiples malforma-

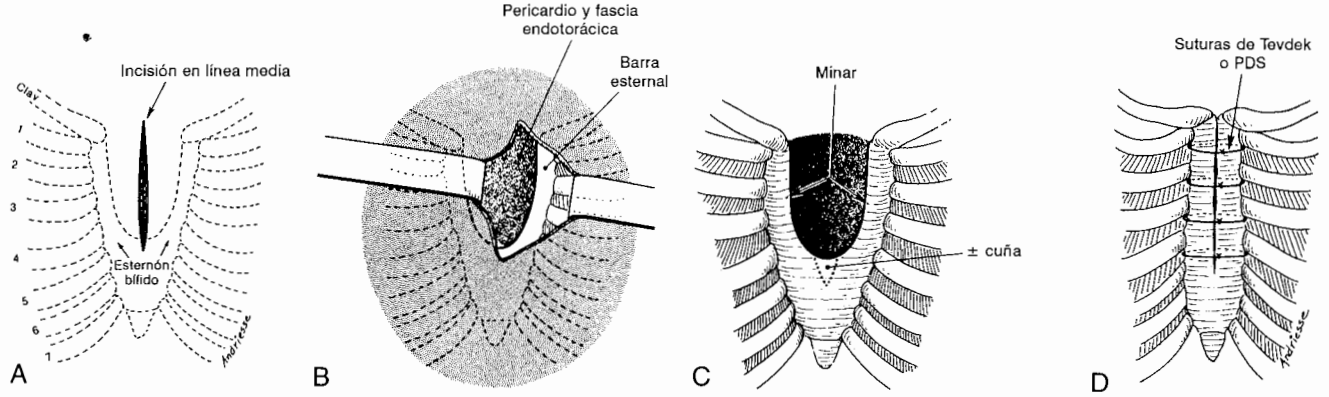


Fig. 20-14. *A*, la reparación de un esternón bífido se practica mejor a través de una incisión longitudinal que se extiende a lo largo del defecto. Estas anomalías están hendidas de modo característico en sentido superior, como se muestra. *B*, directamente debajo de los tejidos subcutáneos se encuentran las barras esternales con el origen de los músculos pectorales en la cara lateral de las barras. La fascia endotorácica y el pericardio están justo por debajo de estas estructuras. *C*, la fascia endotorácica se retira de las barras esternales en sentido posterior, con disección roma para permitir la colocación segura de las suturas. La aproximación de las barras esternales puede facilitarse mediante la extirpación de una cuña de cartílago en sentido inferior. La reparación se logra mejor en el periodo neonatal debido a la flexibilidad de la pared torácica. *D*, el cierre del defecto se logra con suturas Tevdek 2-0 o polidioxanona (PDS). (Tomado de Shamberger RC, Welch KJ: Pediatr Surg Int 5:156-164, 1990.)

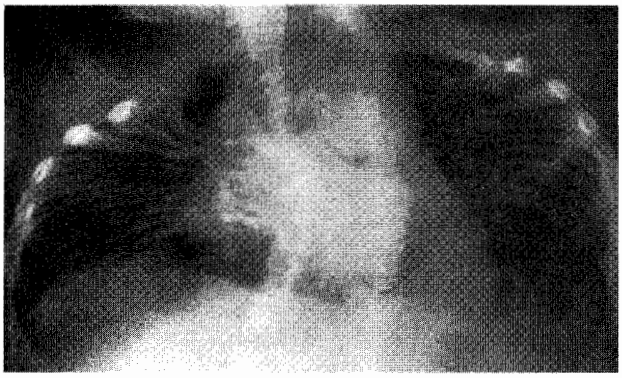


Fig. 20-16. Radiografía de un lactante con displasia espondilotorácica (síndrome de Jarcho-Levin). La anormalidad grave del raquis es aparente, con múltiples hemivértebras y costillas semejantes a un cangrejo, con aproximación estrecha posterior y desplegamiento anterior.

ciones vertebrales y costales. La muerte ocurre en la infancia temprana por neumonía e insuficiencia respiratoria.[60] Los pacientes tienen múltiples hemivértebras alternas que afectan la mayor parte o toda la columna torácica y lumbar. Los centros de osificación vertebral rara vez cruzan la línea media. Las fusiones posteriores múltiples de las costillas, así como un acortamiento marcado de la columna torácica, dan como resultado un aspecto torácico radiográfico semejante a un cangrejo (fig. 20-16). De los sujetos con este síndrome, una tercera parte posee malformaciones adjuntas, incluyendo cardiopatía y anomalías renales congénitas. La formación ósea es normal en estas personas. Este síndrome se ha informado sobre todo en familias puertorriqueñas (15 de 18 casos).[61]

La deformidad torácica es secundaria en realidad a la anomalía raquídea, cuyo efecto es la aproximación posterior estrecha del origen de las costillas. La mayor parte de los lactantes con esta entidad muere antes de los 15 meses de edad y no se han propuesto o intentado esfuerzos quirúrgicos de reconstrucción.[62]

BIBLIOGRAFIA

1. Shamberger RC, Welch KJ: Surgical repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg 23:615–622, 1988.
2. Shamberger RC, Welch KJ, Castaneda AR, et al: Anterior chest wall deformities and congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 96:427–432, 1988.
3. Haller JA Jr, Kramer SS, Lietman SA: Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: A preliminary report. J Pediatr Surg 22:904–906, 1987.
4. Welch KJ: Chest wall deformities. In Holder TM, Ashcraft KW (eds): Pediatric Surgery. Philadelphia, WB Saunders, 1980, pp 162–182.
5. Willital GH: Operationsindikation-Operationstechnik bei Brustkorbdeformierungen. Z Kinderchir 33:244–252, 1981.
6. Haller JA, Peters GN, Mazur D, et al: Pectus excavatum: A 20-year surgical experience. J Thorac Cardiovasc Surg 60:375–383, 1970.
7. Shamberger RC, Welch KJ: Cardiopulmonary function in pectus excavatum. Surg Gynecol Obstet 166:383–391, 1988.
8. Castile RG, Staats BA, Westbrook PR: Symptomatic pectus deformities of the chest. Am Rev Respir Dis 126:564–568, 1982.
9. Cahill JL, Lees GM, Robertson HT: A summary of preoperative and postoperative cardiorespiratory performance in patients undergoing pectus excavatum and carinatum repair. J Pediatr Surg 19:430–433, 1984.
10. Blickman JG, Rosen PR, Welch KJ, et al: Pectus excavatum in children: Pulmonary scintigraphy before and after corrective surgery. Radiology 156:781–782, 1985.
11. Derveaux L, Clarysse I, Ivanoff I, Demedts M: Preoperative and postoperative abnormalities in chest x-ray indices and in lung function in pectus deformities. Chest 95:850–856, 1989.
12. Morshuis W, Folgering H, Barentsz J, et al: Pulmonary function before surgery for pectus excavatum and at long-term follow-up. Chest 105:1646–1652, 1994.
13. Derveaux L, Ivanoff I, Rochette F, Demedts M: Mechanism of pulmonary function changes after surgical correction for funnel chest. Eur Resp J 1:823–825, 1988.
14. Wynn SR, Driscoll DJ, Ostrom NK, et al: Exercise cardiorespiratory function in adolescents with pectus excavatum. J Thorac Cardiovasc Surg 99:41–47, 1990.
15. Kaguraoka H, Ohnuki T, Itaoka T, et al: Degree of severity of pectus excavatum and pulmonary function in preoperative and postoperative periods. J Thorac Cardiovasc Surg 104:1483–1488, 1992.
16. Tanaka F, Kitano M, Shindo T, et al: Postoperative lung function in patients with funnel chest. J Jpn Assoc Thorac Surg 41:2161–2165, 1993.
17. Morshuis WJ, Folgering HT, Barentsz JO, et al: Exercise cardiorespiratory function before and one year after operation for pectus excavatum. J Thorac Cardiovasc Surg 107:1403–1409, 1994.
18. Beiser GD, Epstein SE, Stampfer M, et al: Impairment of cardiac function in patients with pectus excavatum, with improvement after operative correction. N Engl J Med 287:267–272, 1972.
19. Peterson RJ, Young WG Jr, Godwin JD, et al: Noninvasive assessment of exercise cardiac function before and after pectus excavatum repair. J Thorac Cardiovasc Surg 90:251–260, 1985.
20. Meyer L: Zur chirurgischen Behandlung der angeborenen Trichterbrust. Verh Berliner Med 42:364–373, 1911.
21. Sauerbruch F: Die Chirurgie der Brustorgane. Berlin, Verlag von Julius Springer, 1920, pp 440–444.
22. Ravitch MM: The operative treatment of pectus excavatum. Ann Surg 129:429–444, 1949.
23. Baronofsky ID. Technique for the correction of pectus excavatum. Surgery 42:884–890, 1957.
24. Welch KJ: Satisfactory surgical correction of pectus excavatum deformity in childhood: A limited opportunity. J Thorac Surg 36:697–713, 1958.
25. Rehbein F, Wernicke HH: The operative treatment of the funnel chest. Arch Dis Child 32:5–8, 1957.
26. Adkins PC, Blades B: A stainless steel strut for correction of pectus excavatum. Surg Gynecol Obstet 113:111–113, 1961.
27. Hecker WCh, Procher G, Dietz HG: Results of operative correction of pigeon and funnel chest following a modified procedure of Ravitch and Haller. Z Kinderchir 34:220–227, 1981.
28. Judet J, Judet R: Thorax en entonnoir: Un procédé opératoire. Rev Orthop 40:248–257, 1954.
29. Jung A: Le traitement du thorax en entonnoir par le 'rétournement pédiculé' de la cuvette sterno-chondrale. Mem Acad Chir 82:242–249, 1956.
30. Wada J, Ikeda K, Ishida T, et al: Results of 271 funnel chest operations. Ann Thorac Surg 10:526–532, 1970.
31. Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, Katz ME: A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. J Pediatr Surg 33:545–552, 1998.
32. Oelsnitz G: Fehlbildungen des Brustkorbes. Z Kinderchir 33:229–237, 1981.
33. Morshuis WJ, Mulder H, Wapperom G, et al: Pectus excava-

tum: A clinical study with long-term postoperative follow-up. Eur J Cardiothorac Surg 6:318–329, 1992.
34. Prévot J: Treatment of sternocostal wall malformations of the child: A series of 210 surgical corrections since 1975. Eur J Pediatr Surg 4:131–136, 1994.
35. Martinez D, Juame J, Stein T, et al. The effect of costal cartilage resection on chest wall development. Pediatr Surg Int 5:170–173, 1990.
36. Haller JA: Severe chest wall constriction from growth retardation after too extensive and too early (< 4 years) pectus excavatum repair: An alert. Ann Thorac Surg 60:1857–1864, 1995.
37. Shamberger RC, Welch KJ: Surgical correction of pectus carinatum. J Pediatr Surg 22:48–53, 1987.
38. Ravitch MM: Unusual sternal deformity with cardiac symptoms. Operative correction. J Thorac Surg 23:138–144, 1952.
39. Lester CW: Pigeon breast (pectus carinatum) and other protrusion deformities of the chest of developmental origin. Ann Surg 137:482–489, 1953.
40. Robicsek F, Sanger PW, Taylor FH, et al: The surgical treatment of chondrosternal prominence (pectus carinatum). J Thorac Cardiovasc Surg 45:691–701, 1963.
41. Welch KJ, Vos A: Surgical correction of pectus carinatum (pigeon breast). J Pediatr Surg 8:659–667, 1973.
42. Lallemand LM: Ephermérides Médicales de Montpellier. 1:144–147, 1826.
43. Froriep R: Beobachtung eines Falles Von Mangel der Brustdrauuse. Notizen aus dem Gebiete der Natur und Heilkunde 10:9–14, 1839.
44. Poland A: Deficiency of the pectoral muscles. Guys Hosp Rep 6:191–193, 1841.
45. Thomson J: On a form of congenital thoracic deformity. Teratologia 2:1–12, 1895.
46. Freire-Maia N, Chautard EA, Opitz JM, et al: The Poland syndrome—clinical and genealogical data, dermatoglyphic analysis, and incidence. Hum Hered 23:97–104, 1973.
47. McGillivray BC, Lowry RB: Poland syndrome in British Columbia: Incidence and reproductive experience of affected persons. Am J Med Genet 1:65–74, 1977.
48. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J III: Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. J Pediatr Surg 24: 760–766, 1989.
49. Haller JA Jr, Colombani PM, Miller D, et al: Early reconstruction of Poland's syndrome using autologous rib grafts combined with a latissimus muscle flap. J Pediatr Surg 19:423–429, 1984.
50. Ravitch MM: Atypical deformities of the chest wall—absence and deformities of the ribs and costal cartilages. Surgery 59:438–449, 1966.
51. Urschel HC Jr, Byrd HS, Sethi SM, et al: Poland's syndrome: Improved surgical management. Ann Thorac Surg 37:204–211, 1984.
52. Fodor PB, Khoury F: Latissimus dorsi muscle flap in reconstruction of congenitally absent breast and pectoralis muscle. Ann Plast Surg 4:422–425, 1980.
53. Shamberger RC, Welch KJ: Sternal defects. Pediatr Surg Int 5:156–164, 1990.
54. Sabiston DC Jr: The surgical management of congenital bifid sternum with partial ectopia cordis. J Thorac Surg 35:118–122, 1958.
55. Jeune M, Carron R, Beraud C, et al: Polychondrodystrophie avec blocage thoracique d'évolution fatale. Pediatrie 9:390–392, 1954.
56. Tahernia AC, Stamps P: "Jeune syndrome" (asphyxiating thoracic dystrophy): Report of a case, a review of the literature, and an editor's commentary. Clin Pediatr 16:903–908, 1977.
57. Kozlowski K, Masel J: Asphyxiating thoracic dystrophy without respiratory disease: Report of two cases of the latent form. Pediatr Radiol 5:30–33, 1976.
58. Williams AJ, Vawter G, Reid LM: Lung structure in asphyxiating thoracic dystrophy. Arch Pathol Lab Med 108:658–661, 1984.
59. Weber TR, Kurkchubasche AG: Operative management of asphyxiating thoracic dystrophy after pectus repair. J Pediatr Surg 33:262–265, 1998.
60. Jarcho S, Levin PM: Hereditary malformation of the vertebral bodies. Bull Johns Hopkins Hosp 62:216–226, 1938.
61. Heilbronner DM, Renshaw TS: Spondylothoracic dysplasia. J Bone Joint Surg Am 66:302–303, 1984.
62. Roberts AP, Conner AN, Tolmie JL, et al: Spondylothoracic and spondylocostal dysostosis: Hereditary forms of spinal deformity. J Bone Joint Surg Br 70:123–126, 1988.

Comentario editorial

Se desconoce la génesis de las deformaciones torácicas. En el tórax en embudo, una vez que comienzan a crecer hacia dentro los cartílagos costales, no existe otro medio, aparte de la intervención quirúrgica, para que la pared del tórax asuma una configuración normal. Típicamente se han extirpado los cartílagos doblados y llevado hacia delante el esternón, de tal manera que conforme se regeneran los cartílagos crecen desde el extremo de la costilla hacia el esternón y eliminan la indentación que produce la alteración fisiológica en el tórax en embudo. Este es el procedimiento quirúrgico estándar que describió con precisión el Dr. Shamberger, un método de reparación muy satisfactorio consagrado por el tiempo. Algunos autores proponen barras implantables y argumentan que el apoyo de la nueva posición del esternón mejora el resultado estructural final de la reparación del tórax en embudo. La mayoría de los cirujanos no utiliza dicho dispositivo porque asumen que el riesgo de una infección y la necesidad de un segundo procedimiento para remover la barra no compensan el beneficio. Desde luego, los resultados de la reparación descrita en el *Children's Hospital Medical Center* hablan de la eficacia del procedimiento estándar sin implantación de ningún material extraño.

No obstante, los cartílagos costales son maleables. Con base en este hecho, se publicó un procedimiento en el que se utiliza la implantación de una barra de acero rígida para empujar el esternón hacia adelante *sin* extirpar ningún cartílago.[1] Después de un periodo de dos años, se extrae la barra. El procedimiento se efectúa a través de dos incisiones laterales en la pared del tórax (fig. 20-17*A-C*). Las ventajas de esta técnica comparada con la extirpación de cartílagos son:

1. No requiere tanto tiempo para practicarse.
2. No incluye una incisión larga en el frente del tórax.
3. La molestia en el posoperatorio es considerablemente menor y se reduce la hospitalización a dos o tres días.
4. Se acorta la restricción posoperatoria de la actividad.
5. Se elimina la necesidad de una férula clavicular.
6. El contorno del tórax se torna más convexo de lo que suele observarse con los mejores resultados practicando la resección sola.

La desventaja obvia de esta técnica es la necesidad de una segunda operación para extraer la barra.

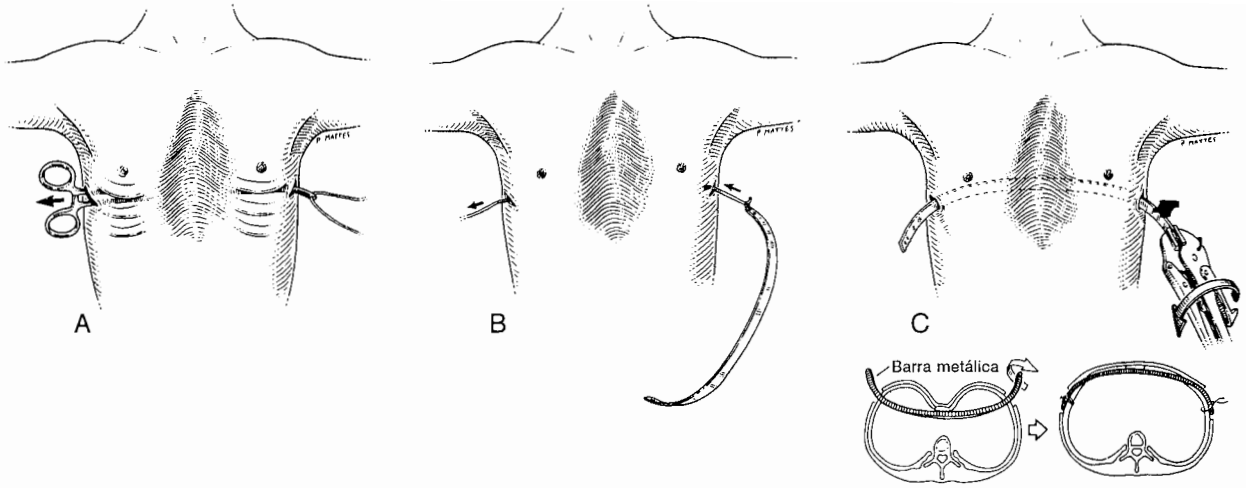


Fig. 20-17. *A*, el paciente se coloca supino en la mesa con ambos brazos extendidos en tablas para brazos. Se prepara el campo quirúrgico desde atrás de la línea media axilar a cada lado y desde las clavículas hasta el abdomen alto. Se mide en pulgadas la distancia de una línea media axilar a la otra en el punto de la depresión mayor del esternón. Se selecciona una barra que corresponda a esta distancia, que se dobla para ajustarla a la forma deseada del tórax, creando un poco de protrusión esternal. Se traza una incisión a cada lado del tórax justo anterior a la línea axilar media y se profundiza a través de las capas musculares para exponer la costilla. Se desarrolla el túnel para pasar la barra mediante una pinza de hemostasia larga (que se encuentra en el equipo del instrumental diseñado con este propósito) o mediante un dispositivo con el que se crean túneles para colocar catéteres de acceso vascular implantables. Es necesario tener cuidado para penetrar en el espacio intercostal y el tórax aproximadamente en la línea del pezón y reducir el traumatismo al corazón y los pulmones. El autor prefiere utilizar el dispositivo vascular para túneles procediendo desde el lado izquierdo del paciente, de tal manera que sea menos probable que la depresión esternal dirija el instrumento al corazón. Durante todo el trayecto, la punta del dispositivo para túneles debe pasar muy cerca del interior de la pared del tórax. Se dobla una cinta de teflón y se tira a través del túnel a medida que se extrae el instrumento. Esto proporciona dos cintas de tal modo que una puede utilizarse para tirar la barra y la otra se deja como respaldo. El autor observó un caso en el que la barra cortó accidentalmente la cinta y ésta se aflojó a medida que se tiró la barra para exteriorizarla. En este caso, se usa la cinta restante para pasar nuevamente otra cinta doble de manera que siempre se encuentre colocada una de repuesto. *B*, se une la barra a la cinta de teflón y se lleva a través del túnel retroesternal. Casi siempre es necesario dilatar la abertura en el músculo intercostal y maniobrar la barra a medida que se tira de ella, en especial cuando pasa detrás del esternón. La barra se pasa con la concavidad hacia arriba. *C*, a continuación se toma la barra en cada extremo con un Vise-Grip y en seguida se gira y desliza en los extremos de la musculatura de la pared torácica. El autor emplea un material de sutura absorbible para fijar la barra a la costilla en un sitio conveniente para reducir la posibilidad de que se desplace. Se cierran las heridas. (Tomado de Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, Katz ME: A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. J Pediatr Surg 33:545-552, 1998.)

El procedimiento comprende el paso "ciego" de un instrumento dentro del tórax de un lado a otro y tirar hacia atrás la barra moldeada; ambos inducen cierta ansiedad en el cirujano y riesgo potencial para el contenido torácico. Existe un informe anecdótico de perforación del corazón durante el paso inicial del instrumento para crear el túnel.

El informe original de esta técnica con invasividad mínima se presentó al inicio de 1997 e incluyó a 42 pacientes, todos menores de 15 años de edad cuando se llevó a cabo el procedimiento.[1] Estos sujetos se trataron durante un periodo de 10 años. De los 42 individuos, en los 30 en que se extrajo la barra se obtuvieron resultados excelentes en 22, buenos en cuatro, regulares en dos y malos en dos. El seguimiento medio fue de 4.2 años. Estos resultados se comparan favorablemente con la experiencia del autor y otros cirujanos que emplean las técnicas de resección.

La experiencia del autor con la técnica de barra consiste en 62 pacientes operados durante un periodo de 22 meses. Ninguno ha llegado aún a la época en que debe extraerse la barra y se desconoce el resultado final. Los resultados iniciales han sido inconsistentes, particularmente porque muchos de los enfermos superaban la edad publicada en el estudio original citado. La edad media de los pacientes del autor fue de 16 años cuando se operaron. No se han observado complicaciones mayores hasta la fecha, excepto un hemotórax en un enfermo con una deficiencia de factor VII que no se conocía. Un sujeto sufrió neumopericardio y algunos presentaron neumotórax menor, ninguno de los cuales requirió toracostomía. En

cuatro se advirtió una desviación cefálica en el centro de la barra dos meses después del implante y el dispositivo ya no presionaba contra la parte más profunda del esternón. En todos se reemplazó o colocó de nueva cuenta la barra.

Por lo regular se le ofrece al paciente un catéter epidural para el dolor posoperatorio, que al parecer es muy eficaz. Todos los enfermos se extubaron en el quirófano o en la sala de recuperación y ninguno tuvo necesidad de ingresar a unidades de cuidado intensivo. Se obtiene una radiografía de tórax en la sala de recuperación a fin de valorar la expansión de los pulmones y la integridad de la pleura. La mayoría de los pacientes abandona el hospital con analgésicos orales dos a tres días después de la intervención.

Este procedimiento está logrando aceptación, pero aún es necesario definir sus beneficios a largo plazo.

BIBLIOGRAFIA

1. Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, Katz ME: A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. J Pediatr Surg 33:545–552, 1998.

21

MALFORMACIONES Y RECONSTRUCCION DE VIAS RESPIRATORIAS

Robin T. Cotton, MD y J. Paul Willging, MD

☐ Generalidades

Las dificultades para la alimentación en un niño son casi siempre un signo secundario de alteración de las vías respiratorias. Durante la alimentación se desafían las vías respiratorias por la necesidad de coordinar la secuencia de aspiración, deglución y respiración. El efecto de la obstrucción de las vías respiratorias se acentúa durante el periodo de mayor demanda. La calidad vocal refleja con frecuencia la posible afección de estructuras laríngeas por una anormalidad.

Un examen completo de la cabeza y el cuello debe incluir una valoración de nasofaringe, hipofaringe y laringe, que se lleva a cabo con facilidad y se tolera bien mediante endoscopia flexible. Es posible identificar cualquier anormalidad originada en las cuerdas vocales o arriba de ellas. La afección abajo de estas estructuras requiere una valoración endoscópica completa de las vías respiratorias bajo anestesia general.

La radiografía de alto kilovoltaje del tejido blando del cuello y el tórax proporciona la mejor información sobre la localización y extensión de una lesión obstructora.[1] En circunstancias específicas son útiles la tomografía por computadora (TC) y la imagen de resonancia magnética (IRM) después de la endoscopia.

En una estenosis laríngea y traqueal es preciso estimar el grado de maduración de la estenosis. La presencia de tejido de granulación activo y alteraciones inflamatorias agudas indica una estenosis inmadura. Las lesiones activas cambian con el tiempo. Las operaciones basadas en la valoración de una lesión inmadura pueden dar por resultado procedimientos de reconstrucción inadecuados o excesivos.

En la valoración preoperatoria de pacientes con daño laringotraqueal son útiles pruebas auxiliares. Un factor que complica la cicatrización posoperatoria de pacientes con vías respiratorias reconstruidas es el reflujo gastroesofágico (RGE).[2] Los estudios de vaciamiento gástrico y del pH con sonda doble pueden definir la presencia y extensión del RGE. También es posible estimar antes de la reconstrucción la eficacia de los tratamiento médicos con el fin de asegurar el control adecuado del reflujo. En algunos pacientes se requiere un plegamiento del fondo antes de reconstruir las vías respiratorias.

Como ideal, las pruebas de función pulmonar proporcionan una estimación de la reserva pulmonar de los candidatos quirúrgicos. En niños es difícil obtener datos seguros en la actualidad. Sin embargo, se están desarrollando nuevas técnicas para reducir al mínimo el grado de cooperación necesaria por parte de un niño cuando se adquieren datos de la función pulmonar. Actualmente, las pruebas de función pulmonar se efectúan en niños mayores de seis años de edad sólo en situaciones clínicas selectivas.

La videostroboscopia hace posible valorar la función de las cuerdas vocales. Aunque en la reconstrucción de las vías respiratorias la voz no es una prioridad mayor, es importante conservar una función vocal máxima.

☐ Malformaciones de la cavidad bucal y la bucofaringe

EPULIS CONGENITO

El épulis congénito es una masa pedunculada que se presenta al nacer y suele insertarse en el reborde alveolar anterior del maxilar de niñas. No es raro encontrar múltiples lesiones. Los componentes celulares semejan un mieloblastoma de célula granulosa, pero estudios ultraestructurales sugieren que la masa puede ser un ameloblastoma.[3]

Un épulis congénito aparece al nacer. Pueden identificarse lesiones grandes mediante ultrasonografía prenatal. Es posible que al nacer se desplace un épulis de la boca y ello determine que no sea probable que cause obstrucción de las vías respiratorias (fig. 21-1).

Es necesario extirparlo quirúrgicamente ya que este trastorno interfiere con la alimentación normal. Por lo general, el pedículo es delgado y relativamente avascular. El electrocauterio permite extirparlo con facilidad y con hemostasia simultánea. La resección local cura el problema.

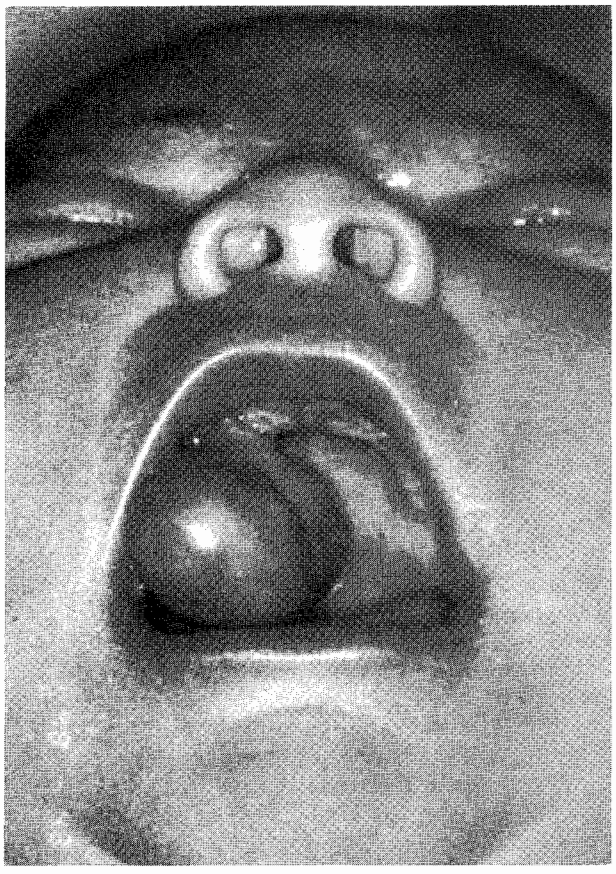


Fig. 21-1. Epulis congénito originado en el borde alveolar superior.

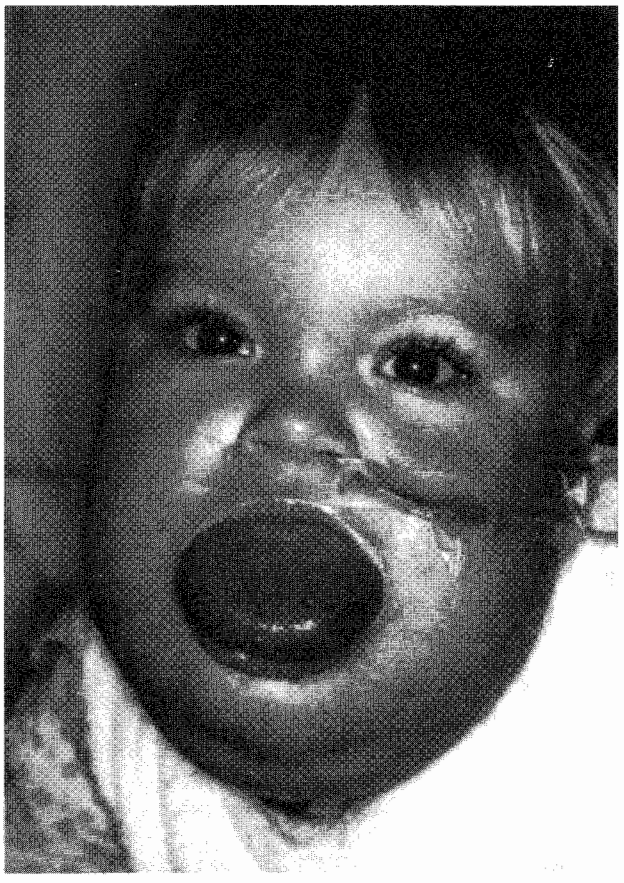


Fig. 21-2. Macroglosia secundaria consecutiva a invasión de la lengua por linfangioma.

MACROGLOSIA

Macroglosia es un término que se aplica a una lengua que no se ajusta dentro de la cavidad bucal y que impide que se aproximen los arcos dentales. Las principales causas de macroglosia primaria son hipotiroidismo, acromegalia y síndrome de Beckwith-Wiedemann. La macroglosia secundaria tiene múltiples orígenes: rabdomiosarcoma, linfangioma, hemangioma, angioedema hereditario, edema angioneurótico, amiloidosis, neurofibromatosis, enfermedad por depósito de glucógeno e infección (fig. 21-2). El tratamiento de la macroglosia secundaria se relaciona con la terapéutica de la causa subyacente de la infiltración. Se observa macroglosia relativa en el síndrome de Pierre Robin.[4]

La macroglosia afecta la respiración y la deglución a una edad temprana. Las complicaciones tardías se vinculan con problemas de la articulación y maloclusión por la alteración del desarrollo del arco dental. También hay preocupaciones cosméticas importantes relacionadas con la sialorrea crónica y la lengua expuesta. La obstrucción respiratoria al nacer requiere muchas veces una traqueotomía. Casi ninguno de los casos de macroglosia se acompaña de obstrucción de las vías respiratorias.

En casos graves es necesario reducir la lengua para posibilitar el cierre de la boca. Deben preservarse las funciones linguales del gusto y la deglución. Quizá sea necesario corregir el arco dental y la maloclusión. La resección debe limitarse al tejido anterior a la papila circunvalada para no lesionar las arterias linguales y los nervios hipoglosos y preservar el sentido del gusto. La hemorragia puede ser profusa. Deben utilizarse suturas que retienen su fuerza de tensión cuando menos durante tres semanas debido a los esfuerzos generados por la musculatura de la lengua.

La obstrucción posoperatoria de las vías respiratorias puede ser un problema secundario a edema que amenaza la vida. Es necesario conservar una vía aérea endotraqueal durante un mínimo de tres días. Para procedimientos mayores de reducción debe considerarse una traqueotomía. El tiempo óptimo para la intervención quirúrgica es variable, de los cuatro a los siete años de edad.

MICROGNATIA

Esta anomalía se reconoce en más de 60 síndromes. Los que pueden ocasionar obstrucción de las vías respiratorias con mayor probabilidad son el síndrome de

Treacher Collins, la microsomía hemifacial, el síndrome de Nager, la secuencia de Pierre Robin y la anquilosis de la articulación temporomandibular.[5] Es posible que en la micrognatia grave se requiera una traqueotomía para estabilización. En estos casos tal vez no sea factible intubar las vías respiratorias y sea necesario practicar una traqueotomía bajo anestesia con mascarilla.

La retrognatia produce apnea obstructiva, que puede tratarse de manera temporal con vías aéreas bucales, pezones de Montgomery o vías aéreas nasofaríngeas. En casos leves, la colocación del niño en posición prona o lateral suele mejorar el intercambio de aire. Es posible que el síntoma predominante sea la dificultad para la alimentación. El esfuerzo durante esta última cuando existe una vía respiratoria tenue puede causar aspiración. En sujetos que pueden tratarse con la posición o vías aéreas auxiliares, debe posponerse la intervención quirúrgica durante unas semanas para determinar si el niño puede aumentar de peso. Durante este intervalo es probable que se requieran sondas para alimentación. Cuando no se logra un progreso notorio al final de la primera semana de vida, es probable que se requiera cierto tipo de intervención quirúrgica.

Un procedimiento quirúrgico difundido para la micrognatia es la adhesión de labios y lengua, pero interfiere con la formación normal del arco anterior.[6] El aspecto cosmético del labio inferior después de suprimir la adhesión suele ser menos que deseable. La hiomandibulopexia tira de la laringe hacia la parte superior y dificulta más la intubación endotraqueal. Ambos procedimientos requieren un seguimiento cercano para asegurar la permeabilidad de la vía aérea y el aumento de peso.

Los dispositivos que mejoran las vías respiratorias superiores incluyen una vía aérea bucal o nasofaríngea y un pezón de Montgomery. Todos exigen un seguimiento cuidadoso para asegurar la conservación de la vía aérea. Quizá sea necesario utilizar estos dispositivos durante varios meses hasta que ocurra el crecimiento adecuado de la mandíbula.

En personas con micrognatia la traqueotomía es el método más seguro para proteger las vías respiratorias, pero amerita que la familia tenga adiestramiento en reanimación cardiopulmonar y el cuidado de la cánula. Es necesario comparar los peligros de la traqueotomía y el riesgo de obstrucción de las vías respiratorias. En la experiencia de los autores, el método preferente de protección de las vías respiratorias en individuos retrognáticos es la traqueotomía.

La distracción gradual del callo es un procedimiento de alargamiento de huesos largos que suele aplicarse a la mandíbula.[7] La distracción bidireccional del callo doble de osteotomía permite un control tridimensional más adecuado del procedimiento de alargamiento que la técnica de osteotomía única.[8] Es posible manipular de manera independiente los componentes vertical y horizontal de la distracción. Se fija externamente el dispositivo a la mandíbula con clavos y se ajusta la distracción todos los días. Esta técnica permite la descanulación más temprana de la traqueostomía y mejora la cosmesis total del paciente.[9,10]

☐ Lesiones inflamatorias de la cavidad bucal y la bucofaringe

Las infecciones de las amígdalas pueden obstruir las vías respiratorias por la formación de un absceso periamigdalino. Los pacientes de mayor edad toleran la aspiración con aguja del absceso o la incisión y drenaje bajo anestesia local.[11] La mayoría de los niños se trata mejor mediante una amigdalectomía quinsy: una amigdalectomía en presencia de una infección aguda.[12] La extirpación de las amígdalas también sirve para drenar el absceso.

Con la edad involucionan los ganglios linfáticos retrofaríngeos, que drenan la nariz, adenoides, nasofaringe y senos paranasales. Los abscesos retrofaríngeos aparecen a menudo antes de los cinco años de edad.[13] Debido a la existencia de un rafe medio en la fascia retrofaríngea, un absceso periamigdalino se presenta como un abultamiento unilateral en la pared posterior de la faringe. El niño presenta dolor de cuello y disfagia, fiebre y tortícolis con inclinación de la cabeza hacia el lado sano. Las radiografías laterales del tejido blando del cuello muestran un engrosamiento anormal de los tejidos blandos prevertebrales, reversión de la curvatura normal del raquis cervical y aire en el espacio retrofaríngeo si existen microorganismos formadores de gas. La TC ayuda al diagnóstico de una infección retrofaríngea y a la diferenciación entre celulitis y absceso.

Las infecciones en el espacio retrofaríngeo pueden poner en peligro la vida por su posibilidad de obstruir las vías respiratorias. La rotura espontánea de un absceso retrofaríngeo puede provocar aspiración del material purulento y desarrollo de neumonía y empiema.

El absceso retrofaríngeo se trata mediante drenaje quirúrgico. La celulitis responde a antibióticos intravenosos. La intubación endotraqueal desde el lado opuesto del absceso reduce al mínimo el peligro de romper este último. Una incisión directa sobre el absceso hace posible el drenaje adecuado de la infección y la remoción de una tira de mucosa evita la necesidad de taponamiento o drenes. Es posible que los niños pequeños requieran intubación durante toda la noche para conservar las vías respiratorias.

☐ Malformaciones laríngeas

LARINGOMALACIA

Esta afección tiene una preponderancia en los varones de 2:1.[14] Representa la continuación de la inmadurez de la laringe, como si persistiera la etapa fetal del desarrollo de la misma. Se resuelve de manera espontánea pero, cuando es grave, causa algunas veces apnea obstructiva que pone en peligro la vida, corazón pulmonar y síndrome de talla baja. Pueden identificarse varias características anatómicas. Los pliegues ariepiglóticos son cortos y con frecuencia la epiglotis está

excesivamente curvada u ondulada y crea una epiglotis en forma de omega. Los pliegues ariepiglóticos cortos dan lugar a prolapso aritenoideo durante la inspiración. Es importante comprender que en la laringomalacia existe más de un mecanismo obstructor; es posible que los cartílagos cuneiformes y corniculados prolapsantes cuelguen hacia las vías respiratorias, la epiglotis ondulada se lleve hacia dentro (inspirada) o haya una combinación de ambos. Más aún, las estructuras laríngeas supraglóticas pueden estar fijadas por pliegues ariepiglóticos cortos y ocasionar una obstrucción considerable de la entrada laríngea.

Si bien la laringomalacia se reconoce a menudo como una causa de estridor y obstrucción de vías respiratorias en lactantes, en niños mayores puede manifestarse durante el ejercicio. Es posible que la laringomalacia inducida por ejercicio se diagnostique erróneamente como asma, falta de aptitud o una anormalidad funcional.

Los síntomas de laringomalacia se presentan en el transcurso de las dos primeras semanas de vida. Se advierte un ruido de aleteo inspiratorio típico, que puede ser muy variable y ocurrir tanto en el reposo como durante la agitación. La espiración fuerza estos tejidos fuera de las vías respiratorias y no produce ruido casi nunca. Durante el esfuerzo inspiratorio tranquilo es posible que no haya un prolapso importante, pero con el esfuerzo inspiratorio creciente aumenta la obstrucción, que en ocasiones puede ser de tal grado que no permite un flujo de aire (fig. 21-3).

El estridor suele empeorar en posición supina y disminuir con la extensión del cuello. Los síntomas aumentan durante los primeros meses. Los lactantes afectados conservan un llanto normal sin cianosis. Aunque rara vez se presenta disnea, son muy comunes las dificultades para la alimentación por las demandas respiratorias mayores relacionadas con la alimentación del lactante. Se exacerba el reflujo gastroesofágico por la presión intratorácica negativa necesaria para inspirar contra una supraglotis parcialmente obstruida. Pese a que la mayoría de los pacientes con laringomalacia tiene un curso clínico benigno, algunos lactantes desarrollan obstrucción grave, tórax en embudo, corazón pulmonar que pone en peligro la vida, apnea obstructiva y síndrome de talla baja. Los síntomas se resuelven hacia los 18 meses de edad.

Los estudios radiográficos simples y la fluoroscopia de las vías respiratorias superiores pueden sugerir el diagnóstico de laringomalacia.[15] La esofagografía de contraste revela a menudo que el estridor se debe a compresión vascular de la tráquea y el esófago.

El estudio fundamental para el diagnóstico es la laringoscopia flexible, que se lleva a cabo mejor en un niño despierto en posición erguida. El endoscopio debe pasarse a través de la nariz para valorar ambos conductos nasales, la nasofaringe y la laringe supraglótica. En casos graves de laringomalacia, no es posible observar las cuerdas vocales por el colapso supraglótico. Es necesario obtener radiografías de las vías respiratorias para reconocer anormalidades adicionales. La laringoscopia directa en el quirófano se reserva para los casos en que se sospecha una segunda lesión o se practica una intervención quirúrgica. La mayor parte de los sujetos con laringomalacia no requiere ninguna intervención mientras no se alteren el crecimiento y el desarrollo.

La apnea obstructiva y el síndrome de talla baja son indicaciones para una intervención quirúrgica. La supraglotoplastia evita la necesidad de una traqueotomía en muchos de estos niños y hoy en día es el procedimiento quirúrgico preferente para el tratamiento de casi todos los casos de laringomalacia grave. Antes de la supraglotoplastia es necesario efectuar laringoscopia y broncoscopia directas para excluir una afección concomitante que contribuya a la obstrucción de las vías respiratorias. Es posible que aún se requiera una traqueotomía si existen otros mecanismos obstructores.

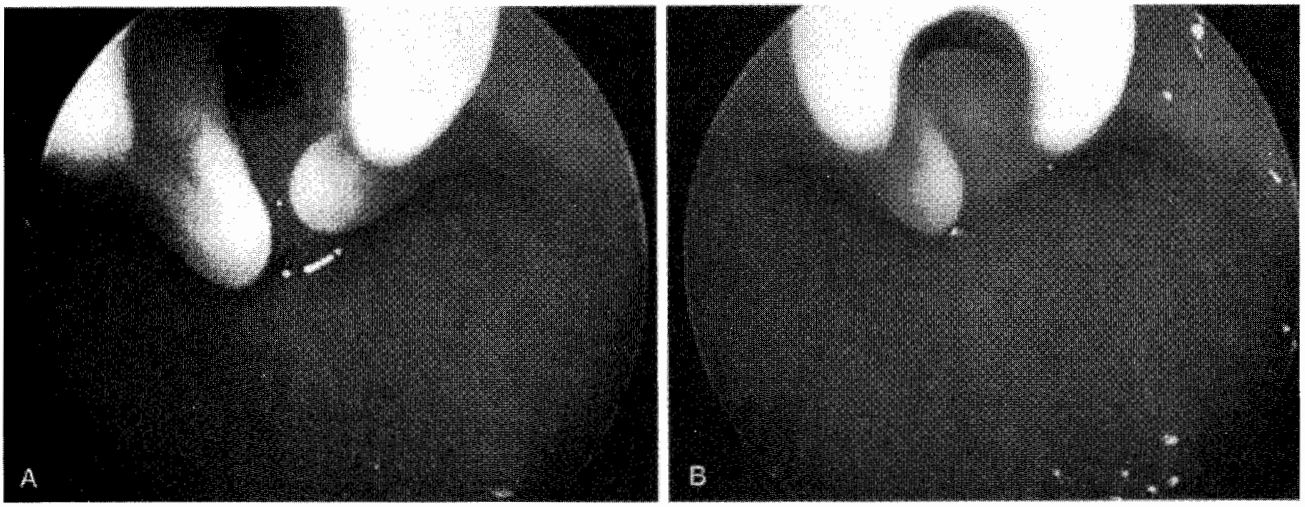


Fig. 21-3. *A*, laringe en reposo. *B*, prolapso aritenoideo derecho hacia la glotis con la inspiración.

Por lo regular, la extirpación del tejido supraglótico obstructor se logra mediante disección cortante con microinstrumentos laríngeos o láser de dióxido de carbono (CO_2) de micropunto.[16] Es importante extirpar tejido en forma conservadora para prevenir la grave complicación de estenosis supraglótica.[17,18] Puede ser suficiente una supraglotoplastia unilateral para aliviar los síntomas.[19] Los individuos se extuban habitualmente a la mañana siguiente. Se conserva durante cinco días la protección con antibióticos. Se recomiendan posición y medicamentos antirreflujo en el posoperatorio inmediato.

La extirpación de demasiado tejido puede dar por resultado aspiración y estenosis supraglótica. Es esencial ser conservador, aunque en ocasiones esta conducta exige un segundo procedimiento para corregir adecuadamente la alteración de las vías respiratorias.

MEMBRANAS Y ATRESIA LARINGEAS

Las membranas laríngeas congénitas causan obstrucción de las vías respiratorias y disfunción vocal.[20] En el cuadro 21-1 se presenta una clasificación útil de membranas laríngeas congénitas.

La disfunción vocal puede variar de la afonía a una voz débil, ronca o de resuello. El estridor resulta de la obstrucción. Un sujeto con una membrana laríngea puede presentar crup a una edad temprana. Este diagnóstico debe considerarse en un niño menor de seis meses con síntomas similares a los del crup.

La membrana laríngea se identifica por una combinación de laringoscopia flexible y laringoscopia directa bajo anestesia general. Es importante identificar el grosor y la extensión de la membrana y esencial examinar con cuidado el espacio subglótico para determinar la afección subglótica.

Cuadro 21-1. Clasificación de membranas laríngeas

Tipo 1	Membrana anterior que incluye menos del 35% de la glotis Grosor uniforme Extensión subglótica insignificante Obstrucción de las vías respiratorias inusual Voz ligeramente anormal
Tipo 2	Membrana anterior que incluye el 35 a 50% de la glotis Membrana moderadamente gruesa Estrechamiento de la subglotis anterior Poca obstrucción de las vías respiratorias Voz ronca
Tipo 3	Membrana anterior que incluye el 50 a 75% de la glotis La membrana anterior es muy gruesa; la posterior es delgada Estrechamiento de la subglotis por la extensión anterior de la membrana Suele requerirse una vía aérea Disfunción vocal grave
Tipo 4	Membrana anterior que incluye el 75 a 90% de la glotis Membrana uniformemente gruesa en toda su extensión Obstrucción considerable de la subglotis Con frecuencia se necesita traqueotomía inmediatamente después de nacer Afonía

El tratamiento de membranas laríngeas congénitas se basa en la extensión de la lesión y la gravedad de los síntomas. Una membrana tipo I, que no induce síntomas de vías respiratorias sino sólo un llanto en resuello, se trata mejor al inicio en forma expectante. Puede posponerse el tratamiento definitivo hasta que el niño tenga tres o cuatro años de edad.

Las membranas glóticas tipo II pueden tratarse con una incisión a lo largo del borde de un pliegue vocal, seguida de la colocación de una quilla, sea en forma endoscópica o a través de la lámina tiroidea. Se requiere una traqueotomía temporal en tanto la quilla se encuentra en posición. Después de remover esta última tal vez se requieran dilataciones repetidas.

Las membranas tipos III y IV suelen requerir una traqueotomía a largo plazo y tratamiento definitivo a los dos a cuatro años de edad. Estas membranas incluyen deformaciones del cartílago cricoides que permiten aplicar en su tratamiento las técnicas de reconstrucción laringotraqueal para estenosis subglótica. En las membranas graves tipos III y IV puede practicarse una reconstrucción laringotraqueal temprana en una etapa utilizando una sonda endotraqueal como férula para las vías respiratorias, de modo similar al procedimiento de segmentación del cricoides. El paciente se intuba aproximadamente 10 días y ello elimina la necesidad de una traqueotomía a largo plazo, pero una membrana anterior residual exige con frecuencia una laringotomía y colocación de una quilla a los tres a cuatro años de edad.

La atresia laríngea completa es incompatible con la vida. Los lactantes con este trastorno sólo sobreviven si se lleva a cabo una traqueotomía urgente en la sala de partos. Si el niño sobrevive, entonces son apropiadas las técnicas estándar de reconstrucción laringotraqueal.

PARALISIS DE LAS CUERDAS VOCALES

Esta afección es la segunda anomalía laríngea congénita más común, después de la laringomalacia. La parálisis puede ser unilateral o en ambos lados. La parálisis congénita de las cuerdas vocales es de origen neurológico. La parálisis bilateral depende muchas veces del sistema nervioso central (SNC), mientras que la unilateral se debe a lesión del nervio laríngeo recurrente. En los casos de parálisis unilateral de la cuerda vocal que persisten después de dos semanas es necesario valorar todo el trayecto del nervio laríngeo recurrente. Es más propenso a lesionarse el del lado izquierdo por el trayecto más largo que sigue el nervio a través del cuello y el mediastino. Un parto difícil con estiramiento del cuello del niño puede causar una parálisis unilateral.

La parálisis bilateral de las cuerdas vocales requiere valoración del SNC. El ultrasonido o IRM de la cabeza

puede revelar uno de varios problemas. En los casos de parálisis bilateral de las cuerdas vocales son comunes los déficit que incluyen múltiples nervios craneales. En algunos casos de parálisis de las cuerdas vocales no es posible identificar una causa. La parálisis de una o ambas cuerdas vocales puede ocurrir como una complicación consecutiva a la operación de lesiones cardiovasculares o esofágicas congénitas. En lactantes, una enfermedad neurológica generalizada rara vez provoca parálisis de las cuerdas vocales.

Los síntomas de parálisis unilateral de las cuerdas vocales puede presentarse al nacer o desarrollarse durante las primeras semanas de vida. La parálisis unilateral suele tolerarla bien el recién nacido y no es raro el diagnóstico tardío. La obstrucción de las vías respiratorias es mínima y el estridor sólo es aparente con el estrés. Es común que exista llanto débil, ronco o de resuello. Puede haber dificultades para la alimentación o aspiración. La colocación del niño del lado de la cuerda vocal paralizada durante la alimentación puede mejorar la ingestión nutricional y con frecuencia las vías respiratorias durante los periodos de respiración tranquila al permitir que la cuerda afectada se aleje de la línea media.

La parálisis bilateral de las cuerdas vocales se presenta con insuficiencia aguda de las vías respiratorias. El llanto es normal y durante el reposo hay un estridor inspiratorio de tono alto característico que se exacerba notablemente con la agitación. La mayor parte de los recién nacidos tolera mal la parálisis bilateral de las cuerdas vocales y, aunque no siempre se requiere una vía aérea, a menudo es necesario intubar de urgencia para estabilizar las vías respiratorias y luego una traqueotomía.[21]

El diagnóstico de parálisis de las cuerdas vocales se establece mediante laringoscopia flexible despierto porque la anestesia general afecta la movilidad de las cuerdas. La laringoscopia y broncoscopia directas se reservan para casos de parálisis bilateral de las cuerdas vocales y parálisis unilateral no resuelta a fin de valorar alguna afección concomitante de las vías respiratorias.

El diagnóstico diferencial de la parálisis de las cuerdas vocales incluye fijación de la articulación cricoaritenoidea, membrana o estenosis glótica posterior y lesiones infiltrativas de las cuerdas vocales. Por esta razón se complementa la laringoscopia flexible con la directa bajo anestesia general. Después de obtener una relajación completa, se palpa de manera cuidadosa el cartílago aritenoides para valorar su movilidad pasiva y asimismo la cuerda vocal verdadera a fin de estimar su tono y rigidez. Se inspecciona cuidadosamente la glotis posterior para cualquier anomalía. A continuación se llevan a cabo microlaringoscopia y broncoscopia completas. En lactantes no se utilizan de manera generalizada la electromiografía[22] y el ultrasonido[23] laríngeos como coadyuvantes diagnósticos.

La parálisis unilateral de las cuerdas vocales por una lesión durante el nacimiento se resuelve en las primeras semanas de vida. La parálisis bilateral consecutiva a daño del SNC mejora cuando se trata el problema neurológico. La parálisis idiopática de las cuerdas vocales puede resolverse en los primeros meses de vida. Si no se recupera la función alrededor de los dos años de edad, no es probable la recuperación.

En la parálisis unilateral de las cuerdas vocales no se requiere casi nunca una intervención quirúrgica. Cuando hay síntomas notorios por aspiración, existe la posibilidad de inyectar la cuerda vocal con gelfoam[24] como una medida temporal o de reparar de manera quirúrgica la estructura laríngea para un efecto más permanente.

En la parálisis bilateral idiopática de las cuerdas vocales se necesita algunas veces una traqueostomía. El tratamiento quirúrgico de esta variedad de la afección se pospone hasta los dos años de edad. El dilema que afrontan el cirujano y los padres radica en que cualquier procedimiento que implique mejorar la vía respiratoria glótica reducirá la calidad y volumen de la voz. Casi todos los cirujanos piensan que es un intercambio que vale la pena para eliminar la necesidad de una traqueotomía durante toda la vida.

QUISTES SACULARES Y LARINGOCELES

El ventrículo es el espacio que se encuentra entre las cuerdas vocales falsas y verdaderas. Se piensa que los quistes saculados congénitos de la laringe surgen en el sáculo del ventrículo laríngeo. Esta es una lesión llena de moco que sobresale hacia la vía respiratoria supraglótica.[25] Un laringocele es una lesión que representa una dilatación o herniación anormal del sáculo. El laringocele se distiende por aire y se palpa en el cuello a un lado de la laringe.[26] De manera característica, un quiste saculado anterior se extiende hacia la línea media y atrás del sáculo y sobresale en la luz de la laringe. El quiste saculado lateral se extiende típicamente en sentido posterosuperior hacia la cuerda vocal falsa y el pliegue ariepiglótico. Esta es la presentación más común en lactantes.

Rara vez se observan laringoceles en el periodo neonatal. En ocasiones, los laringoceles se distienden con moco o se infectan (laringopiocele). Desde un punto de vista práctico, una masa lisa llena con líquido que distiende el pliegue ariepiglótico puede ser un quiste saculado o un laringocele. Cuando se llena con líquido, se considera un quiste saculado; si se llena con aire, se clasifica como laringocele.

Los quistes saculados provocan con frecuencia insuficiencia respiratoria al nacer y se diagnostican en los primeros días de vida. Puede estar amortiguado el llanto y encontrarse disfagia. Los síntomas del laringocele son similares, aunque pueden presentarse un poco después. Además de estos síntomas, que suelen empeorar con el llanto por incremento de la distensión del laringocele con aire, puede sentirse una masa crepitante en el cuello.

Ambas lesiones son visibles en radiografías de tejido blando o mediante ultrasonido, TC o IRM. El contenido del quiste proporciona la diferenciación más prác-

tica entre quiste saculado y laringocele. Inmediatamente antes de la reparación quirúrgica se practican laringoscopia directa y broncoscopia.

La conducta quirúrgica común en estas lesiones es la extirpación o marsupialización endoscópica del quiste. En esta última puede utilizarse láser como coadyuvante. Después de la disección endoscópica del sáculo hasta su base se amputa. Estos métodos necesitan casi siempre múltiples procedimientos y una traqueotomía concomitante.

En ocasiones se emplea una vía externa de laringofisura para remover un quiste laríngeo o un laringocele recurrente. El procedimiento actual de elección es un acceso cervical lateral que se extiende a través de la membrana tirohioidea inmediatamente arriba del ala del cartílago tiroides. Quizá sea necesario extirpar una porción del ala superior de este último. Esto posibilita resecar por completo la lesión y evita la necesidad de una traqueotomía o de múltiples procedimientos. Quizá se requiera intubación por corto tiempo.

☐ Estenosis laringotraqueal

La estenosis subglótica (ESG) adquirida se reconoció bien como una entidad en 1965, cuando se introdujo la intubación endotraqueal a largo plazo para el apoyo ventilatorio de recién nacidos.[27] Debido a que el cartílago cricoides es el único anillo cartilaginoso completo natural en las vías respiratorias, una sonda endotraqueal muy grande o fijada de manera impropia puede erosionar la mucosa con estenosis subsecuente.

INTERROGATORIO Y EXAMEN FISICO

Por lo regular, el interrogatorio señala lo "típico": se requirió apoyo ventilatorio durante varios días o semanas; en muchas ocasiones se colocó una sonda bucotraqueal; la sonda seleccionada fue todo lo grande posible para prevenir un escape de aire; es posible que la extubación haya resultado difícil y que se requirieran varias intubaciones repetidas y tal vez esteroides para reducir el edema; después del éxito de la extubación inicial, el niño desarrolló de manera gradual un estridor y retracción progresivos de la pared anterior del tórax; el paciente no come bien por insuficiencia respiratoria y es posible que se haya practicado una traqueotomía.

El examen físico, cuando no se ha efectuado una traqueostomía, revela con mayor frecuencia cierto elemento de desnutrición además de insuficiencia respiratoria: respiración difícil, retracción y estridor. Es necesario identificar trastornos como paladar hendido, atresia coanal, retrognatia y otras anomalías craneofaciales. La introducción de una sonda para aspiración flexible a través de cada narina comprueba la permeabilidad nasal. Es necesario examinar el paladar para buscar una hendidura. La auscultación sobre la tráquea cervical puede revelar un movimiento restringido del aire en un nivel particular.

VALORACION RADIOLOGICA

Las radiografías simples del cuello permiten con frecuencia estimar la longitud de la estenosis. La razón más importante para la valoración radiológica de las vías respiratorias es descartar una estenosis traqueal concurrente, anillos traqueales completos en un segmento largo y compresión vascular de las vías respiratorias.

VALORACION ENDOSCOPICA

En todos los pacientes en que se sospecha alguna anormalidad de las vías respiratorias debe practicarse una nasofaringoscopia fibróptica flexible con el sujeto despierto. El examen se inicia en la cavidad nasal anterior para descartar una estenosis de la abertura piriforme y sigue en sentido posterior para eliminar una estenosis o atresia de las coanas. La observación hipofaríngea hace posible valorar el tono hipofaríngeo. Pueden estimarse la epiglotis y los cartílagos aritenoideos para edema o eritema consistentes con RGE. Es posible observar laringomalacia. La valoración precisa de la movilidad de los pliegues vocales sólo puede llevarse a cabo con un endoscopio flexible con el niño completamente despierto.

La endoscopia rígida es aún la clave para el diagnóstico de ESG y otra afección traqueal. Es esencial y necesario utilizar telescopios, broncoscopios y sondas endotraqueales de tamaño apropiado.

Un recién nacido de término con un anillo cricoides menor de 4 mm de diámetro tiene ESG. Debe ser posible intubar a un lactante de término con una sonda endotraqueal de 3 mm (diámetro interno) y tener aún cierto escape de aire alrededor de la sonda a una presión menor de 30 cmH_2O.

Se calibra la estenosis con una sonda endotraqueal para formular un plan operatorio y valorar la respuesta al tratamiento. Una sonda endotraqueal que permite un escape a una presión menor de 30 cmH_2O se considera de tamaño apropiado. En la figura 21-4 se muestra el sistema de gradación de una ESG.[28]

Una vez que se identifica la estenosis, es necesario medir su longitud desde su extensión superior a la inferior. Se cuantifica la distancia desde la superficie inferior de las cuerdas vocales verdaderas hasta la parte más superior de la estenosis, al igual que la distancia desde la superficie más inferior de la estenosis hasta la sonda de traqueostomía (si existe).

Hay que observar las características de la estenosis, como una forma elíptica, entrepaños laterales prominentes, predominancia anterior o posterior y colapso supraosteomal. La presencia de anomalías inflamatorias o de tejido de granulación indica que la cicatriz no está madura y que la intervención quirúrgica puede tener menos éxito. Es necesario valorar cuidadosamente la tráquea y los bronquios para pruebas de malacia, compresión u otras anormalidades que pueden afectar el resultado final de la reconstrucción laringotraqueal (RLT).

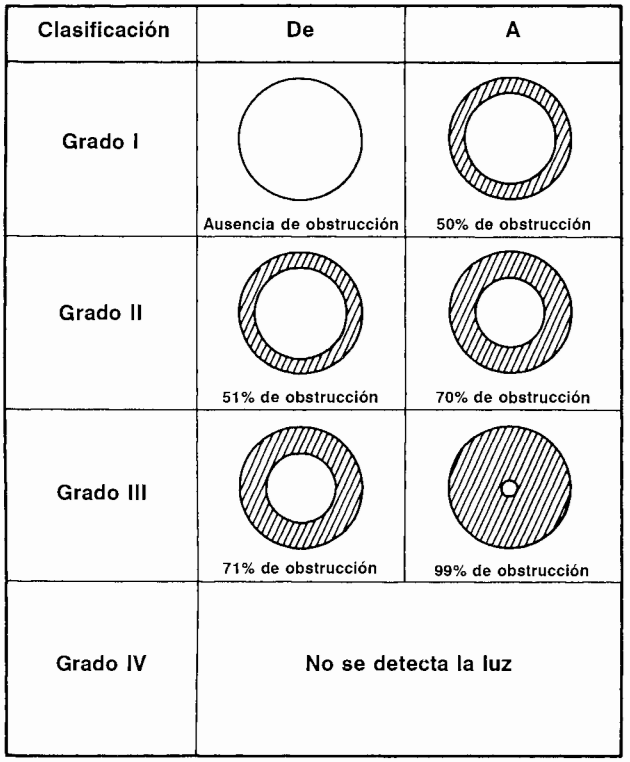


Fig. 21-4. Clasificación por grados de la estenosis subglótica. (Tomado de Myer CM, O'Connor DM, Cotton RT: Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube size. Ann Otol Rhinol Laryngol 103:319-323, 1994.)

VALORACION DE REFLUJO GASTROESOFAGICO

No se comprende por completo todavía la relación entre RGE y ESG. Casi todos los cirujanos piensan que la valoración de RGE y la terapéutica apropiada deben anteceder a la RLT. Cuando el tratamiento médico máximo no controla el reflujo, debe corregirse con medios quirúrgicos.[2]

PLAN PREOPERATORIO

Es necesario incluir de modo activo a los padres en el proceso de tomar decisiones y que comprendan el plan a largo plazo, la necesidad de seguimiento prolongado sin importar el resultado quirúrgico final y las posibles complicaciones con la operación o sin ella. Por ejemplo, un procedimiento en una etapa suele requerir observación en cuidado intensivo por un mínimo de una semana y quizá tres. Con frecuencia, los niños necesitan observación cercana de las vías respiratorias durante una a dos semanas más después de la extubación.

☐ Tratamiento quirúrgico de la estenosis laringotraqueal

Algunas veces los casos de estenosis de grados I o II leve pueden observarse y no requieren intervención quirúrgica. Cuando los niños con estos trastornos tienen síntomas sólo ocasionales y discretos de estridor, sin retracciones ni dificultades para la alimentación, y no requieren hospitalización por crup o una enfermedad relacionada con las vías respiratorias, pueden vigilarse muy de cerca. Por lo general son niños sin sondas de traqueostomía y que sólo se intubaron un corto tiempo al inicio de su vida. Es necesario repetir la endoscopia y la calibración cada seis meses con el fin de asegurar que está creciendo la vía respiratoria. Si no es así, debe considerarse una RLT antes que sea necesaria una traqueostomía.

TRAQUEOTOMIA

Es posible que este procedimiento sea la etapa inicial más apropiada en el cuidado seguro de un niño con ESG y posibilita que el recién nacido tenga tiempo para que crezca y madure la displasia broncopulmonar. La traqueotomía también deja que madure la estenosis, lo cual mejora el resultado quirúrgico a largo plazo.

La traqueostomía supone ciertos riesgos. En niños con una traqueotomía se retrasan las habilidades para el lenguaje. Por esta razón es atractiva la reconstrucción temprana de las vías respiratorias y a menudo la situación más segura para el niño.

METODOS ENDOSCOPICOS

El empleo de dilataciones seriadas, con o sin el uso de esteroides sistémicos, para el tratamiento de la estenosis subglótica tiene una aplicación limitada en casos iniciales de ESG en los que existe tejido de granulación. La dilatación gentil minimiza muchas veces la formación de una cicatriz extensa y conserva cierta luz identificable. La dilatación de una estenosis madura y firme no tiene ninguna importancia en términos del crecimiento de la vía respiratoria subglótica.

La opción terapéutica en casos muy seleccionados de ESG es el láser de CO_2.[29] La técnica comprende cuatro incisiones en los cuadrantes seguidas de dilatación. Algunos casos de ESG de grado II pueden ser adecuados para esta modalidad de tratamiento, pero es necesario tener un gran cuidado para no empeorar el problema original. La operación reconstructiva después de fracasar el láser se torna más difícil porque se encuentra en la subglotis más tejido cicatrizal intenso. Los casos de ESG de grados III y IV no son susceptibles a la incisión y dilatación con láser.

El láser puede ser apropiado para tratar el tejido de granulación que se forma al inicio como una respuesta a la lesión por intubación. En estos casos se aplica el procedimiento para evitar la formación de ESG.

El láser de CO_2 puede ser útil en algunas situaciones que requieren procedimientos de "retoque" después de una RLT.

METODOS QUIRURGICOS

Existen muchos métodos para la RLT pediátrica y los cirujanos deben estar familiarizados con varios de los procedimientos para asegurar el mejor cuidado de sus pacientes. Se recomienda la reconstrucción quirúrgica para la ESG madura cuando no son apropiados o fracasaron los esfuerzos conservadores. En general, las lesiones de grados III y IV ameritan reconstrucción abierta. Las contraindicaciones para el procedimiento reconstructivo abierto incluyen:

1. Una contraindicación absoluta para anestesia general.
2. Trastornos en los que incluso aunque se agrandara lo suficiente la vía respiratoria para permitir la descanulación, el paciente aún dependería de la sonda de traqueotomía por necesidades de aspiración o ventilación.
3. Estados de incompetencia grave de la unión esofagogástrica que no es posible controlar con medios médicos o quirúrgicos.

Existen varios métodos básicos para aliviar la ESG y todos proporcionan resultados comparables cuando se usan para las indicaciones correctas.

División anterior del cricoides

Está indicada esta técnica para la estenosis subglótica adquirida neonatal cuando no existen otros trastornos de las vías respiratorias y la reserva pulmonar es adecuada.[30] La idea central es evitar la traqueotomía en niños prematuros en los que fracasaron múltiples intentos de extubación por afección subglótica y en lactantes y niños que se extubaron pero continúan con síntomas de ESG. La segmentación del anillo cricoides en la parte anterior hace posible que se expanda el cartílago, y por tanto se descomprime la vía respiratoria lesionada, y que tengan lugar la revascularización y reepitelización. Existen criterios estrictos establecidos para la selección del paciente (cuadro 21-2 y fig. 21-5).

Las complicaciones de la segmentación anterior del cricoides son infrecuentes pero pueden incluir ESG persistente o grave, infección de la herida, enfisema subcutáneo, neumomediastino o neumotórax.

Cuadro 21-2. Criterios para llevar a cabo el procedimiento de segmentación del cricoides

1. Cuando menos dos ocasiones en que fracasa la extubación debido a una afección laríngea
2. Peso mayor de 1 500 g
3. No se requiere ventilador (más allá de los casos mínimos) durante 10 días antes del procedimiento propuesto
4. Necesidades de suplementos de oxígeno menores del 35%
5. No hay insuficiencia cardiaca congestiva durante un mes antes de la valoración
6. Ausencia de infecciones agudas de vías respiratorias al momento de la valoración
7. Suspender cualquier medicamento antihipertensivo durante 10 días antes del procedimiento

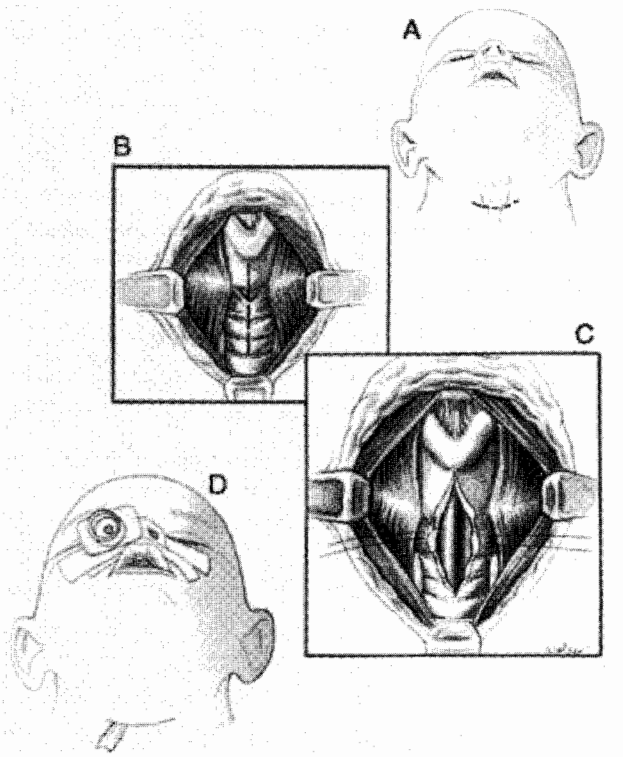


Fig. 21-5. *A,* incisión de la piel sobre el cartílago cricoides. *B,* incisión a través del cricoides y los dos anillos traqueales superiores y del cartílago tiroides (hasta la comisura anterior). *C,* suturas de retención a través de los bordes cortados del cartílago cricoides. *D,* aproximación laxa de la herida con dren e intubación nasotraqueal. (Tomado de Bluestone CD, Stool SE, Kenna MA: Pediatric Otolaryngology. Vol. 2 [3rd ed]. Philadelphia, WB Saunders, 1996, p 1377.)

Laringotraqueoplastia sin expansión de cartílago

La técnica de segmentación anterior del cricoides puede expandirse para incluir una división posterior del mismo, lateral o en cuatro cuadrantes. Estas segmentaciones adicionales no suelen practicarse en recién nacidos o lactantes (fig. 21-6).

Las indicaciones para segmentación posterior sólo incluyen una ESG que es esencialmente posterior y tiene un componente glótico, como la fijación de los pliegues vocales. Las situaciones en que se considerarían segmentaciones y no injertos incluirían a pacientes diabéticos mal controlados en los que sería dudosa la supervivencia del injerto de cartílago o a enfermos sometidos a procedimientos previos de reconstrucción de las vías respiratorias con injertos que fracasaron. Se emplean mucho más a menudo las segmentaciones anterior y posterior que las laterales. En casos raros de estenosis grave y fibrosa, quizá se requiera una segmentación de cuatro cuadrantes. Los cortes laterales se realizan en las posiciones tres y nueve del reloj. Los nervios laríngeos recurrentes están protegidos por el pericondrio externo del cartílago cricoides.[31] Cualquier paciente en el que se llevan a cabo segmentaciones

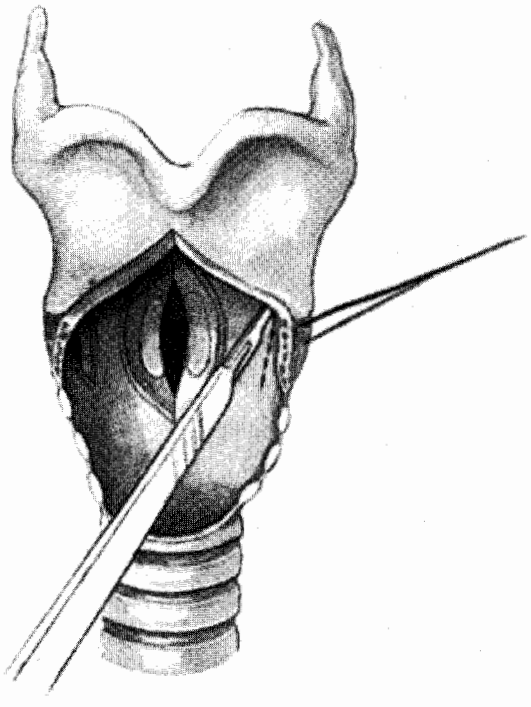


Fig. 21-6. Cortes en la parte lateral del cricoides en las posiciones tres y nueve del reloj. A fin de proteger los nervios laríngeos recurrentes, debe preservarse el pericondrio externo. Puede dividirse la placa cricoidea posterior para crear una segmentación en cuatro cuadrantes. (Tomado de Myer CM, Cotton RT, Shott SR [eds]: The Pediatric Airway: An Interdisciplinary Approach. Philadelphia, JB Lippincott, 1995, p 125.)

posteriores o laterales sin injerto exige una férula durante seis semanas a seis meses con una prótesis de Cotton-Lorenz fijada arriba de la sonda de traqueotomía.

Laringotraqueoplastia con expansión de cartílago

Cuando la distracción debe ser mayor de 3 mm es necesario aumentar el complejo laringotraqueal con un injerto cartilaginoso. El cartílago autólogo se obtiene al momento de la RLT. El cartílago costal proporciona una rigidez excelente y permite el acabado y formas precisos específicos para la vía respiratoria de cada individuo. Es muy importante dejar intacto el pericondrio en la parte intraluminal a fin de proporcionar una superficie para el nuevo crecimiento rápido de epitelio ciliado y remover el pericondrio en la superficie externa para permitir la nutrición del injerto por líquido tisular.[32]

Un injerto de cartílago colocado en la parte posterior requiere una incisión suficiente para cortar la fibrosis en el área interaritenoidea, pero no demasiado alta o profunda para ocasionar una hendidura laríngea yatrógena.[33] La incisión debe extenderse hacia la parte inferior 5 a 10 mm dentro de la pared traqueal membranosa para favorecer la distracción adecuada y la colocación cómoda del injerto (fig. 21-7).

El cartílago cricoides puede aumentarse en las partes anterior, posterior, o en ambas. Los injertos anteriores son considerablemente más grandes y gruesos que los aplicados en la parte posterior. El injerto anterior es de forma elíptica y no debe extenderse hasta el nivel de la comisura anterior si se desea preservar una función vocal aceptable. Se conservan pestañas amplias a los lados de la porción de intercalación del injerto para prevenir su prolapso dentro de la vía respiratoria. El cartílago debe tratarse con gran cuidado, ya que un traumatismo innecesario del injerto cartilaginoso por la sutura eleva la posibilidad de necrosis del mismo.

Los injertos posteriores deben ajustarse a ras entre la lámina posterior del cricoides seccionada. Un injerto excesivamente grueso choca contra la faringe y altera la deglución. Debe tallarse un injerto elíptico para suministrar alrededor de 1 mm de separación por cada año de edad, hasta 1 cm. En casos de colapso supraosteomal, algunas veces es necesario colocar injertos de cartílago compuestos (fig. 21-8).

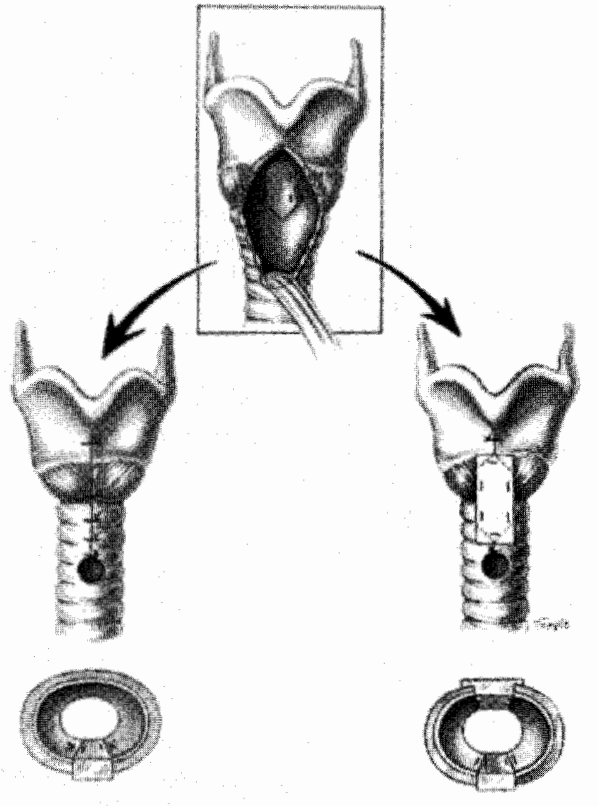


Fig. 21-7. Es posible combinar los sitios de aumento. Pueden utilizarse injertos anterior y posterior solos o combinados. La técnica de aumento depende de la estenosis. (Tomado de Myer CM, Cotton RT, Shott SR [eds]: The Pediatric Airway: An Interdisciplinary Approach. Philadelphia, JB Lippincott, 1995, p 127.)

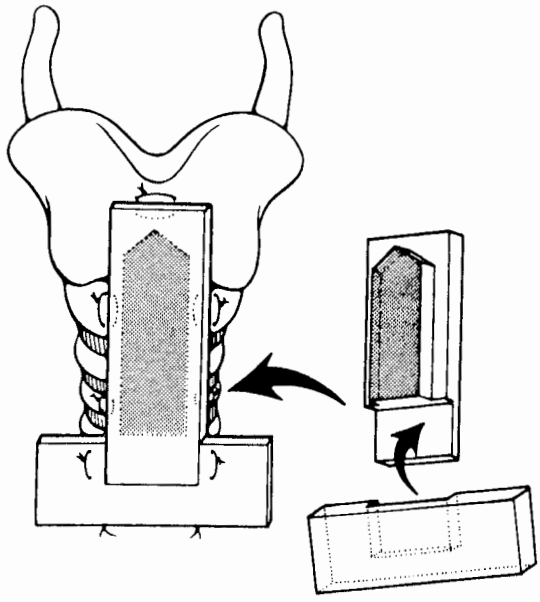


Fig. 21-8. Injerto de trabamiento colocado horizontalmente para apoyar el área supraosteomal. (Tomado de Cotton RT, Myer CM [eds]: Practical Pediatric Otolaryngology. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1999, p 529.)

Se cierran los músculos en cinta sobre la superficie anterior del injerto para permitir la revascularización. Se coloca un dren de Penrose debajo de ellos, se sutura a la piel y se quita en 48 horas asumiendo que no hay un escape de aire.

Después de la operación se obtiene una radiografía de tórax dada la posibilidad de un neumotórax. Se administran antibióticos por vía intravenosa en el quirófano y por vía oral o sonda nasogástrica durante un mes después de la operación. Cuando existe reflujo, se continúa el medicamento antirreflujo hasta por un año después de la intervención. Las complicaciones pueden incluir fracaso o migración del injerto, neumonía, neumotórax, infección o seroma de la herida o enfisema subcutáneo.

Resección cricotraqueal parcial con anastomosis

Existe una técnica de resección cricotraqueal parcial con anastomosis primaria de la tráquea en niños.[34] Los mejores candidatos para este procedimiento son quienes tienen ESG grave (grados III o IV) sin afección glótica adjunta y un margen de unos cuantos milímetros de vía respiratoria normal entre los pliegues vocales y la estenosis. Las ventajas de esta técnica incluyen conservar la estructura normal de la laringe, evitar un injerto y obtener un recubrimiento de mucosa de las vías respiratorias casi normal. En la experiencia de los autores no hay problema de daño del nervio laríngeo recurrente o dehiscencia anastomótica.

Cuando es necesario resecar cerca del nivel de los pliegues vocales verdaderos, cabe esperar edema glótico considerable y debe instituirse en el posoperatorio el tratamiento apropiado con una vía aérea (sonda de traqueotomía o sonda T). Puede practicarse una resección cricotraqueal parcial en sujetos con estenosis persistente después de intentos previos de reconstrucción de las vías respiratorias o como procedimiento inicial para tratar a un niño con estenosis grave. Si también existe estenosis glótica posterior, quizá sea necesario complementar esta técnica con una segmentación posterior del cricoides e injerto de cartílago costal (fig. 21-9).

La anastomosis laringotraqueal anterior y lateral se efectúan con suturas de polipropileno (Prolene) 3-0. Se colocan entre las astas del cartílago tiroides y los anillos traqueales, abajo de la anastomosis, dos o tres suturas de Prolene 2-0 adicionales para liberar la tensión. Al terminar el procedimiento, se conserva el cuello flexionado con tres suturas cutáneas de Prolene 0 aplicadas desde el mentón hasta el tórax para evitar que el niño extienda el cuello durante una semana después de la operación. En casos de afección mínima de la glotis y en niños mayores es apropiado un procedimiento en una etapa con intubación nasotraqueal durante siete a 10 días. En la afección glótica moderada o grave y en niños más pequeños se puede anticipar edema glótico prolongado, de tal manera que se manejan las vías respiratorias con una traqueotomía durante cuatro a seis semanas.[35]

Colapso supraosteomal

La cánula de traqueotomía ejerce fuerzas constantes sobre la pared anterior de la tráquea. Con el tiempo,

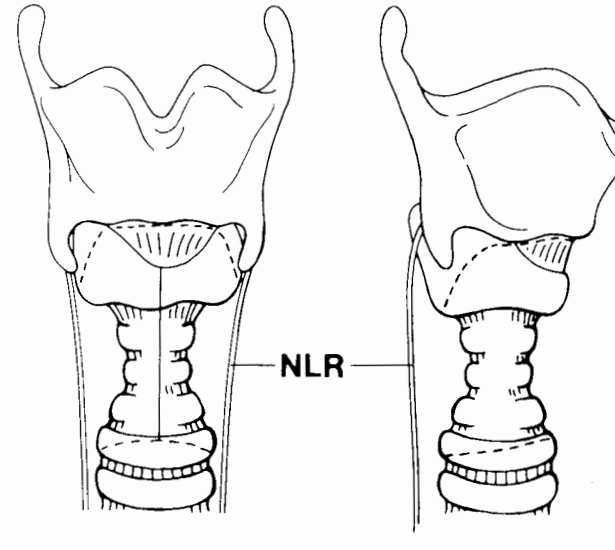


Fig. 21-9. Resección cricotraqueal parcial. Incisión vertical en la línea media a través del cartílago cricoides y los anillos traqueales estenóticos superiores. Las líneas finales de transección se indican con guiones y dependen de la estenosis. NLR, nervio laríngeo recurrente. (Tomado de Cotton RT, Myer CM [eds]: Practical Pediatric Otolaryngology. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1999, p 531.)

ello debilita los cartílagos traqueales y promueve su colapso. El tejido de granulación, que se desarrolla de manera invariable en la superficie superior del sitio de traqueotomía, aloja bacterias que pueden inducir condritis y reducir adicionalmente la fuerza del cartílago de los anillos traqueales primero y segundo.[36] Los granulomas sólo deben extirparse si alteran de manera significativa las vías respiratorias supraosteomales. La excisión repetida de granulomas pequeños puede inducir una recurrencia más agresiva. Pueden sospecharse granulomas grandes si el paciente no emite sonidos. Los granulomas obstructores deben extirparse por la posibilidad de obstrucción total de las vías respiratorias si se bloquea o desplaza la sonda. Los granulomas más pequeños se extirpan justo antes de la descanulación.

Antes de un procedimiento de RLT es preciso valorar de manera cuidadosa el área supraosteomal. Quizá sea necesario incorporar una resección o reconstrucción del área osteomal en la reparación laríngea. Si se lleva a cabo un injerto anterior, puede colocarse en la tráquea un segundo injerto en forma transversal a nivel del colapso supraosteomal. Se suturan los cartílagos traqueales a la superficie subyacente del injerto transversal. El injerto laríngeo anterior se ajusta entonces dentro de una escotadura tallada en la superficie superior del injerto transversal para prevenir el prolapso de la superficie inferior de este último dentro del conducto respiratorio.

Puede elegirse un procedimiento quirúrgico en etapas para corregir el colapso supraosteomal antes de la descanulación. Pueden extirparse los anillos reblandecidos en cuña con anastomosis primaria o aumentarse el área. El cartílago auricular, de la cuenca de la concha, tiene una curvatura natural que se ajusta bien al contorno natural de la tráquea. Con este fin también pueden utilizarse cartílagos costales.

☐ Estenosis traqueal

Es probable que en el grupo de edad pediátrica se desarrolle una estenosis traqueal aislada por la intubación a corto plazo con una sonda endotraqueal muy grande o con un manguito que se insufla en exceso. Sin importar la causa o edad del paciente, debe realizarse una endoscopia cuidadosa a fin de precisar si la estenosis es anterior, posterior o circunferencial. Es imprescindible calibrar la vía respiratoria para permitir la planeación preoperatoria y la comparación después de la operación. La nasofaringoscopia flexible valora la movilidad del pliegue vocal y la endoscopia flexible a través de la sonda de traqueotomía hace posible estimar la posible traqueomalacia distal.

TRATAMIENTO

Para la estenosis traqueal en fase aguda es apropiada la dilatación endoscópica. La estenosis progresiva o fija requiere un tratamiento más radical. El láser de CO_2 actúa bien en estenosis inmaduras cortas, lesiones que tienen un labio delgado obvio de tejido cicatrizal y las que se limitan sólo a un cuadrante de la tráquea. Si estas anomalías no respondieron a la terapéutica con láser o incluyen un segmento más largo, se necesita una intervención quirúrgica abierta.[37]

Los casos específicos de estenosis traqueal predominantemente anterior se tratan mejor mediante traqueoplastia con expansión anterior del cartílago.

Es posible extubar a la mayor parte de los pacientes en el quirófano y vigilarlos muy de cerca en el hospital durante una a dos semanas. En niños menores de seis años es más sensato aguardar 24 a 48 horas antes de la extubación. Se efectúa la endoscopia de seguimiento para valorar el resultado.

Las complicaciones pueden incluir nueva estenosis, alteración anastomótica, neumomediastino e infección de la herida.

☐ Consideraciones posoperatorias después de procedimientos abiertos en las vías respiratorias

Los niños que se sometieron a procedimientos en una etapa deben vigilarse especialmente cerca durante dos semanas después de la extubación. Los problemas de las vías respiratorias suelen presentarse en el transcurso de este periodo y quizá ameriten una intervención quirúrgica. Los niños en quienes se practicó una reconstrucción satisfactoria, y que aún tienen una traqueotomía, deben observarse con esta última tapada durante un mínimo de 48 horas (tráquea tapada) en el hospital antes de la descanulación. En estos sujetos es necesario vigilar la saturación de oxígeno, el trabajo respiratorio y la capacidad para eliminar secreciones. Estos niños deben observarse durante un periodo adicional de 48 horas después de la descanulación. En todos es necesario repetir la endoscopia a las cuatro semanas, tres, seis, 12 y 24 meses después del procedimiento reconstructivo para verificar que continúa el crecimiento de la vía respiratoria y reconocer posibles problemas en desarrollo. El objetivo de la operación reconstructiva no es únicamente la descanulación. Un indicador del éxito quirúrgico es la calidad de voz después de la reconstrucción laringotraqueal. La mayor parte de los individuos que tenían una voz capaz de permitirles comunicarse antes de la operación conserva una voz similar o mejor después de ella.

☐ Traqueomalacia

La condromalacia de la tráquea (traqueomalacia) es una incapacidad de los cartílagos para conservar abiertas las vías respiratorias durante la respiración. La traqueomalacia primaria es una anormalidad cartilaginosa inherente. La secundaria es efecto de una presión externa sobre las vías respiratorias por irregularidades vasculares o atresia esofágica. Casi todos los casos de traqueomalacia son asintomáticos. Algunos niños tienen un ruido espiratorio en las vías respiratorias secundario a la elevación de las presiones mediastínicas

relacionadas con la espiración. Los casos graves de traqueomalacia muestran un estridor tanto inspiratorio como espiratorio por la falta completa de apoyo al segmento traqueal afectado.

La traqueomalacia es un proceso dinámico. La observación endoscópica de las vías respiratorias en un paciente paralizado y anestesiado no demuestra muchas veces ninguna anomalía, en tanto que el mismo enfermo con ventilación espontánea evidencia fácilmente la anormalidad.[38] Es posible que las radiografías simples no descubran la lesión por las fases de la respiración. La fluoroscopia es el medio radiológico más seguro para valorar a un sujeto en busca de traqueomalacia.

La mayoría de los niños con traqueomalacia no requiere tratamiento específico y los síntomas se resuelven de manera espontánea. La afección puede ser tan grave que la obstrucción de las vías respiratorias demanda una traqueotomía. Quizá se necesite una cánula de traqueotomía extralarga para proporcionar una prótesis eficaz. La broncomalacia, que a menudo se vincula con la traqueomalacia, suele mejorar después de la traqueotomía. En ocasiones, la broncomalacia requiere presión positiva continua de las vías respiratorias para conservarlas abiertas durante todas las fases de la respiración.

La traqueomalacia se trata en la actualidad mediante prótesis endoluminales expansibles. Una complicación conocida de las prótesis es el tejido de granulación prolijo, que puede bloquear la vía respiratoria. Es difícil remover quirúrgicamente estas prótesis y aún no se ha resuelto el problema de la atención a largo plazo de estas prótesis a medida que crecen las vías respiratorias del niño. La traqueomalacia evoluciona hasta su resolución espontánea. El tratamiento de este trastorno mediante prótesis puede crear más problemas traqueales en el futuro. En opinión de los autores, debe desaprobarse la aplicación de estos dispositivos en vías respiratorias pediátricas.

☐ Tumores laríngeos benignos

PAPILOMA RESPIRATORIO RECURRENTE

La neoplasia benigna más común de la laringe es el papiloma. El de las vías respiratorias de adultos tiende a presentarse como una lesión solitaria y responde al tratamiento. En la forma juvenil de la enfermedad hay múltiples papilomas proclives a resistir todas las terapéuticas y tal vez a extenderse a las vías respiratorias distales y poner en peligro la vida. No existen diferencias histológicas entre las formas de la afección juvenil y del adulto.

La papilomatosis juvenil tiene predilección por las cuerdas vocales verdaderas y la comisura anterior. Las lesiones voluminosas en el borde libre de la cuerda vocal verdadera, o que afectan la comisura anterior, provocan ronquera. Las anomalías en la superficie superior de las cuerdas vocales verdaderas suelen obstruir la glotis. La enfermedad extensa puede aparecer de manera insidiosa con intolerancia al ejercicio, síndrome de talla baja, neumonía recurrente o algunas veces insuficiencia respiratoria aguda (fig. 21-10).

Los papilomas juveniles ocurren con mayor frecuencia entre los dos y cinco años de edad. No es posible correlacionar la extensión de la afección y la respuesta al tratamiento con la edad de inicio. Los papilomas respiratorios recurrentes (PRR) se deben a papilomavirus humano (HPV). Los tipos más comunes vinculados con el papiloma laríngeo son HPV-6 y HPV-11.[39] El HPV-6_c es el subtipo más frecuente y por lo general se acompaña de una afección más extensa. En los pacientes infectados se identifica muchas veces DNA viral tanto en áreas de afección macroscópica como en mucosa adyacente de aspecto normal. Se piensa que un proceso de control que todavía no se comprende bien promueve el desarrollo de la enfermedad distal y también la resolución final de la anormalidad.

Existe una gran controversia acerca del nexo de los papilomas genitales con los PRR. Las variedades HPV-6 y HPV-11 representan el 90% de las verrugas genitales. La exposición de un niño a secreciones contaminadas en el conducto del parto, específicamente durante una segunda etapa del trabajo de parto prolongada, pueden infectar sus vías respiratorias.[40] En el 50% de los niños con PRR la madre tiene papilomas cervicales activos cuando nace. El índice de transmisión del virus de una madre infectada a su hijo se estima en menos del 1%. Sin embargo, el contacto directo a través del conducto del parto no es la única forma de transmisión, ya que se ha demostrado HPV en líquido amniótico y frotis bucales obtenidos de recién nacidos mediante cesárea.

No existe un tratamiento consistentemente eficaz del PRR. Las más de las veces se utilizan múltiples combinaciones terapéuticas, médicas y quirúrgicas, pero todas son ineficaces para erradicar por completo la enfermedad. En la actualidad suscitan un gran interés los medicamentos antivirales y quimioterápicos y el interferón

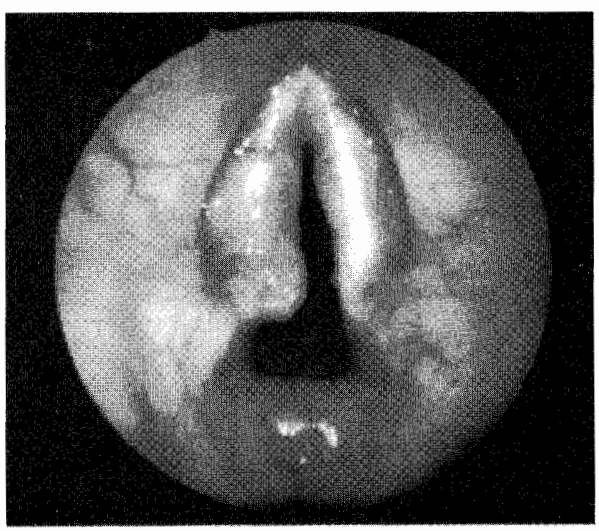


Fig. 21-10. Papiloma laríngeo.

alfa para el tratamiento de papilomas, pero con resultados variables.

Los objetivos de la terapéutica quirúrgica de los papilomas son conservar las vías respiratorias, preservar la función vocal y controlar el crecimiento de la malformación. Este proceso patológico no es susceptible de curación quirúrgica. Hoy día, el medio fundamental de tratamiento es el láser de CO_2, que provoca una lesión mínima de tejido normal adyacente al papiloma, si bien existe un 35% de complicaciones tardías que consisten en membranas o fijación de las cuerdas vocales falsas a las verdaderas por la terapéutica excesiva con el láser.[41]

En muchos casos, los papilomas evolucionan hasta la resolución completa de la afección. Por consiguiente, la intervención quirúrgica no debe causar complicaciones a largo plazo en la voz ni en las vías respiratorias. La extirpación completa de todos los papilomas es poco razonable e innecesaria. El objetivo del tratamiento quirúrgico es conservar una vía respiratoria permeable mientras se lleva a cabo la regresión espontánea de las lesiones.

A pesar de los procedimientos endoscópicos frecuentes, el 21% de los individuos con papiloma laríngeo requiere una traqueotomía; cuando es preciso este procedimiento, la canulación debe durar menos de cuatros meses, si es posible, a fin de minimizar el peligro de diseminación distal. En la mitad de los pacientes con papiloma en quienes se practica una traqueotomía se desarrollan papilomas traqueales.[42]

El papiloma puede extenderse al árbol traqueobronquial, parénquima pulmonar, tejidos blandos del cuello y, en ocasiones, ganglios linfáticos. En varios casos se ha descrito atipia citológica, que sugirió la conversión a carcinoma de células escamosas.[43] Casi todas las afecciones malignas relacionadas con PRR ocurren en personas que previamente recibieron radiación.

La anomalía traqueal amerita un tratamiento intensivo. Con procedimientos frecuentes es posible evitar una traqueotomía en casos selectivos. El láser de CO_2 es ideal para estos pacientes porque es posible vaporizar el papiloma con hemorragia mínima. Pueden adaptarse a la medida subglotiscopios para hacer posible la instrumentación hasta el nivel de la carina y evitar la necesidad del broncoscopio láser. En los sujetos que necesitan traqueotomía, se continúa el cuidado de apoyo para impedir que se obstruya el extremo distal de la cánula. Se requiere fisioterapia torácica enérgica y a veces antibióticos profilácticos con el fin de maximizar la función pulmonar y minimizar la incidencia de neumonía. Es necesario obtener radiografías torácicas anuales para comparación.

HEMANGIOMAS SUBGLOTICOS

Estas anormalidades rara vez se presentan al nacer pero se desarrollan en el transcurso de los dos primeros meses de vida. La mitad de los individuos con un hemangioma subglótico también tiene hemangiomas cutáneos. El 85% de los hemangiomas subglóticos se presenta en personas menores de seis meses de edad con una preponderancia de 2:1 de mujeres. Se observa una fase de crecimiento rápido, que suele remitir alrededor del año de edad, y una fase de resolución lenta durante un periodo de años. Casi todos los hemangiomas que involucionan se resuelven por completo cuando el niño llega a los cinco años de edad.

La agitación y la excitación causan ingurgitación vascular, que aumenta el grado de alteración de las vías respiratorias y se presenta estridor inspiratorio. No sobrevienen cambios en la voz. Con el crecimiento de la lesión se desarrolla estridor bifásico. No es rara la insuficiencia respiratoria aguda.

Las imágenes radiológicas del cuello muestran a menudo un estrechamiento subglótico asimétrico en la placa anteroposterior y una masa subglótica posterior en la imagen lateral. El diagnóstico definitivo requiere microlaringoscopia y broncoscopia. La lesión suele ser de color rosa a azul y aparece como una masa submucosa lisa con grados variables de inclusión de las vías respiratorias. Los hemangiomas surgen con frecuencia de la superficie posterolateral de la subglotis (fig. 21-11). Por lo general están bien delimitados, aunque en casos raros son difusos y se extienden fuera de la laringe para incluir la tráquea cervical. El aspecto endoscópico de la lesión es típico y confirma el diagnóstico; además, puede comprimirse con facilidad. Se recomienda la biopsia sólo cuando hay duda acerca del diagnóstico, como en los casos en que el aspecto endoscópico es atípico o se observa una conducta agresiva.

Los hemangiomas subglóticos exigen algunas veces cierta forma de tratamiento quirúrgico. La terapéutica expectante se acompaña de una mortalidad del 50%. La evolución de la anomalía es la resolución completa con una laringe de función normal.[44] En muchos casos, la mejor modalidad terapéutica es una traqueotomía para derivar la obstrucción mientras regresa de manera

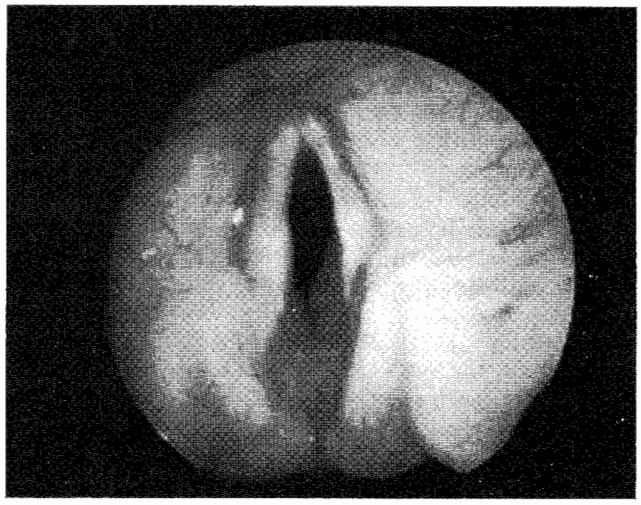


Fig. 21-11. Hemangioma subglótico que se origina de la pared subglótica posterolateral derecha.

espontánea la lesión. Cuando es aconsejable una intervención, el láser de CO_2 tiene la capacidad de reducir el tamaño del hemangioma y causar muy poco edema y lesión de tejido adyacente. Los tratamientos con láser deben llevarse a cabo en forma muy cautelosa para atenuar el peligro de inducir estenosis subglótica.

El láser de CO_2 es muy eficaz en el tratamiento del hemangioma capilar. El cavernoso tiene vasos que están más allá de la capacidad de coagulación del láser y puede ser problemática una hemorragia.

En el tratamiento del hemangioma subglótico pueden ser útiles los esteroides. Se sabe que los corticosteroides ocupan sitios receptores del estradiol y por tanto inhiben cualquier función de apoyo que tenga este último en el crecimiento del hemangioma.[45] Los esteroides también pueden sensibilizar la microvasculatura a vasoconstrictores endógenos circulantes y conducir a su involución espontánea. Una dosis diaria de fosfato sódico de dexametasona (1 mg/kg/día) durante siete días, seguida de un programa de disminución gradual lenta hasta una dosis mínima administrada cada 72 horas, puede modificar la fase proliferativa de desarrollo del hemangioma.

Asimismo, cuando se trata a un paciente sin traqueotomía es posible utilizar esteroides además de técnicas láser e intubación combinadas. Se trata el hemangioma con láser de CO_2 y se intuba al enfermo en el posoperatorio durante cerca de una semana. En este periodo se administra fosfato sódico de dexametasona en dosis de 1 mg/kg/día para inducir la involución. A continuación se indica el tratamiento repetido con láser según se requiera y se suspenden los esteroides después de la primera semana.

LINFANGIOMA

Estas irregularidades son malformaciones comunes del sistema linfático. En casi la mitad de los casos, se localizan en el área de la cabeza y el cuello.[46] Resulta rara la afección primaria de la laringe; es más común la invasión secundaria de esta última por los efectos compresores de la masa. La lesión surge en el periodo neonatal en el 50% de los casos, en el 75% se diagnostica en el transcurso del primer año de vida y en el 85% se identifica alrededor de los cinco años de edad.[47]

Los linfangiomas se dividen en tres grupos morfológicos. El simple es una anomalía integrada por linfáticos de tamaño capilar, el cavernoso está compuesto de espacios linfáticos dilatados y el higroma quístico contiene espacios quísticos discretos de varios milímetros a muchos centímetros de diámetro. La anormalidad no tiene potencial maligno, pero el patrón invasor de crecimiento reduce la posibilidad de una excisión completa.

Los linfangiomas laríngeos causan obstrucción de las vías respiratorias y alteraciones de la voz. Tienen la capacidad de aumentar de tamaño en forma desproporcionada y acompañarse de infecciones de las vías respiratorias superiores. El reconocimiento y tratamiento tardíos de los linfangiomas pueden dar lugar a las complicaciones relacionadas con la alteración súbita de las vías respiratorias.

La terapéutica de los linfangiomas laríngeos es frustrante. Casi todos los sujetos exigen traqueotomía para derivar la obstrucción y rara vez es posible extirpar por completo el defecto. La remoción de la anomalía debe ser moderada en virtud de la necesidad de prevenir complicaciones de las vías respiratorias y la función vocal a largo plazo. Por lo regular se emplean varios medicamentos esclerosantes como intento para disminuir el tamaño y crecimiento total del linfangioma, pero la reacción inflamatoria inducida por el procedimiento habitualmente anula cualquier adelanto logrado por la terapéutica. La modalidad de tratamiento más eficaz comprobada para el linfangioma laríngeo es el láser de CO_2, que se usa para drenar el quiste, vaporizarlo en seguida y exponer la capa siguiente del linfangioma. Con gran frecuencia se requieren múltiples procedimientos para tratar esta malformación.

☐ Lesiones inflamatorias de la laringe

La supraglotitis es un proceso infeccioso agudo de la laringe. Puede presentarse una obstrucción aguda de las vías respiratorias como resultado de esta infección y provocar un resultado final catastrófico. Los síntomas aparecen a menudo con rapidez, en 12 horas o menos. Muchas veces, el niño tiene entre dos y cuatro años de edad. El sujeto se queja de dolor de garganta y odinofagia y tiene fiebre. Los síntomas progresan con rapidez en el transcurso de unas cuantas horas hasta desarrollar estridor inspiratorio e inquietud creciente.

El examen físico muestra a un niño de aspecto tóxico, por lo regular sentado erguido con la cabeza sostenida hacia delante. De manera característica está abierta la boca y el paciente babea y se resiste a todos los intentos para colocarlo supino. Los esfuerzos respiratorios son lentos y deliberados. La voz es normal pero puede oírse amortiguada. La inspección bucal no revela ninguna anormalidad más allá del estancamiento de secreciones. La introducción del abatelenguas puede ser suficientemente nociva para inducir laringospasmo y en consecuencia debe evitarse.

Si hay alguna duda sobre el diagnóstico, puede intentarse una laringoscopia flexible a través de una vía transnasal, pero es necesario tener cuidado para evitar la estimulación directa de la laringe.

Una radiografía lateral de cuello establece el diagnóstico de supraglotitis. Es mucho más seguro un estudio con un aparato portátil en el departamento de urgencias que transportar al individuo a la sala de radiología. El signo "de huella del pulgar" describe el crecimiento notable de la epiglotis.

Una vez que se considera seriamente el diagnóstico de supraglotitis, es necesario intervenir con rapidez. La anestesia general inducida mediante ventilación espontánea hace posible el examen y la intubación controlados. Las anormalidades inflamatorias ocasionadas por la supraglotitis no suelen impedir el paso normal de la sonda endotraqueal a la tráquea, pero es necesa-

rio tener a disposición inmediata una bandeja de traqueotomía en caso que se presenten dificultades para intubar. Durante la intubación pueden obtenerse cultivos de sangre y de la superficie de la epiglotis. Es preciso observar e intubar al sujeto en la unidad de cuidados intensivos mientras se resuelve el edema supraglótico, casi siempre en el transcurso de 48 horas tras iniciar la terapéutica. Después de asegurar una vía aérea se prescriben antibióticos por vía intravenosa. La cefuroxima se considera el fármaco inicial de elección para la supraglotitis.[48] Los patógenos más comunes son *Haemophilus influenzae* tipo B, estreptococo hemolítico alfa, estreptococo hemolítico beta grupo A, *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pneumoniae*. La incidencia de supraglotitis descendió notablemente desde la introducción de la vacuna para *Haemophilus*. Cada vez es mayor la incidencia relativa de bacterias diferentes a este microorganismo.

CRUP (LARINGOTRAQUEOBRONQUITIS VIRAL)

El crup puede diferenciarse clínicamente de la epiglotitis por la lenta progresión de una infección de vías respiratorias superiores a estridor, ronquera y tos "perruna" durante dos a tres días.[49]

Los estudios radiológicos demuestran una epiglotis normal, con estrechamiento de la subglotis. A menudo está dilatada la hipofaringe por el mayor esfuerzo respiratorio. En las afecciones discretas sólo se necesita cuidado de apoyo, que consiste en vapor frío en casa. En casos raros, quizá se requiera intubación endotraqueal para asegurar las vías respiratorias hasta que remiten los efectos virales.

TRAQUEITIS BACTERIANA (LARINGOTRAQUEOBRONQUITIS MEMBRANOSA)

La traqueítis bacteriana tiene los rasgos clínicos de la supraglotitis y del crup. Por lo regular, la enfermedad es efecto de una infección de vías respiratorias superiores y se atribuye a la invasión bacteriana del epitelio respiratorio de la tráquea lesionado por un virus.[50]

Los pacientes parecen intoxicados. Muchas veces existe un antecedente de infección de vías respiratorias superiores con deterioro súbito en el transcurso de varias horas. Es común el dolor de garganta y hay tos productiva dolorosa. Cuando se presenta estridor, es bifásico. Las radiografías de tejidos blandos de las vías respiratorias muestran irregularidades de la columna de aire traqueal. La laringoscopia flexible en la sala de urgencias revela una epiglotis normal, cuerdas vocales edematosas y ausencia de eritema en la subglotis. Es posible observar secreciones purulentas en las vías respiratorias subglóticas, que a menudo no pueden eliminarse.

Es esencial una broncoscopia con desbridamiento de desechos tenaces de la tráquea y bronquios y debe practicarse en forma urgente. Muchos niños requieren intubación en el posoperatorio por el grado de inflamación de las vías respiratorias. La intubación continua posibilita el acceso para aspirar las vías respiratorias distales. La sonda endotraqueal suele ser más pequeña en comparación con la utilizada de manera característica en el edema concurrente de la subglotis, que acompaña típicamente a la traqueítis bacteriana.

Una vez que se asegura la vía aérea debe iniciarse antibioticoterapia y obtenerse cultivos de la secreción traqueal. Los patógenos más comunes son *S. aureus*, *S. pneumoniae* y *H. influenzae* (cuadro 21-3).

☐ Traqueotomía pediátrica

La traqueotomía exige en niños atención especial por las diferencias anatómicas entre la laringe y la tráquea del adulto y las pediátricas. El cartílago cricoides es habitualmente la estructura más prominente palpable en la parte anterior del cuello de un niño. Muchas veces, el cartílago tiroides se encuentra profundo al hueso hioides e impide palpar la escotadura tiroidea. En niños pequeños no es rara la superposición de la superficie central del anillo cricoideo anterior en el borde inferior del cartílago tiroides y la obliteración de la membrana cricotiroidea, con lo cual es casi imposible llevar a cabo una cricotirotomía en niños.

Se practica la traqueotomía bajo anestesia endotraqueal general. El paciente debe colocarse sobre una compresa arrollada en los hombros para hiperextender el cuello. Se marca la localización del cricoides. Debe pal-

Cuadro 21-3. Comparación de epiglotitis, crup y traqueítis membranosa

Factor	*Epiglotitis*	*Crup*	*Traqueítis membranosa*
Edad	2-6 años	6 meses a 5 años	3-7 años
Causa	Bacteriana	Viral	Bacteriana
Estación	Perenne	A fines de la primavera y finales del otoño	A fines de la primavera y finales del otoño
Recurrencia	Rara	Común	Rara
Presentación	Toxicidad, babeo, estridor, faringitis, retracciones, sentado erguido	No tóxica, no hay babeo, estridor, tos, retracciones, supino	Tóxica, tos, faringitis, voz ronca, retracciones
Inicio	Rápido	Lento	Infección viral precedente
Confirmación	Endoscópica	Clínica, radiológica	Endoscópica
Terapéutica	Intubación, antimicrobianos	Adrenalina racémica, esteroides	Desbridamiento quirúrgico, intubación, antimicrobianos

parse la escotadura supraesternal para reconocer la presencia de una arteria braquiocefálica alta. La incisión en la línea media se infiltra con xilocaína/adrenalina con objeto de reducir las necesidades anestésicas de la operación.

Se traza una incisión vertical en la piel a la mitad entre el cartílago cricoides y la escotadura esternal. Debe quitarse la grasa subcutánea para facilitar la colocación de la cánula de traqueotomía en caso que se desaloje de manera accidental antes que madure la vía del estoma. Se cortan los músculos en cinta en la línea media y se llevan a los lados. Por lo general, el sitio para la incisión de traqueotomía es el tercer anillo traqueal. En prematuros o lactantes pequeños, los cartílagos traqueales son muy blandos y puede ser difícil identificar la tráquea. La sonda endotraqueal o el broncoscopio facilitan el reconocimiento de esta última.

Se aplican en la tráquea suturas de tracción con Prolene a cada lado de la incisión traqueal propuesta. Estas suturas se dejan largas y se marcan "izquierda" y "derecha" al terminar el procedimiento para facilitar la nueva canulación en el posoperatorio temprano.

Con el tercer anillo traqueal como centro de la incisión de traqueotomía, se abren las vías respiratorias a un tamaño apropiado para posibilitar la canulación. Se efectúa una incisión traqueal vertical en la línea media. En niños no se recomienda extirpar el cartílago traqueal, ya que la incidencia de estrechamiento traqueal y colapso de la pared anterior de la tráquea es más alta con esta técnica.[51] Deben compararse el tamaño de la sonda de traqueotomía, la luz traqueal del niño y sus necesidades específicas. A continuación se suturan los bordes circundantes de la piel a los márgenes de la traqueotomía con material crómico 5-0. Esto acelera el proceso de maduración del estoma y reduce de manera adicional los problemas relacionados con la descanulación accidental. Se utilizan cuatro suturas para madurar el estoma.

Bajo observación directa, se retrae la sonda endotraqueal (o el broncoscopio) hasta que pueda insertarse la sonda de traqueotomía en las vías respiratorias. Se fijan los cordones de traqueotomía, teniendo gran cuidado para asegurar la misma tensión en ambos lados del cuello. En seguida se atan las suturas de tracción, marcadas izquierda y derecha, y se fijan con tela adhesiva al tórax en preparación para su uso posible en el posoperatorio.

A continuación se llevan a cabo microlaringoscopia y broncoscopia para definir el estado de la laringe y la subglotis. También puede verificarse la posición de la sonda de traqueotomía dentro de la tráquea.

Al tercer día posoperatorio se cambian las cintas de traqueotomía para minimizar la manipulación de la sonda de traqueotomía durante el periodo más crítico de la cicatrización. La sonda de traqueotomía se cambia al quinto día posoperatorio.

Siempre se toma una radiografía de tórax inmediatamente después de la traqueotomía para constatar la posición y orientación de la sonda de traqueotomía dentro de las vías respiratorias e identificar complicaciones del procedimiento.

BIBLIOGRAFIA

1. Dunbar JS: Upper respiratory tract obstruction in infants and children. Am J Roentgen Radium Ther Nucl Med 109:227–246, 1970.
2. Walner DL, Stern Y, Gerber ME, et al: Gastroesophageal reflux in patients with subglottic stenosis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 124:551–555, 1998.
3. Tucker MC, Rusnock EJ, Azumi N, et al: Gingival granular cell tumors of the newborn. An ultrastructural and immunohistochemical study. Arch Pathol Lab Med 114:895–898, 1990.
4. Rizer FM, Schechter GL, Richardson MA: Macroglossia: Etiologic considerations and management techniques. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 8:225–236, 1985.
5. Gorlin RJ, Cohen MMJ, Levin S: Orofacial clefting syndromes: General aspects. In Syndromes of the Head and Neck. Oxford, Oxford University Press, 1990, pp 700–705.
6. Hawkins DB, Simpson JV: Micrognathia and glossoptosis in the newborn. Surgical tacking of the tongue in small jaw syndromes. Clin Pediatr 13:1066–1073, 1974.
7. Ilizarov GA: The principles of the Ilizarov method. Bull Hosp Joint Dis Orthop Inst 48:1–11, 1988.
8. Klein C, Howaldt HP: Correction of mandibular hypoplasia by means of bidirectional callus distraction. J Craniofac Surg 7:258–266, 1996.
9. Losken HW, Patterson GT, Lazarou SA, Whitney T: Planning mandibular distraction: Preliminary report. Cleft Palate Craniofac J 32:71–76, 1995.
10. McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, et al: Lengthening the human mandible by gradual distraction. Plast Reconstr Surg 89:1–8; discussion 9–10, 1992.
11. Schechter GL, Sly DE, Roper AL, Jackson RT: Changing face of treatment of peritonsillar abscess. Laryngoscope 92:657–659, 1982.
12. McCurdy JA, Jr: Peritonsillar abscess. A comparison of treatment by immediate tonsillectomy and interval tonsillectomy. Arch Otolaryngol 103:414–415, 1977.
13. Wright NL: Cervical infections. Am J Surg 113:379–386, 1967.
14. Holinger LD: Etiology of stridor in the neonate, infant and child. Ann Otol Rhinol Laryngol 89:397–400, 1980.
15. Tostevin PM, de Bruyn R, Hosni A, Evans JN: The value of radiological investigations in pre-endoscopic assessment of children with stridor. J Laryngol Otol 109:844–848, 1995.
16. Hui Y, Gaffney R, Crysdale WS: Laser aryepiglottoplasty for the treatment of neurasthenic laryngomalacia in cerebral palsy. Ann Otol Rhinol Laryngol 104:432–436, 1995.
17. Roger G, Denoyelle F, Triglia JM, Garabedian EN: Severe laryngomalacia: Surgical indications and results in 115 patients. Laryngoscope 105:1111–1117, 1995.
18. Zalzal GH, Anon JB, Cotton RT: Epiglottoplasty for the treatment of laryngomalacia. Ann Otol Rhinol Laryngol 96:72–76, 1987.
19. Kelly SM, Gray SD: Unilateral endoscopic supraglottoplasty for severe laryngomalacia. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 121:1351–1354, 1995.
20. Cohen SR: Congenital glottic webs in children. A retrospective review of 51 patients. Ann Otol Rhinol Laryngol 121(suppl):2–16, 1985.
21. Murty GE, Shinkwin C, Gibbin KP: Bilateral vocal fold paralysis in infants: Tracheostomy or not? J Laryngol Otol 108:329–331, 1994.
22. Gartlan MG, Peterson KL, Luschei ES, et al: Bipolar hooked-wire electromyographic technique in the evaluation of pediatric vocal cord paralysis. Ann Otol Rhinol Laryngol 102:695–700, 1993.
23. Friedman EM: Role of ultrasound in the assessment of vocal cord function in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol 106:199–209, 1997.
24. Levine BA, Jacobs IN, Wetmore RF, Handler SD: Vocal cord injection in children with unilateral vocal cord paralysis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 121:116–119, 1995.

25. Holinger LD, Barnes DR, Smid LJ, Holinger PH: Laryngocele and saccular cysts. Ann Otol Rhinol Laryngol 87:675–685, 1978.
26. Chu L, Gussack GS, Orr JB, Hood D: Neonatal laryngoceles. A cause for airway obstruction. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 120:454–458, 1994.
27. McDonald I, Stocks J: Prolonged nasotracheal intubation. Br J Anaesth 37:161–172, 1965.
28. Myer CM III, O'Connor DM, Cotton RT: Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes. Ann Otol Rhinol Laryngol 103:319–323, 1994.
29. Simpson GT, Healy GB, McGill T, Strong MS: Benign tumors and lesions of the larynx in children. Surgical excision by CO_2 laser. Ann Otol Rhinol Laryngol 88:479–485, 1979.
30. Cotton RT, Myer CM 3rd, Bratcher GO, Fitton CM: Anterior cricoid split, 1977–1987. Evolution of a technique. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 114:1300–1302, 1988.
31. Drake AF, Contencin P, Narcy F, Cotton RT: Lateral cricoid cuts as an adjunctive measure to enlarge the stenotic subglottic airway: An anatomic study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 18:129–137, 1989.
32. Cotton RT, Gray SD, Miller RP: Update of the Cincinnati experience in pediatric laryngotracheal reconstruction. Laryngoscope 99:1111–1116, 1989.
33. Cotton RT: The problem of pediatric laryngotracheal stenosis: A clinical and experimental study on the efficacy of autogenous cartilaginous grafts placed between the vertically divided halves of the posterior lamina of the cricoid cartilage. Laryngoscope 101:1–34,1991.
34. Monnier P, Savary M, Chapuis G: Partial cricoid resection with primary tracheal anastomosis for subglottic stenosis in infants and children. Laryngoscope 103:1273–1283, 1993.
35. Stern Y, Gerber ME, Walner DL, Cotton RT: Partial cricotracheal resection with primary anastomosis in the pediatric age group. Ann Otol Rhinol Laryngol 106:891–896, 1997.
36. Rosenfeld RM, Stool SE: Should granulomas be excised in children with long-term tracheotomy? Arch Otolaryngol Head Neck Surg 118:1323–1327, 1992.
37. Grillo HC, Dignan EF, Miura T: Experimental reconstruction of cervical trachea after circumferential resection. Surg Gynecol Obstet 122:733–738, 1966.
38. Benjamin B: Tracheomalacia in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol 93:438–442, 1984.
39. Kashima HK, Kessis T, Mounts P, Shah K: Polymerase chain reaction identification of human papillomavirus DNA in CO_2 laser plume from recurrent respiratory papillomatosis. Otolaryngol Head Neck Surg 104:191–195, 1991.
40. Kashima HK, Shah F, Lyles A, et al: A comparison of risk factors in juvenile-onset and adult-onset recurrent respiratory papillomatosis. Laryngoscope 102:9–13, 1992.
41. Crockett DM, McCabe BF, Shive CJ: Complications of laser surgery for recurrent respiratory papillomatosis. Ann Otol Rhinol Laryngol 96:639–644, 1987.
42. Cole RR, Myer CM 3rd, Cotton RT: Tracheotomy in children with recurrent respiratory papillomatosis. Head Neck 11:226–230, 1989.
43. Bewtra C, Krishnan R, Lee SS: Malignant changes in nonirradiated juvenile laryngotracheal papillomatosis. Arch Otolaryngol 108:114–116, 1982.
44. Shikhani AH, Jones MM, Marsh BR, Holliday MJ: Infantile subglottic hemangiomas. An update. Ann Otol Rhinol Laryngol 95:336–347, 1986.
45. Hawkins DB, Crockett DM, Kahlstrom EJ, MacLaughlin EF: Corticosteroid management of airway hemangiomas: Long-term follow-up. Laryngoscope 94:633–637, 1984.
46. Barnhart RA, Brown AK, Jr: Cystic hygroma of the neck. Report of a case. Arch Otolaryngol 86:74–78, 1967.
47. Cohen SR, Thompson JW: Lymphangiomas of the larynx in infants and children. A surgery of pediatric lymphangioma. Ann Otol Rhinol Laryngol 127(suppl):1–20, 1986.
48. Frantz TD, Rasgon BM, Quesenberry CP, Jr: Acute epiglottitis in adults. Analysis of 129 cases. JAMA 272:1358–1360, 1994.
49. Battaglia JD. Severe croup: The child with fever and upper airway obstruction. Pediatr Rev 7:227–233, 1986.
50. Donaldson JD, Maltby CC: Bacterial tracheitis in children. J Otolaryngol 18:101–104, 1989.
51. Aberdeen E, Downes JJ: Artificial airways in children. Surg Clin North Am 54:1155–1170, 1974.

22

MALFORMACIONES BRONCOPULMONARES

André Hebra, MD, H. Biemann Othersen, Jr., MD
y Edward P. Tagge, MD

☐ Ultrasonido prenatal e intervención fetal

Desde finales de la década de 1980, los espectaculares adelantos de la ultrasonografía prenatal condujeron a un reconocimiento cada vez mayor de las anomalías pulmonares fetales y a su detección más temprana.[1] El pulmón fetal normal tiene una ecogenicidad similar a la del hígado. Como regla general, las lesiones del parénquima pulmonar se diagnostican mediante ultrasonografía por la presencia de ecogenicidad anormal en el tórax, comparada con la del pulmón o el hígado normales. Además, el efecto de masa de una lesión puede causar compresión o desviación cardiaca.

Las causas más comunes de una masa torácica fetal ecogénica incluyen a) malformación adenomatoide quística congénita (MAQC), b) secuestro pulmonar, c) atresia traqueal y d) hernia diafragmática congénita (HDC). Tanto la MAQC como la HDC producen una masa torácica congénita con componentes quísticos. La atresia traqueal da lugar en el feto a pulmones crecidos y difusamente ecogénicos en ambos lados. El secuestro pulmonar, la MAQC y la HDC suelen ser lesiones unilaterales. La ultrasonografía también proporciona información sobre la presencia de otras anormalidades fetales que pueden ser indicadores importantes de un resultado final adverso.

Una revisión reciente de lesiones pulmonares fetales diagnosticadas mediante ultrasonografía prenatal ilustró su precisión en el diagnóstico cuando el estudio lo llevaron a cabo perinatólogos con experiencia. De 17 fetos con masas torácicas ecogénicas, el diagnóstico prenatal fue correcto en 13. La diferenciación más difícil fue la de MAQC y HDC. Algunas anomalías observadas pronto en la gestación con ultrasonido desaparecieron[2,3] o se tornaron significativamente menores con el tiempo.[4] Un secuestro grande en la ultrasonografía inicial no predice de modo inequívoco un resultado final fetal o neonatal malo.

Hasta fecha reciente, la opción en fetos con malformaciones broncopulmonares era el tratamiento expectante con resección quirúrgica en el periodo neonatal o lactante o la terminación del embarazo. Desde luego, la primera es una opción viable mientras las lesiones no sean lo bastante grandes para afectar de manera adversa el desarrollo pulmonar fetal. Sin embargo, en fetos con malformaciones pulmonares que impiden el desarrollo del pulmón normal y conducen al final a la muerte neonatal, una conducta lógica es la operación.

En 1995 se describió el papel de la terapéutica quirúrgica fetal para la MAQC, secuestro, derrame pleural fetal y teratoma sacrococcígeo (TSC).[5] Los trastornos que se consideraron para reparación quirúrgica fetal fueron las anomalías anatómicas diagnosticadas *in utero*, cuya progresión a hidropesía no inmunológica y muerte fetal casi segura es posible anticipar. La cirugía fetal se juzgó aceptable si a) se comprende bien la evolución de las características fisiopatológicas de la enfermedad y es posible identificar a los fetos que tienen un pronóstico lo bastante malo para justificar una intervención *in utero*; b) el diagnóstico prenatal es preciso y se pueden excluir otras anomalías mortales; c) se demostró en modelos animales que la corrección *in utero* es eficaz y d) el riesgo materno comprobado es aceptablemente bajo.

Un resultado final fetal malo, sin intervenir al sujeto, se relaciona más estrechamente con hidropesía, que resulta de la obstrucción de la vena cava o la compresión cardiaca. La obstrucción se debe habitualmente a la desviación mediastínica provocada por una MAQC grande. El secuestro pulmonar puede causar hidropesía fetal por efecto de masa o un hidrotórax a tensión secundario a trasudación de suero o linfa a partir del secuestro. Se ha demostrado que algunas MAQC y secuestros vuelven de manera espontánea durante el embarazo, lo cual sugiere que es apropiado el tratamiento expectante cuando no hay pruebas de hidropesía.

En varios modelos de corderos fetales se investigó la causa de la hidropesía y los efectos de la resección sobre el resultado final fetal; los resultados no sólo son alentadores sino que tales estudios también llevaron al desarrollo de las técnicas quirúrgica, anestésica y tocolítica necesarias para permitir su uso en seres humanos. Con fines prácticos, la intervención fetal debe ser segura para la madre, incluida su futura fecundidad.

La experiencia clínica con nueve casos madre-feto incluyó resección de MAQC fetal (seis personas) o drenaje fetal con sonda torácica (toracoamniótica) por secuestro (tres individuos). Todos los niños con MAQC tenían hidropesía cuando se operaron: cuatro nacieron entre las semanas 26 y 34 del embarazo y vivían y estaban bien uno o dos años más tarde; uno murió ocho horas después de la operación a la semana 21 de gestación y otro falleció de hipoplasia pulmonar a las 40 horas de edad (se operó una semana antes de un parto prematuro a la semana 28). De los pacientes en quienes se instaló una derivación, uno tenía hidropesía y nació muerto a la 22ª semana de embarazo, tres días después del procedimiento; en dos no había pruebas de hidropesía y nacieron a la 23ª y 38ª semanas de gestación y estaban vivos y en buen estado a los 16 y 8 meses de edad, respectivamente. En la figura 22-1 se incluye un algoritmo para el tratamiento de fetos con una masa torácica.

Con base en estos informes y otros esporádicos, la resección *in utero* de estas masas o el drenaje pleural son seguros, factibles y eficaces. Aún existen muchos desafíos, por ejemplo a) mejor vigilancia materna o fetal posoperatoria, b) acceso intravascular fetal a largo plazo seguro para muestras de sangre y venoclisis fetales, c) valoración hemodinámica maternofetal no invasiva, d) métodos de intervención menos invasivos, incluida la fetoscopia y e) detección y tratamiento eficientes del parto prematuro.

En ocasiones es difícil la detección prenatal definitiva de secuestro pulmonar y MAQC y diferenciar con precisión estas entidades de la HDC. La mayoría de los fetos puede seguirse mediante ultrasonografía seriada para vigilar un empeoramiento del estado fetal manifestado por hidropesía. A menos que esta última complique el desarrollo fetal, el tratamiento quirúrgico debe llevarse a cabo después de nacer el niño.

☐ Malformaciones broncopulmonares

Casi todos los pacientes con estas malformaciones se tratan después de nacer. Cada trastorno que se describe en este capítulo es relativamente raro; sin embargo, consideradas en conjunto, dichas anomalías son lo bastante comunes para presentarse en la mayor parte de las prácticas quirúrgicas pediátricas. Los defectos del desarrollo de los bronquios y pulmones referidos en este capítulo no incluyen los que provocan obstrucción de las vías respiratorias o muchas de las lesiones adquiridas del pulmón ya que estos temas se abordan en otros capítulos. Algunas veces no es precisa la diferenciación entre malformaciones del desarrollo y lesiones pulmonares neonatales adquiridas. Por ejemplo, las masas quísticas pueden ser congénitas, pero cuando sobreviene una infección es posible que se destruya el recubrimiento de epitelio cilíndrico ciliado seudoestratificado y se oculten indicios microscópicos para la identificación. Además, los quistes del desarrollo pueden comunicar con un bronquio y diagnosticarse erróneamente como un absceso pulmonar por un nivel de aire y líquido. Debido a que el intestino anterior primitivo es el anlaje del sistema pulmonar y tubo digestivo proximal, se superponen las anormalidades del desarrollo de estos dos sistemas. Las *malformaciones congénitas broncopulmonares del intestino anterior* comprenden una gama de lesiones que incluyen anomalías como secuestros, quistes por duplicación del intestino anterior y divertículos esofágicos.[6]

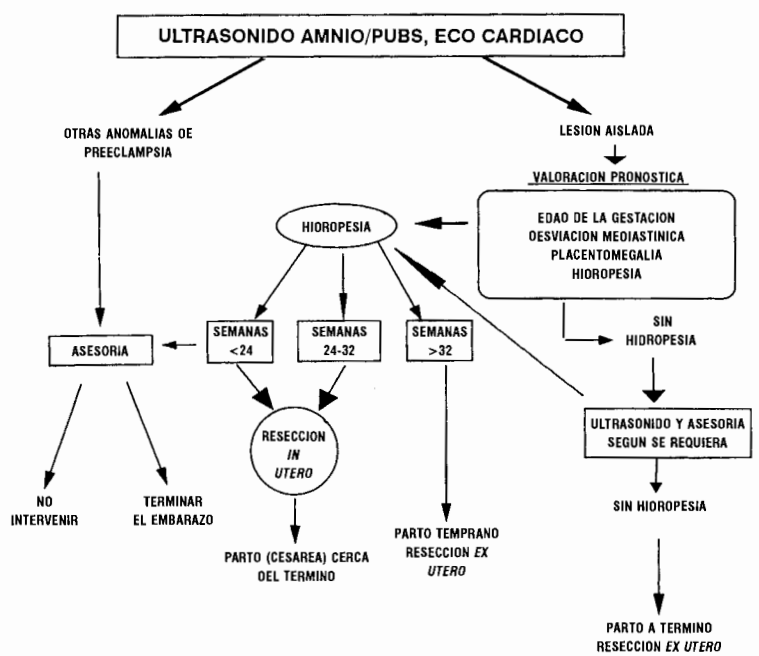


Fig. 22-1. Algoritmo propuesto para el tratamiento de un feto en el que se encuentra una masa torácica en el ultrasonido prenatal.

CLASIFICACION POR EL ORIGEN

Es extremadamente difícil clasificar las anomalías congénitas del aparato traqueobroncopulmonar, no sólo desde los puntos de vista embriológico y morfológico, sino también a partir de los conceptos histopatológico y clínico. No obstante, es útil categorizar las diversas anomalías a fin de facilitar la comprensión de su presentación clínica y tratamiento. En el cuadro 22-1 se incluye una lista de anomalías pulmonares de acuerdo con el sitio de origen del defecto primario. Esta clasificación ilustra el amplio espectro de anomalías broncopulmonares. Es importante señalar que pueden ocurrir anormalidades complejas en las que se observan en un paciente diferentes trastornos del desarrollo.

Se aplica el término secuestro pulmonar a un lóbulo o porción del pulmón que recibe un riego aberrante por una arteria anómala que surge de la circulación sistémica y que suele drenarse por venas anómalas. Un ejemplo de la naturaleza anormal de estas lesiones es que se clasifican bajo anomalías vasculares pulmonares, aun cuando también pueden tener una conexión fistulosa con el esófago o incluir una lesión quística en el parénquima. Se propuso clasificar los secuestros en tres grupos:[6]

1. Sin conexión gastrointestinal
2. Con conexión gastrointestinal permeable
3. Con conexión gastrointestinal no permeable

En cada uno de los tres grupos, el secuestro podría ser intralobar o extralobar y existir con un diafragma normal o una hernia diafragmática.

Los autores piensan que este análisis complejo y molesto no es útil para el clínico. Por esta razón, en este capítulo se proporcionan una descripción breve de la embriología y una revisión de las malformaciones más comunes y su tratamiento con el propósito de estandarizar la nomenclatura.

Los intentos para comprender estas malformaciones complejas sin una terminología clínicamente útil se ilustran en este poema:

Había seis varones indostanos
inclinados a aprender mucho,
que fueron a ver al elefante
(aunque todos ellos eran ciegos),
que cada uno por observación
podría satisfacer su mente

Cuadro 22-1. Anomalías pulmonares por sitio de origen

Anomalías derivadas de trastornos del desarrollo de la tráquea y los bronquios
Agenesia/atresia
Estenosis
Fístulas (al esófago u otros derivados endodérmicos)
Anillos traqueales completos
Bronquio traqueal
Bronquio esofágico
Traqueomalacia
Bronqueomalacia
Quistes bronquiales
Hemangioma
Linfangioma
Anomalías derivadas de trastornos del desarrollo del parénquima pulmonar y alveolar
Agenesia pulmonar (unilateral o bilateral)
Hipoplasia pulmonar (o inmadurez funcional al término)
Quistes pulmonares congénitos
Malformación adenomatoide quística
Enfisema lobar congénito
Secuestro pulmonar (intralobar o extralobar)
Isomerismo pulmonar
Pulmón en herradura
Anomalías derivadas de trastornos del desarrollo del riego de los pulmones
Arterias pulmonares aberrantes (p. ej., anillos vasculares, tronco arterioso persistente y origen anormal de una arteria pulmonar)
Ausencia de una o ambas arterias pulmonares
Arterias accesorias a los pulmones (suelen relacionarse con un lóbulo accesorio o tejido pulmonar secuestrado)
Coartación de la arteria pulmonar
Drenaje venoso anómalo de los pulmones
Fístula arteriovenosa pulmonar
Hipoplasia de la arteria pulmonar
Síndrome de cimitarra
Lóbulo ácigos
Otras anomalías que pueden causar trastornos pulmonares
Deformaciones de la pared torácica (p. ej., embudo y hendidura esternal)
Agenesia del nervio frénico
Hernia diafragmática
Quilotórax congénito
Anomalías cardiacas

EMBRIOLOGIA

Las descripciones embriológicas de las lesiones se enfocan en este inciso sólo en relación con su grado de importancia clínica. Se dispone de resúmenes abreviados publicados por clínicos,[7,8] pero existe una revisión más detallada de la embriología quirúrgica de estas anomalías.[9] Al parecer, las lesiones congénitas y otras malformaciones pulmonares y bronquiales son consecuencia del desarrollo anormal que tiene lugar en dos momentos: a) entre la tercera y sexta semanas del embarazo, cuando se inicia el divertículo traqueal como un abultamiento ventral a partir del intestino anterior primitivo a nivel de la cuarta somita, caudal a las bolsas faríngeas (las yemas de los pulmones derecho e izquierdo y las yemas lobares aparecen unos pocos días después); y b) entre la sexta y decimosexta semanas de la gestación, cuando ocurre la división bronquial rápida más allá del nivel subsegmentario.

PRESENTACION CLINICA Y DIAGNOSTICO

La presentación clínica de malformaciones broncopulmonares es variable y depende de varios factores, como tipo de malformación, tamaño, localización, comunicación con las vías respiratorias o el tubo digestivo y el efecto de masa. Los pacientes pueden ser asintomáticos o presentar infección o incluso insuficiencia respiratoria que pone en peligro la vida. En muchos

casos es posible pasar por alto el diagnóstico, a menos que se sospeche lo suficiente.

El proceso diagnóstico de un recién nacido con cualquier grado de insuficiencia respiratoria debe iniciarse con una radiografía torácica de selección para valorar la presencia de una anomalía anatómica (congénita) de los pulmones. Los lactantes y niños con infecciones pulmonares recurrentes también deben valorarse mediante radiografías anteroposterior y lateral de tórax. Cuando se identifica una anormalidad, la esofagografía de contraste, ultrasonografía o tomografía por computadora (TC) suelen ser útiles para definir con mayor precisión la lesión. En ocasiones son útiles las imágenes de resonancia magnética, la angiografía o la broncoscopia. A continuación se comentan las lesiones más comunes.

☐ Malformaciones quísticas

Los *quistes broncógenos* congénitos pueden estar localizados centralmente, cerca del hilio o mediastino pulmonares, o bien en la periferia. Aparecen como el efecto de pequeños grupos de células del parénquima que han quedado aislados durante el brote y la ramificación y forman una masa discreta de tejido pulmonar sin función. Los quistes centrales son de origen embrionario temprano. Por lo regular son solitarios y asintomáticos, hasta que la infección causa hemoptisis, fiebre, tos o secreciones purulentas. Estas lesiones son esféricas y pueden estar llenas de aire, si se comunican con las vías respiratorias. Si no existe comunicación, dichos quistes aparecen en la radiografía de tórax como masas sólidas y pueden estar íntimamente relacionados con el esófago. Se puede observar aire y líquido en los niveles aerolíquidos (fig. 22-2*A*, *B*).

El tratamiento consiste en la extirpación simple. El conocimiento de la evolución natural de estas irregularidades justifica la extirpación quirúrgica, incluso cuando el paciente esté asintomático. De la misma forma que los quistes del conducto tirogloso y los periauriculares se infectan, también lo pueden hacer estos quistes pulmonares. Si existe comunicación bronquial, el aumento rápido de tamaño de un quiste a tensión puede provocar insuficiencia respiratoria súbita e incluso puede semejar neumotórax. Los informes de enfermedades malignas surgidas de estos quistes congénitos refuerzan la recomendación de su extirpación.[10,11]

Los *quistes pulmonares* periféricos son resultado de anormalidades del desarrollo durante la sexta a decimosexta semanas de la gestación y, en contraste con el quiste central, pueden ser múltiples y extensos. Con los quistes múltiples se puede presentar insuficiencia respiratoria y aun la muerte, poco después del nacimiento. La comunicación bronquial es más común en los quistes periféricos. La infección induce con frecuencia los niveles de aire y líquido. El diagnóstico diferencial incluye MAQC y HDC. Es posible que la radiografía de tórax sea el único estudio diagnóstico necesario, en especial si sólo existe dentro de la masa un nivel de aire y líquido. Es posible confundir un quiste pulmo-

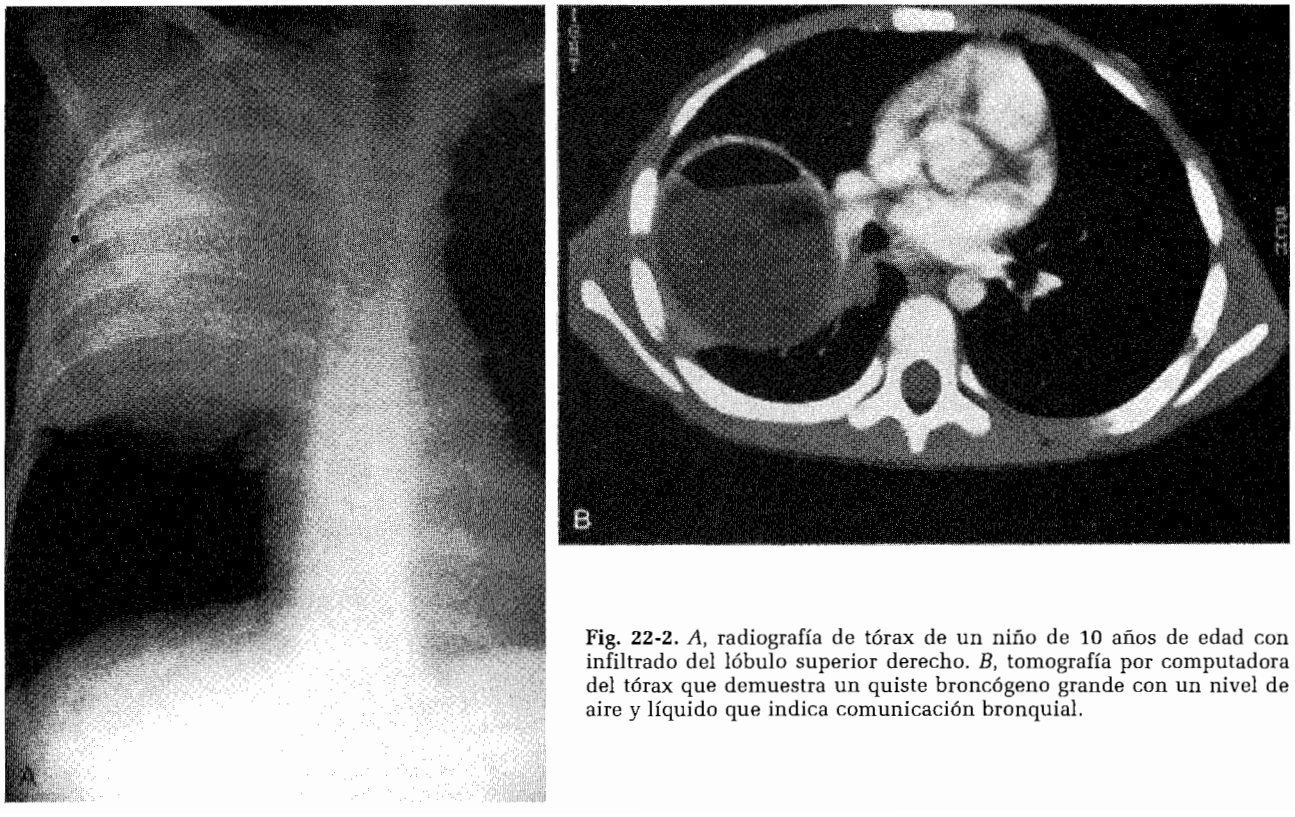


Fig. 22-2. *A*, radiografía de tórax de un niño de 10 años de edad con infiltrado del lóbulo superior derecho. *B*, tomografía por computadora del tórax que demuestra un quiste broncógeno grande con un nivel de aire y líquido que indica comunicación bronquial.

nar congénito, distendido sólo con aire, con enfisema lobar congénito o neumotórax a tensión. Por lo general, la presentación tardía excluye la HDC de una consideración importante. El pulmón comprimido, sea en el vértice o la base, debe sugerir el quiste pulmonar congénito. En un sujeto con neumotórax, el ángulo costofrénico es agudo y bien definido, en tanto que un pulmón comprimido por un quiste se observa como un menisco en el surco costofrénico. Pese al enfisema lobar, los quistes a tensión y las grandes malformaciones adenomatoides quísticas son a veces clínica o radiológicamente indistinguibles y todos requieren corrección quirúrgica de urgencia. La eliminación completa de la masa se puede lograr usualmente mediante lobectomía.

El primero se acercó al elefante
y, al caerse sobre
el ancho y pesado costado de la bestia,
de inmediato pregonó:
"¡Dios mío, el elefante
es sólo una pared!"

MALFORMACION ADENOMATOIDE QUISTICA CONGENITA

Esta malformación es una masa multiquística de tejido pulmonar en la cual existe una proliferación de estructuras bronquiales a expensas de los alveolos. Los quistes están revestidos por epitelio cuboide o cilíndrico. Esta enfermedad se considera una displasia pulmonar focal, más que un hamartoma, aunque en muchos casos existe músculo esquelético en las paredes del quiste.[12] La característica esencial de esta enfermedad es un crecimiento excesivo de bronquiolos con supresión casi total del desarrollo alveolar. Por lo regular sólo se afecta un lóbulo aislado. La anomalía produce una malformación multiquística ahulada que se torna más grande por atrapamiento de aire y líquido. El cuadro clínico es de insuficiencia respiratoria debida a distensión excesiva del lóbulo afectado, con la desviación resultante de las estructuras mediastínicas hacia el lado sano y compresión del pulmón normal. Pueden ocurrir anasarca, hidramnios e incluso muerte fetal.

Esta anomalía se ha subdividido adicionalmente en tres tipos a partir de sus características patológicas.[13] El tipo I incluye quistes únicos o múltiples mayores de 2 cm de diámetro y están revestidos por epitelio cilíndrico seudoestratificado ciliar. Entre los quistes puede haber estructuras similares a alveolos normales (fig. 22-3*A, B*). El tipo II está integrado por quistes pequeños múltiples, menores de 1 cm de diámetro, revestidos por epitelio cilíndrico o cuboide ciliado. Los bronquiolos respiratorios y los alveolos distendidos pueden estar presentes entre estos quistes y no hay células mucosas ni cartílago. Este tipo se vincula a menudo con otras anormalidades congénitas. El tipo III incluye malformaciones grandes no quísticas, que muchas veces producen desviación mediastinal. "Las estructuras semejantes a bronquiolos están cubiertas por epitelio cuboide ciliado, separadas por masas de estructuras del tamaño del alveolo y revestidas por epitelio cuboide no ciliado"[13] (fig. 22-4). Pocos pacientes sobreviven a esta lesión o a sus irregularidades relacionadas.

Los tipos II y III pueden tener algún nexo con insuficiencia respiratoria en el periodo neonatal.[14] No obstante, el tipo I se puede presentar como una lesión multiquística asintomática. Es importante reconocer esta malformación, ya que existe una tendencia a la infección subsecuente con complicaciones que amenazan la vida. La tomografía computadorizada (TC) puede ayudar a diferenciar estas lesiones.[15] En las malformaciones no infectadas, la TC muestra masas quísticas multiloculares con paredes delgadas. Las lesiones infectadas tienen un aspecto complejo, con una mezcla

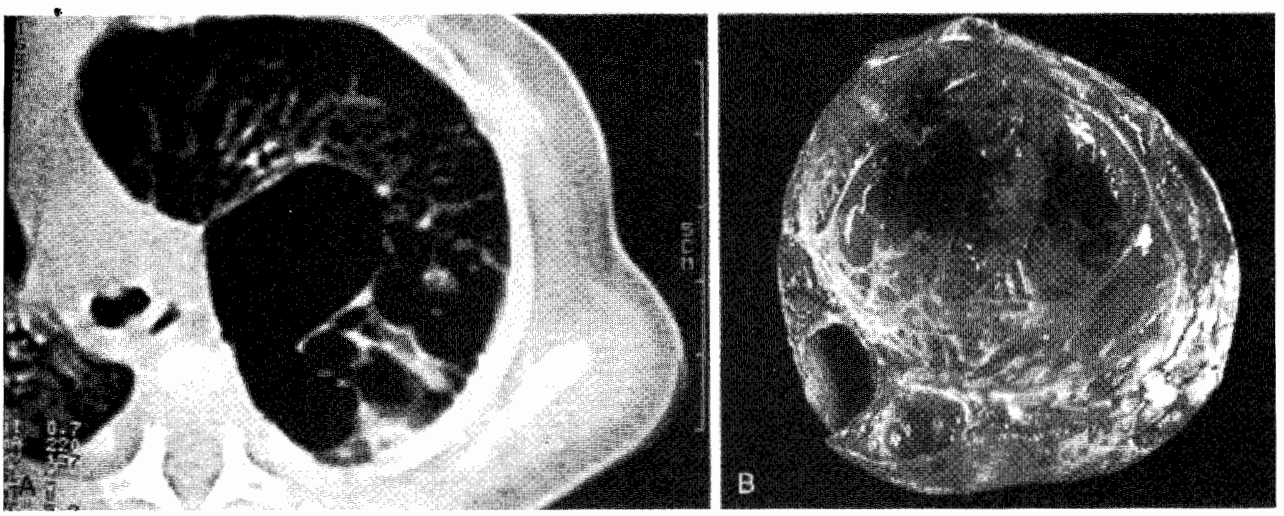


Fig. 22-3. *A*, tomografía por computadora del tórax de un lactante que revela cambios quísticos grandes en el lóbulo inferior izquierdo. *B*, lóbulo inferior derecho resecado con quistes que sugieren una malformación adenomatoide quística congénita tipo I.

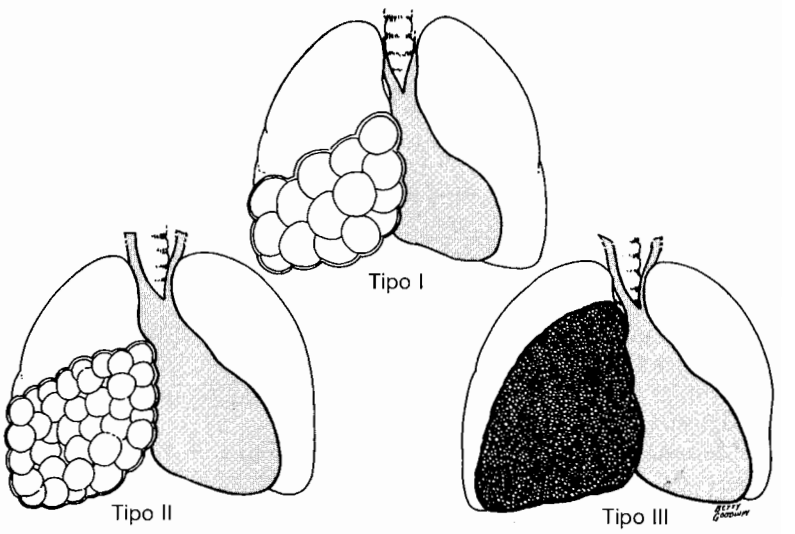
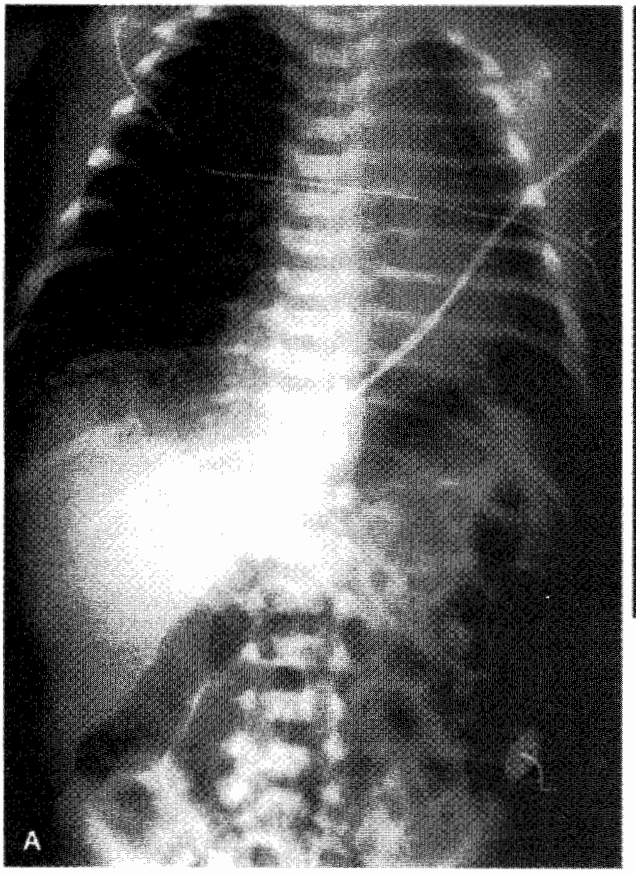


Fig. 22-4. Se muestran los tres tipos de malformaciones adenomatoides quísticas, como se describen típicamente. Las descripciones detalladas de la lesión son mejores que la clasificación por tipo.

de tejido sólido quístico y con definición variable de los márgenes (fig. 22-5*A*, *B*).

El ultrasonido prenatal puede diferenciar quistes individuales en la MAQC macroquística (tipo I); por su parte, las lesiones microquísticas suelen tener el aspecto de una masa pulmonar sólida ecogénica. Las malformaciones adenomatoides quísticas grandes causan algunas veces la muerte fetal por desarrollo de hidropesía, hipoplasia del pulmón normal (consecutiva a compresión prolongada *in utero*) y compresión cardiaca y de la cava. Diversas publicaciones notificaron la toracentesis con aspiración de la lesión quística grande *in utero* con muy poco éxito. La cirugía fetal con lobectomía pulmonar *in utero* tuvo éxito en unos cuan-



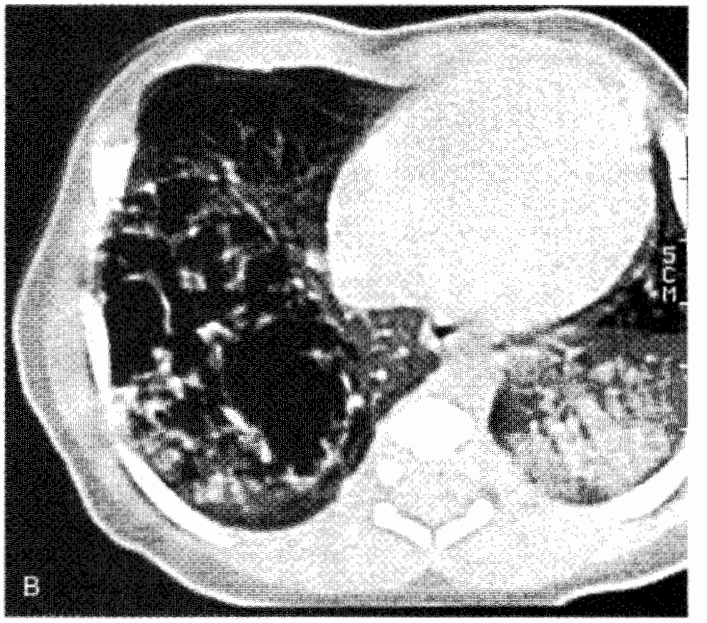


Fig. 22-5. *A*, radiografía de tórax de un recién nacido con insuficiencia respiratoria leve y necesidad de oxígeno; obsérvense el aspecto quístico pequeño del campo pulmonar inferior derecho sobre el diafragma y la desviación del mediastino a la izquierda. *B*, tomografía por computadora del tórax que demostró múltiples quistes pequeños y grandes que sugerían una malformación adenomatoide quística congénita tipo II del lóbulo inferior derecho.

tos niños y permitió el crecimiento pulmonar compensador del pulmón restante y una función pulmonar casi normal después de nacer.[16]

Los adelantos de la ultrasonografía prenatal hicieron posible detectar anomalías pulmonares fetales como MAQC en un momento tan temprano como las semanas 12ª a 14ª de vida intrauterina y el seguimiento cuidadoso en unos cuantos casos demostró la regresión espontánea. Se desconoce el mecanismo exacto por el cual algunas anormalidades quísticas continúan creciendo y provocan la muerte fetal mientras que otras regresan hasta desaparecer por completo. Sin embargo, ilustran la naturaleza compleja de estas anomalías y la importancia de la vigilancia cuidadosa cuando se detectan *in utero*.

La presencia de una MAQC es una indicación para extirpación quirúrgica, incluso si el paciente no tiene síntomas. El tratamiento de elección es una lobectomía anatómica, con resección del lóbulo completo que incluye la anomalía. Empero, la disponibilidad de engrapado pulmonar posibilita una lobectomía parcial sin considerar los planos segmentarios y da por resultado una resección más conservadora. En ocasiones está afectado todo un pulmón y debe practicarse una neumonectomía total. En estos casos la mortalidad es muy alta y en pacientes seleccionados puede considerarse un trasplante de pulmón como tratamiento para salvar la vida.

Hoy en día se reconoce que en recién nacidos con lesiones grandes pueden ocurrir hipoplasia del pulmón e hipertensión pulmonar. A pesar de la extirpación quirúrgica satisfactoria de la anomalía, suele haber derivación e insuficiencia respiratoria. Estos individuos pueden tratarse mediante oxigenación con membrana extracorpórea (OMEC). Una revisión de los datos del *Extracorporeal Life Support Organization (ELSO) Registry* (Registro de la Organización de apoyo extracorpóreo para la vida) de 1990 a 1997 demostró que de 20 recién nacidos con MAQC tratados con OMEC, el 65% requirió derivación después de la resección satisfactoria de la lesión pulmonar. No hubo decesos cuando los sujetos recibían OMEC, pero la mortalidad total fue del 25%, independiente de la programación de la excisión quirúrgica del MAQC (es decir, antes o después de la OMEC).[17]

Al igual que en cualquier recién nacido con insuficiencia respiratoria, la indicación para OMEC en personas con MAQC debe basarse en la gravedad de la hipertensión pulmonar. El aspecto fundamental del tratamiento es aún la resección quirúrgica. No obstante, es importante recordar que después de la operación por MAQC puede empeorar la insuficiencia respiratoria.

☐ Lesiones enfisematosas

ENFISEMA LOBAR CONGENITO

Aunque se describe como congénito, el enfisema lobar congénito (ELC) es en realidad una sobredistensión posnatal de uno o más lóbulos de un pulmón histológicamente normal, que es al parecer consecuencia de la deficiencia cartilaginosa del árbol traqueobronquial.[12] Otras definiciones incluyen anormalidad alveolar o bronquial, con sobredistensión de uno o más lóbulos. Este trastorno puede deberse a broncomalacia y causar una obstrucción de tipo válvula y atrapamiento de aire dentro del lóbulo de aspecto normal.[18] Los estudios patológicos han indicado que este trastorno es un complejo de síntomas con muchas causas posibles.[19] La obstrucción que ocasiona enfisema puede resultar de a) colapso de bronquios en la espiración, una forma de condromalacia limitada a uno o unos cuantos bronquios; b) presión extrínseca de una arteria o vena pulmonar anómalas o un conducto arterioso anormalmente grande, o c) causas idiopáticas. Como regla, una tercera parte de los casos publicados corresponde a cada uno de estos grupos.[9] Esta lesión también puede ser adquirida, al someter a ventilación por largos periodos a un número cada vez mayor de lactantes con peso bajo al nacer. Se pueden observar varias formas de distensión lobar con o sin enfisema intersticial y displasia broncopulmonar.

En el ELC está dilatada la porción afectada del pulmón muchas veces más de su tamaño real. Asimismo, están comprimidos los lóbulos normales y desviado el mediastino hacia el lado sano (fig. 22-6*A-D*). Puede ocurrir una afección bilateral pero es rara. Se daña más a menudo el lóbulo superior izquierdo (47%), seguido de los lóbulos medio y superior derechos (28 y 20%, respectivamente). Rara vez se incluyen los lóbulos inferiores (menos del 5%).

Por lo general, el diagnóstico no es difícil con una radiografía simple de tórax, pero la TC y los datos de ventilación/perfusión (V/P) pueden ser útiles para determinar la tolerancia a la resección quirúrgica.[20] Cuando el enfisema parece ser congénito, sin datos de otra afección pulmonar, regularmente está indicada la lobectomía quirúrgica. El tratamiento conservador del ELC tiene nula utilidad y da lugar a un empeoramiento progresivo secundario a la compresión de los lóbulos normales. Las anomalías cardiacas acompañantes son frecuentes.[21] Esta combinación de irregularidades puede requerir intervención quirúrgica de urgencia. En las formas adquiridas de enfisema lobar, el tratamiento médico puede favorecer la resolución espontánea. El paciente está en la unidad de cuidados intensivos neonatales y con frecuencia conectado a un ventilador con vigilancia estrecha. La intubación bronquial selectiva puede aislar el pulmón afectado, lo cual acelera la resolución.

Los recién nacidos con ELC, habitualmente por una obstrucción (o agenesia) bronquial idiopática, pueden tener un cuadro espectacular con distensión excesiva del lóbulo afectado e insuficiencia respiratoria grave por compresión del tejido pulmonar. El aspecto clínico y radiológico simula un neumotórax a tensión. La colocación de una sonda torácica en el lóbulo enfisematoso puede tener resultados catastróficos. La toracotomía con lobectomía inmediata suele salvar la vida. El niño pue-

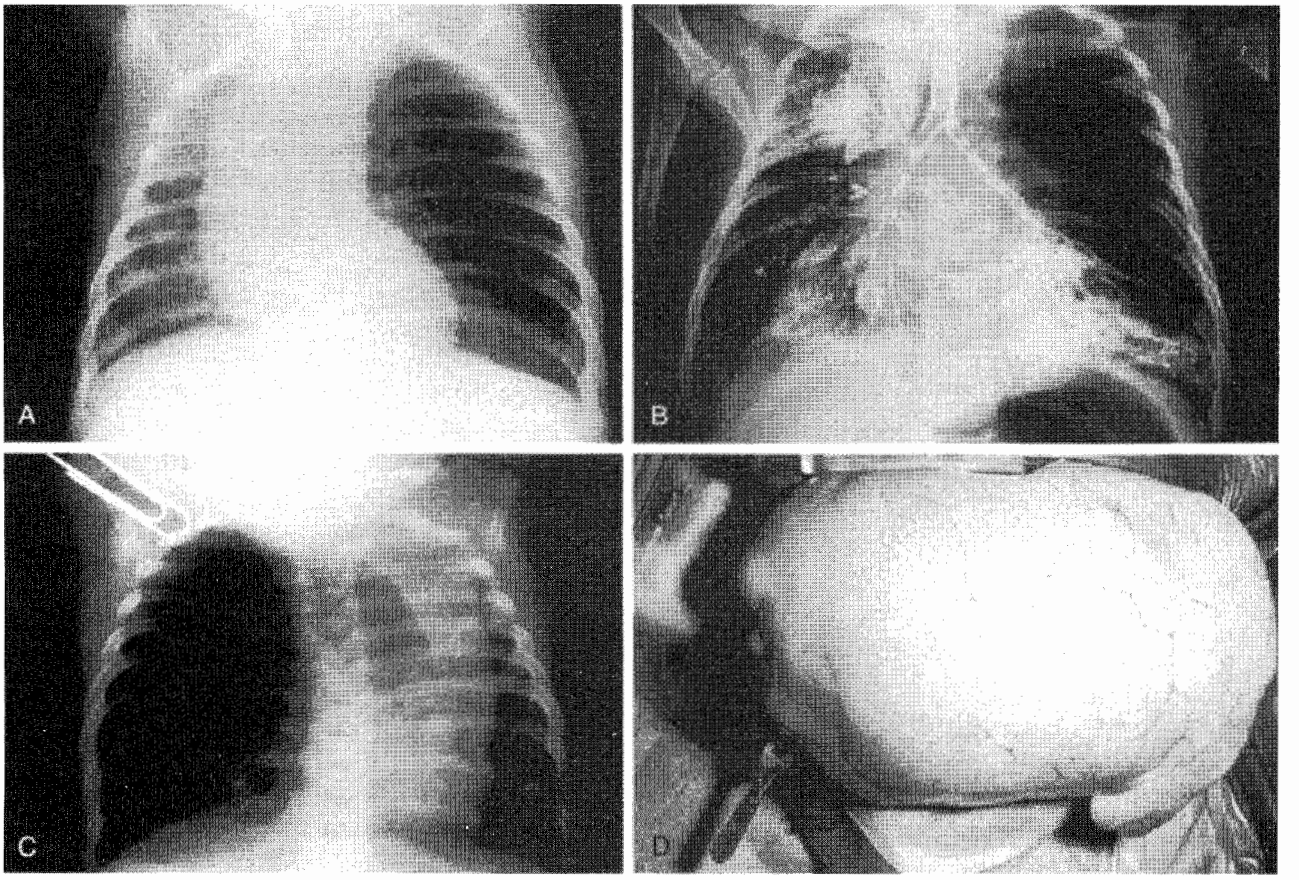


Fig. 22-6. *A*, radiografía de tórax de un recién nacido con insuficiencia respiratoria. Obsérvese la distensión excesiva (con aire) del lóbulo superior izquierdo con desviación del mediastino a la derecha y aplanamiento del diafragma izquierdo; esta alteración debe diferenciarse de un neumotórax a tensión. *B*, broncogramas que demuestran ausencia (u oclusión) del bronquio del lóbulo superior izquierdo con compresión del lóbulo inferior del mismo lado, consistente con enfisema lobar congénito. *C*, radiografía de tórax de otro lactante con enfisema del lóbulo superior derecho. *D*, fotografía quirúrgica del lóbulo masivamente distendido (enfisematoso); es difícil la lobectomía debido a la deformación anatómica originada por el lóbulo afectado.

de mostrar síntomas crónicos, como disnea de esfuerzo y dificultad en deportes de competencia. De manera característica, los síntomas empeoran con la respiración rápida y el esfuerzo. En casos de ELC, la resección del lóbulo anormal permite la expansión del tejido pulmonar normal y el niño muestra una resolución completa de sus síntomas.

El segundo, palpando el colmillo,
exclamó: "¡Oh!, ¿qué tenemos aquí,
tan redondo, liso y agudo?
Para mí está muy claro
que esta maravilla de elefante
se parece a una lanza".

LESIONES ENFISEMATOSAS NEONATALES ADQUIRIDAS

La terapia respiratoria, especialmente en lactantes prematuros, tiene a menudo como resultado enfisema intersticial, enfisema lobar y quistes parenquimatosos pulmonares. Estos trastornos radiográficos y clínicos pueden remitir de modo espontáneo. La desviación mediastinal o compresión del pulmón normal cercano puede ameritar intervención quirúrgica. La diferenciación de las malformaciones congénitas no es difícil, ya que estas lesiones adquiridas se presentan en el periodo posnatal, junto con la terapéutica ventilatoria (fig. 22-7).

Los *quistes pulmonares postraumáticos* pueden aparecer después de contusión pulmonar o desgarro parenquimatoso o bronquial. Las anomalías se pueden diferenciar de las malformaciones congénitas porque se presentan después del traumatismo de un área de contusión pulmonar. El término preferido para estas irregularidades es *seudoquistes pulmonares traumáticos*, ya que los quistes no tienen un revestimiento epitelial.[22] Se ha demostrado a nivel experimental que la patogenia depende de la lesión de las vías respiratorias, con las anormalidades quísticas producidas por la presión de insuflación y la retracción elástica del parénquima pulmonar.[23] Si los pacientes están asintomáticos y las lesiones no aumentan de tamaño o provocan insuficiencia respiratoria, se los puede mantener bajo

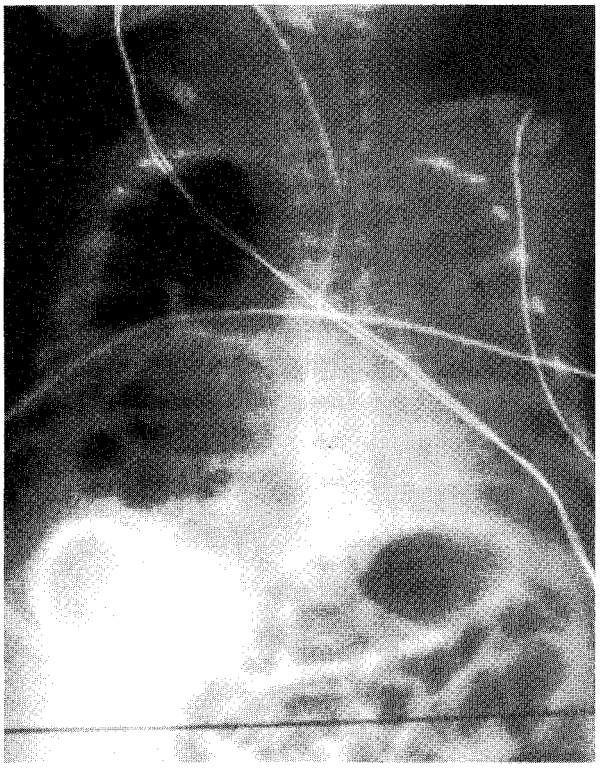


Fig. 22-7. Radiografía de tórax de un lactante con insuficiencia respiratoria grave, neumonía y cambios crónicos de displasia broncopulmonar. Obsérvese el aspecto quístico en el lóbulo inferior derecho. Esto representa seudoquistes pulmonares adquiridos y no está indicada la extirpación quirúrgica.

observación y casi siempre hay resolución espontánea. Si se agrega la infección, rara vez se requiere drenaje externo, extirpación quirúrgica, o ambas cosas.[24]

Los *quistes pulmonares posinfecciosos* (neumatoceles) aparecen con frecuencia después de neumonía por *Staphylococcus aureus*. Aunque los neumatoceles no son el punto central de este capítulo, es importante distinguirlos de un quiste congénito. Con los primeros existen antecedentes de infección pulmonar con consolidación neumónica. En forma subsecuente se presenta una lesión cavitaria con una pared delgada o inexistente. Por lo regular, las cavidades sólo contienen aire (fig. 22-8*A-D*). La mayoría experimenta regresión espontánea.

El tercero se aproximó al animal,
y, al tomar la trompa retorcida en sus manos,
dijo: "Ya veo,
el elefante es
¡muy semejante a una víbora!"

☐ Malformaciones broncopulmonares sólidas

En las radiografías de tórax, estas lesiones poseen casi siempre una forma irregular y no son esféricas. Los síntomas dependen de la extensión de la afección pulmonar.

El *secuestro pulmonar* se reconoce como una masa quística de tejido pulmonar no funcional, sin una comunicación obvia con el árbol traqueobronquial y recibe toda o la mayor parte de su sangre arterial de la circulación.[12,25] En esta gama de malformaciones existen publicaciones de cada combinación concebible de riego arterial y drenaje venoso sistémicos y pulmonares y de tejido pulmonar normal y anormal.[26] El pulmón normal puede recibir su irrigación de un vaso de origen sistémico y es posible que exista tejido pulmonar anormal similar al que se encuentra en el secuestro sin ningún riego anómalo.[8] Múltiples informes de casos atestiguan la miríada de combinaciones de anormalidades, incluidos los quistes broncógenos.[27-29] Como regla, los secuestros se clasifican bajo trastornos vasculares pulmonares, sobre todo porque se observa cierta forma de riego anormal. Aunque casi todos los síntomas son respiratorios, existen manifestaciones cardiacas significativas del complejo de secuestro, no sólo por los defectos cardiacos congénitos adjuntos, sino también por las grandes desviaciones que se pueden presentar.[30]

Muchas veces no existe o es anormal la comunicación entre el secuestro y las vías respiratorias. En consecuencia, en este tejido pulmonar no funcional son comunes síntomas pulmonares infecciosos (fig. 22-9). En realidad, en niños con neumonías recurrentes inexplicables debe sospecharse la presencia de un secuestro y está indicada una investigación apropiada. El estudio de TC de tórax suele demostrar la anomalía pulmonar.

Los secuestros se clasifican como *intralobares*, en los que está incluido el tejido anormal dentro del pulmón normal, y *extralobares*, en los que el secuestro está separado del lóbulo pulmonar normal y fuera de la pleura visceral (fig. 22-10). También se ha descrito una malformación denominada *seudosecuestro*.[31]

El secuestro intralobar se encuentra predominantemente en los lóbulos inferiores, más a menudo en el izquierdo y en el segmento basilar posterior. Los datos radiográficos son variables, desde opacificación hasta lesión parenquimatosa quística con niveles aerolíquidos. Con mayor frecuencia el suministro vascular anormal es un vaso grande procedente de la aorta por debajo del diafragma. Es común que más de un vaso abastezca el secuestro y el drenaje tiene lugar usualmente por la vena pulmonar, a veces a través del sistema ácigos.

Una masa persistente en el lóbulo inferior es sospechosa (fig. 22-11*A-C*). Se consideraba que era necesaria la angiografía para el diagnóstico definitivo del secuestro pulmonar, pero los adelantos recientes de la ultrasonografía, TC con reconstrucción tridimensional y angiografía de resonancia magnética permiten el diagnóstico de este trastorno sin utilizar técnicas invasivas. El ultrasonido es un procedimiento no invasivo, practicado a la cabecera, relativamente barato y muy sensible y específico, en particular con el análisis de flujo

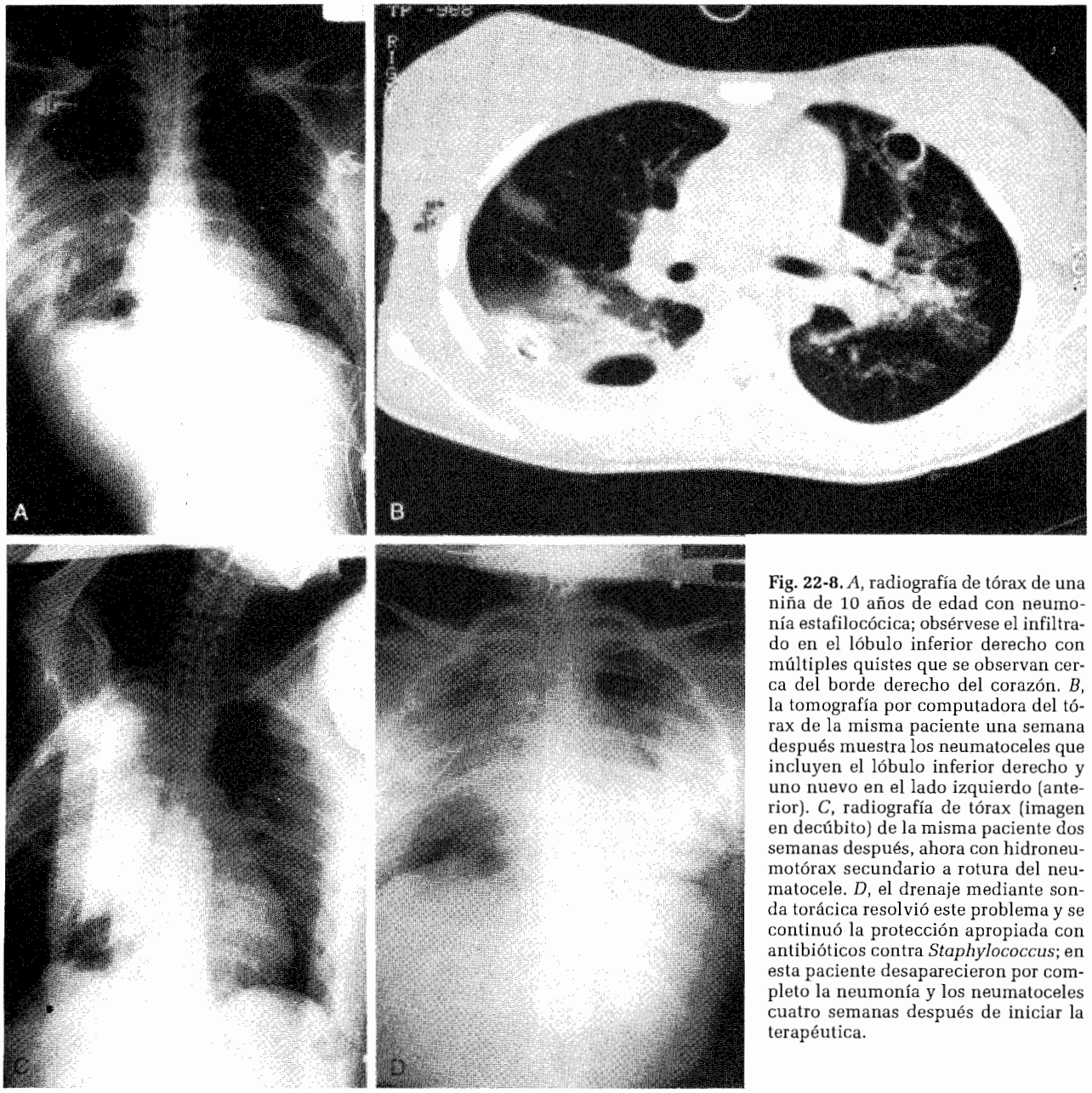


Fig. 22-8. *A*, radiografía de tórax de una niña de 10 años de edad con neumonía estafilocócica; obsérvese el infiltrado en el lóbulo inferior derecho con múltiples quistes que se observan cerca del borde derecho del corazón. *B*, la tomografía por computadora del tórax de la misma paciente una semana después muestra los neumatoceles que incluyen el lóbulo inferior derecho y uno nuevo en el lado izquierdo (anterior). *C*, radiografía de tórax (imagen en decúbito) de la misma paciente dos semanas después, ahora con hidroneumotórax secundario a rotura del neumatocele. *D*, el drenaje mediante sonda torácica resolvió este problema y se continuó la protección apropiada con antibióticos contra *Staphylococcus*; en esta paciente desaparecieron por completo la neumonía y los neumatoceles cuatro semanas después de iniciar la terapéutica.

Doppler a color. Una vez identificado el vaso anormal, se puede efectuar la resección con mayor seguridad. La mayoría de las muertes quirúrgicas se debe a la hemorragia, cuando no se controlan los vasos anormales. El tratamiento es la lobectomía del lóbulo afectado, aunque un pequeño porcentaje se puede atender con segmentectomía.

El secuestro extralobar está separado del pulmón por su pleura de revestimiento. Puede ocurrir en la parte superior o inferior del tórax o en el abdomen. El diagnóstico se confirma por los métodos descritos en lesiones intralobares. Las más de las veces, el secuestro extralobar es asintomático y se descubre de manera accidental. Cualquier secuestro extralobar no infectado, asintomático y sin manifestaciones cardiovasculares puede mantenerse bajo simple observación. Casi nunca existe una comunicación con las vías respiratorias o tejido pulmonar adyacente. Sin embargo, puede ocurrir una infección por diseminación hematógena de bacterias. El secuestro extralobar se acompaña a menudo de otras anomalías, en especial hernia diafragmática.[26,28]

Se ha descrito un trastorno en tres niños en los que un defecto diafragmático con herniación de una porción del hígado semejó el aspecto radiográfico de secuestro.[31] Cuando se encuentran lesiones en el lóbulo

Fig. 22-9. Aspecto macroscópico de un lóbulo pulmonar resecado con secuestro de tejido pulmonar. Obsérvese el material purulento y los cambios inflamatorios crónicos que se desarrollaron por infecciones recurrentes. La lobectomía fue curativa.

inferior derecho, los estudios con radioisótopos del hígado o la peritoneografía pueden ser útiles para delinear esta anormalidad, que no requiere reparación quirúrgica.

El *lóbulo accesorio apical* o "lóbulo traqueal" es una forma rara de secuestro extralobar en la cual el riego suele provenir de la arteria subclavia. Puede haber un bronquio que surge directamente de la tráquea y de ahí el término *lóbulo traqueal*. El tipo más común de secuestro extralobar es el lóbulo accesorio inferior, o "lóbulo de Rokitansky", que aparece de manera predominante en el lado izquierdo y cuya irrigación proviene de la aorta. Algunas veces puede haber una comunicación bronquial anormal con esófago, estómago o árbol traqueobronquial (fig. 22-12).

El *lóbulo accesorio abdominal* indica la presencia de tejido pulmonar abajo del diafragma y es en extremo raro.

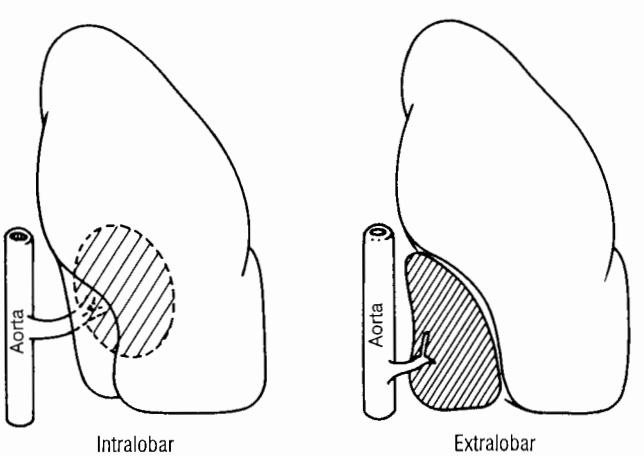


Fig. 22-10. Secuestro pulmonar. Se ilustra la anormalidad y aparece dentro del pulmón o fuera de la pleura visceral.

Al extender su mano ansiosa
el cuarto palpó alrededor de la rodilla:
"Lo que esta bestia maravillosa parece
es bastante claro", dijo,
"es evidente que el elefante
se asemeja mucho a un árbol"

Alrededor de la mitad de los pacientes con malformaciones arteriovenosas evidencia síntomas. La tríada típica incluye disnea de esfuerzo, cianosis y dedos en palillo de tambor. La cianosis se presenta cuando por lo menos 30% del gasto ventricular derecho atraviesa la fístula sin oxigenación, creando un cortocircuito de derecha a izquierda. A nivel clínico se puede encontrar un soplo o frémito continuos sobre la lesión. Se pueden reconocer síntomas cerebrovasculares y se presenta el absceso cerebral en forma tan frecuente como en la enfermedad cardiaca congénita. La localización de la malformación cerca de la pleura puede causar hemotórax. La rotura hacia un bronquio provoca hemoptisis masiva. En el plano radiográfico estas anomalías parecen masas redondas u ovales, algo lobuladas, de varios tamaños. La TC de tórax demuestra vasos anormales, pero la angiografía es definitiva. Existe una elevada incidencia de individuos con enfermedad de Osler-Weber-Rendu.[8] Las malformaciones también pueden ser múltiples.

El tratamiento consiste en ablación quirúrgica, ya sea lobectomía o resección en cuña de la porción afectada del pulmón. Se ha informado éxito con la oclusión de las anormalidades mediante embolización con catéter.[32]

Bajo la categoría general de malformaciones arteriovenosas se incluye un trastorno conocido de varias formas: *síndrome de cimitarra, síndrome de pulmón hipogenético* o *síndrome venolobar congénito*. Aunque el término *síndrome de cimitarra* es breve y no descriptivo, probablemente es el que más se utiliza. Este padecimiento consiste en un pulmón derecho pequeño malformado, retorno venoso anormal a partir del pulmón hacia la vena cava inferior (cortocircuito de izquierda a derecha) y riego arterial anormal, habitualmente a partir de la circulación sistémica.[8] Como en muchas de las malformaciones descritas, no existe una buena explicación embriológica. El pulmón derecho siempre tiene algún grado de malformación. El drenaje venoso típicamente aparece en las radiografías pulmonares como una sombra en forma de hoz (semejante a una cimitarra), en el lado medial del pulmón inferior derecho. Sin embargo, el aspecto común se observa sólo en un tercio de los casos. Algunas veces la vena anómala es pequeña. El riego arterial para el pulmón derecho puede suministrarlo la circulación pulmonar o la sistémica. Puede estar ausente una arteria pulmonar o ser hipoplásica y el riego sistémico se puede derivar de la aorta torácica o incluso por debajo del diafragma. Cerca del 25% de los pacientes tiene anomalías cardiovasculares acompañantes.[8]

En la radiografía, un pequeño hemitórax derecho con un hemidiafragma derecho alto se combina con la som-

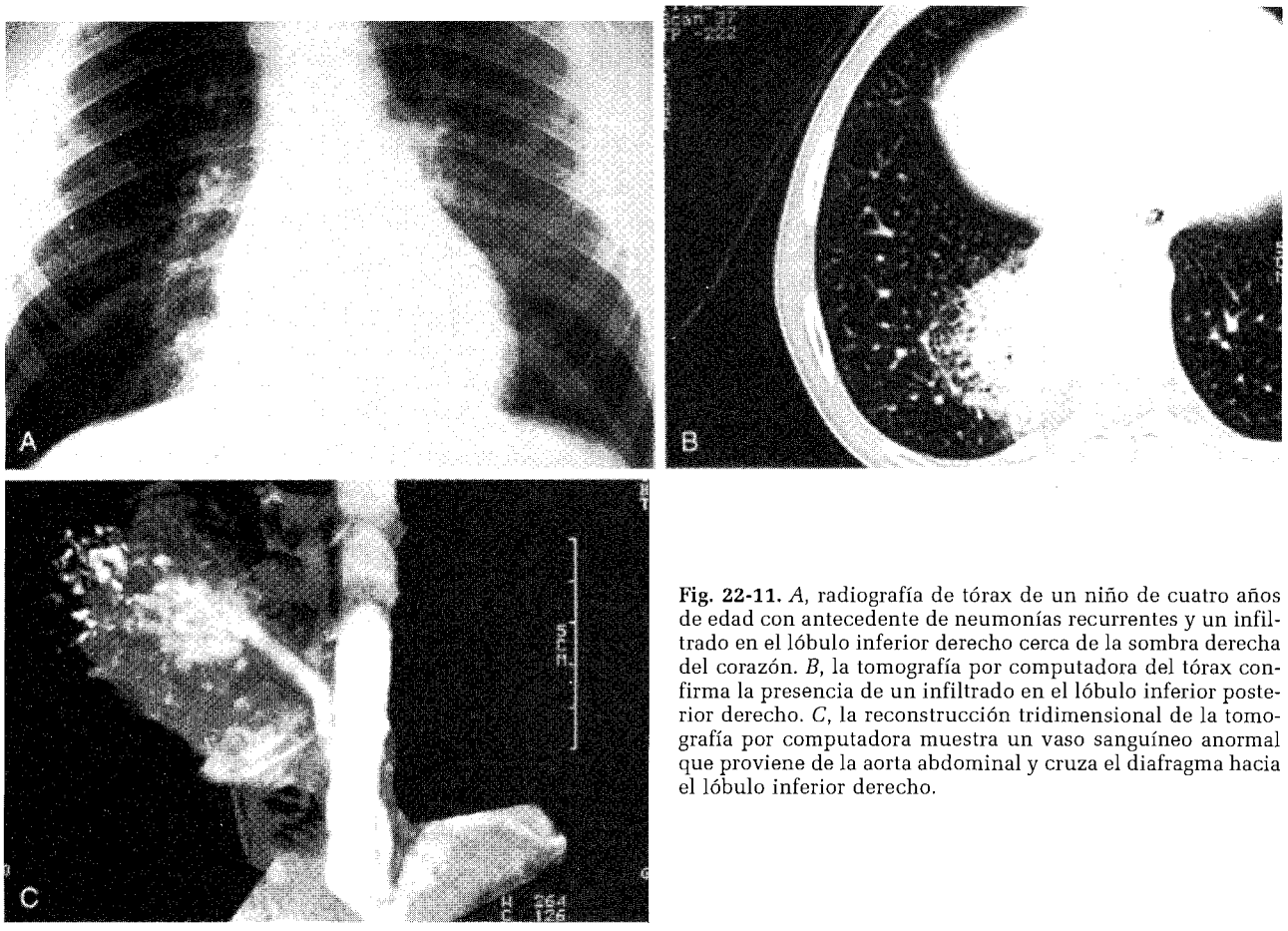


Fig. 22-11. *A*, radiografía de tórax de un niño de cuatro años de edad con antecedente de neumonías recurrentes y un infiltrado en el lóbulo inferior derecho cerca de la sombra derecha del corazón. *B*, la tomografía por computadora del tórax confirma la presencia de un infiltrado en el lóbulo inferior posterior derecho. *C*, la reconstrucción tridimensional de la tomografía por computadora muestra un vaso sanguíneo anormal que proviene de la aorta abdominal y cruza el diafragma hacia el lóbulo inferior derecho.

bra en cimitarra ya descrita. El cateterismo cardiaco y la angiografía son de utilidad para establecer el diagnóstico definitivo y el patrón venoso y arterial anormal. El tratamiento depende de la anormalidad; en el caso típico, la vena anormal se puede redirigir hacia la aurícula izquierda. Puede ser necesaria una neumonectomía.

El quinto, que tuvo oportunidad de tocar la oreja,
dijo: "incluso el hombre más ciego
puede decir a qué cosa
es más parecido esto;
nadie podrá negar que
esta maravilla de elefante
¡se parece mucho a un abanico!"

☐ Malformaciones diversas

La agenesia unilateral del pulmón es compatible con la vida. Puede vincularse con anormalidades congénitas graves, como las del complejo VATER (defectos vertebrales, ano imperforado, fístula traqueoesofágica y displasia radial y renal).[33-35] Otras irregularidades son comunes. Se han hecho intentos por incluir las lesiones de la cresta neural en el desarrollo del defecto.[36]

La agenesia bilateral de los pulmones no es compatible con la vida (fig. 22-13). Las lesiones agenéticas incluyen ambas vías respiratorias y falta de desarrollo del parénquima. La aplasia es el desarrollo incompleto del pulmón aireado por un bronquio rudimentario y la hipoplasia es el subdesarrollo del pulmón que recibe un bronquio esencialmente normal.[37]

Es importante señalar que la hipoplasia pulmonar es la más común de estas anormalidades y que puede ser consecuencia de a) el efecto de compresión de una masa intratorácica (como MAQC, HDC o secuestro) o extratorácica, b) ausencia o alteración de los movimientos respiratorios fetales (anomalía del nervio frénico), c) disminución del flujo sanguíneo a los pulmones, d) defecto mesodérmico primario y e) causas desconocidas o idiopáticas. En el cuadro 22-2 se incluyen los trastornos que a menudo se presentan con la hipoplasia pulmonar.

Por lo general, el diagnóstico no es difícil, pero el trastorno se puede confundir con atelectasia cuando el hemitórax opacificado se detecta en forma tardía y no se dispone de placas de tórax tempranas. Cuando está ausente el pulmón derecho, el corazón está rotado en sentido dextrógiro, con dextrocardia aparente. En el lado afectado el tórax está aplanado, con movimientos ins-

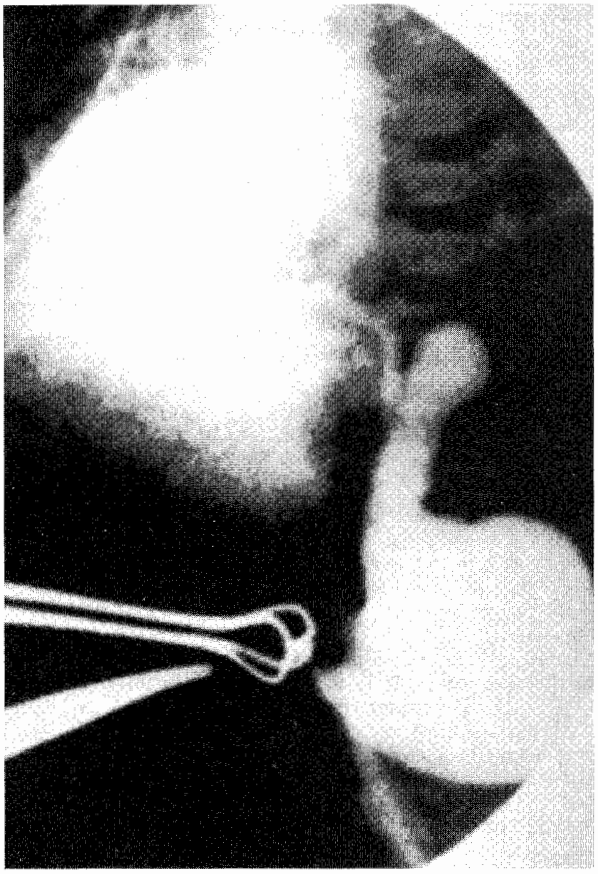


Fig. 22-12. Estudio de contraste de un recién nacido con atresia esofágica, secuestro pulmonar y comunicación anormal entre el esófago distal y el lóbulo secuestrado.

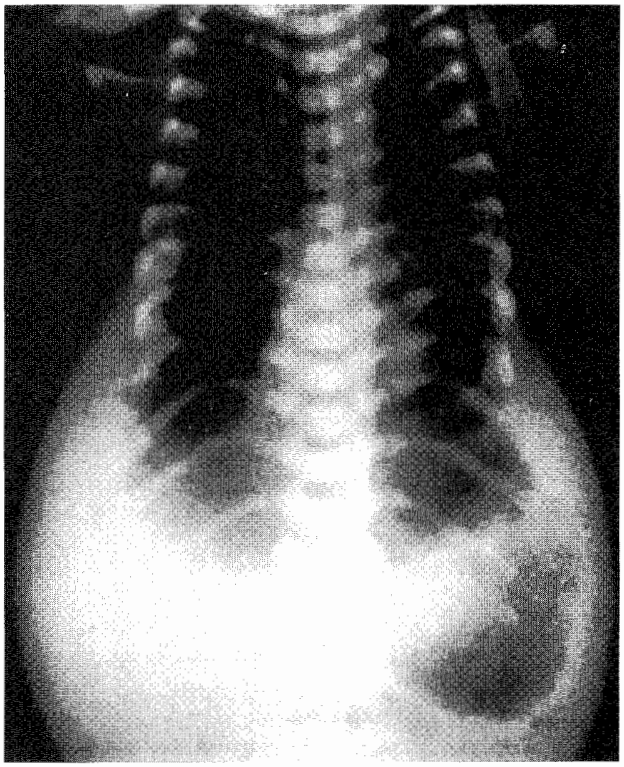


Fig. 22-13. Hipoplasia pulmonar bilateral grave. Obsérvese el desarrollo deficiente del tórax y los campos pulmonares comparados con el abdomen. Este paciente murió poco después de nacer por insuficiencia respiratoria grave.

piratorios igualmente aplanados. La asimetría del tórax, con escoliosis o sin ella, es un hallazgo frecuente pero de ninguna manera constante. Rara vez se establece el diagnóstico correcto con base en el interrogatorio y el examen físico solos.

Por supuesto, el tratamiento se puede enfocar de manera exclusiva en las anormalidades acompañantes, como atresia esofágica y fístula traqueoesofágica. El objetivo primario del tratamiento es conservar las unidades respiratorias. Algunos cirujanos han defendido la reparación primaria de la lesión traqueoesofágica,[38] en tanto que otros practicarían la reparación en etapas.[39] Con el fin de eliminar el desplazamiento mediastínico sin torcer la tráquea y los vasos sanguíneos, puede colocarse un expansor tisular en la cavidad pleural vacía o en el espacio extrapleural.

☐ Anomalías de lobulación

Existe una notable variación en la lobulación normal del pulmón y en este apartado se presenta una revisión breve. Con fines de clasificación se consideran tres grupos.

Grupo I. Variaciones de las cisuras externas sin anormalidades de la ramificación bronquial. No tienen importancia clínica. Los ejemplos incluyen: a) lóbulo cardiaco (separación del lóbulo inferior izquierdo en dos), b) lóbulo dorsal (segmentación superior de cualquiera de los lóbulos inferiores, derecho o izquierdo) y c) ausencia de cisuras (en el 30% de los pacientes no existe la cisura entre los lóbulos superior e inferior en cualquier lado, en el 56% es incompleta la cisura entre los lóbulos superior y medio derechos y en el 21% no existe). La ausencia de cisuras no indica una alteración de la anatomía lobular básica.

Grupo II. El lóbulo ácigos no es un lóbulo pulmonar verdadero sino una malformación del lóbulo superior que resulta de la suspensión de la vena ácigos aberrante por un mesenterio pleural. Ocurre de manera característica en la porción apical del lóbulo superior derecho. Se estima que se presenta en 0.5% de la población normal.

Grupo III. Variaciones del patrón bronquial con prueba externa de una cisura anormal o sin ella. Los raros ejemplos incluyen lóbulo traqueal, en el cual se conecta directamente con la tráquea un segmento de tejido pulmonar sin riego separado, y duplicación pulmonar con cavidades pleurales separadas. En ocasiones, tales pacientes tienen síntomas relacionados con una infección crónica de este tejido pulmonar.

El *isomerismo pulmonar* es una reversión del patrón anatómico normal en la que el pulmón derecho tiene

Cuadro 22-2. Anomalías que se acompañan de hipoplasia pulmonar*

Frecuentes
Hernia diafragmática
Agenesia renal (bilateral)
Disgenesia renal (bilateral)
Uropatía obstructora
Enfermedad de riñón poliquístico
Infrecuentes
Hipoplasia o eventración diafragmática
Secuestro pulmonar extralobar
Enfermedad hemolítica
Anormalidades musculosqueléticas (p. ej., distrofias torácicas)
Oligohidramnios por escape prolongado de líquido amniótico
Alteración cromosómica, incluyendo trisomías 13, 18 y 21
Anencefalia
Síndrome de cimitarra
Raras
Derrame pleural
Ascitis secundaria a infección congénita
Neuroblastoma torácico
Agenesia del nervio frénico
Malformación cardiovascular derecha, como ventrículo derecho hipoplásico
Gastrosquisis
Lesión de la médula espinal cervical alta
Hendidura laringotraqueoesofágica

*Adaptado de Stocker JT. In Dail DH, Amar SP (eds): Pulmonary Pathology. New York, Springer-Verlag, 1988, 41-71.

dos lóbulos y el izquierdo tres. Puede acompañarse o no de *situs inversus*. Algunas veces, ambos pulmones tienen tres lóbulos. La importancia de este hallazgo radica en que puede acompañarse de anomalías del bazo y retorno venoso pulmonar anómalo. Puede observarse asplenia o polisplenia con pulmón izquierdo trilobar.[9]

El sexto, que al aproximarse
al animal le tocó en suerte
asirle la oscilante cola comentó:
"Ya veo, el elefante
es muy semejante a una cuerda".

El *hamartoma quístico mesenquimatoso* se describió como una nueva entidad en 1986. Se puede presentar como un quiste único o en la forma de nódulos bilaterales múltiples. Sus rasgos patológicos distintivos se han descrito como sigue:[40]

1. Nódulos menores de 1 cm de diámetro, formados por células mesenquimatosas primitivas, subdivididas por un plexo de vías respiratorias que se ramifican en forma anormal.
2. Nódulos quísticos entre 0.5 y 1 cm de diámetro, que tienen una capa de células mesenquimatosas primitivas y un revestimiento de epitelio respiratorio normal o metaplásico.
3. Arterias sistémicas hipertróficas dentro de la pared de los quistes.

Estas lesiones son a menudo multicéntricas y la enfermedad sigue un curso indolente. Los nódulos se presentan con proliferación de células mesenquimatosas y transformación gradual en quistes. Puede presentarse hemorragia pulmonar, neumotórax o transformación maligna.[11]

El tratamiento se centra en las complicaciones; se extirpan los nódulos por razones diagnósticas. "El posible beneficio de la resección de los nódulos y quistes para evitar la transformación maligna se debe comparar con la naturaleza multicéntrica del hamartoma quístico mesenquimatoso del pulmón y su curso benigno, en la mayoría de los pacientes".[40]

Y así estos hombres del Indostán
discutieron largo tiempo y en forma ruidosa
su opinión;
aunque cada uno era dueño de
una verdad parcial
¡todos estaban equivocados!
Así, a menudo en las guerras teológicas
los contendientes sostienen haber ganado,
y ocultan en su ignorancia total
lo que significan unos para otros,
y charlan sobre un elefante
¡que ninguno de ellos ha visto!
JOHN GODFREY SAXE

BIBLIOGRAFIA

1. Othersen HB: Pulmonary and bronchial malformations. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Surgery (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1992, pp 176–187.
2. MacGillivray TE, Harrison MR, Goldstein RB, Adzick NS: Disappearing fetal lung lesions. J Pediatr Surg 28:1321–1325, 1993.
3. Budorick NE, Pretorius DM, Leopold GR, Stamm ER: Spontaneous improvement of intrathoracic masses diagnosed in utero. J Ultrasound Med 11:653–662, 1992.
4. King SJ, Pulling DW, Walkinshaw S: Fetal echogenic lung lesions: Prenatal ultrasound diagnosis and outcome. Pediatr Radiol 25:208–210, 1995.
5. Bullard KM, Harrison MR: Before the horse is out of the barn: Fetal surgery for hydrops. Semin Perinatol 19:462–473, 1995.
6. Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, et al: Congenital bronchopulmonary-foregut malformation. N Engl J Med 278:1413–1419, 1968.
7. Shamji FM, Sachs HJ, Perkins DG: Cystic disease of the lungs. Surg Clin North Am 68:581–620, 1988.
8. Heitzman ER: Embryology of the lung and pulmonary abnormalities of developmental origin. In Heitzman ER (ed): The Lung: Radiologic-Pathologic Correlations (2nd ed). St. Louis, CV Mosby, 1984.
9. Skandalakis JE, Gray SW (eds): Embryology for Surgeons (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1994.
10. Sharif S, Thomas JA, Shetty N, et al: Primary pulmonary rhabdomyosarcoma in a child, with a review of literature. J Surg Oncol 38:261–264, 1988.
11. Hedland GL, Bisset GS, Bove KE: Malignant neoplasms arising in cystic hamartomas of the lung in childhood. Radiology 173:77–80, 1989.
12. Buntain WL, Isaacs H, Payne VC, et al: Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood. J Pediatr Surg 9:85–93, 1974.
13. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Hum Pathol 8:155–171, 1977.
14. Gwinn JL, Barnes GR, Kaufman HJ: Radiological case of the

month—cystic adenomatoid malformation of the upper lobe of the right lung. Am J Dis Child 112:61–62, 1966.
15. Shackelford GD, Siegel MJ: CT appearance of cystic adenomatoid malformations. J Comput Assist Tomogr 13:612–616, 1989.
16. Adzick NS, Harrison MR: The unborn surgical patient. Curr Probl Surg 31:9, 1994.
17. Hebra A, Nijimbaum C, Purhoit D, et al: The management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in the ECMO era. J Pediatr Surg: in press.
18. Hendren WH, McKee D: Lobar emphysema of infancy. J Pediatr Surg 1:24–39, 1966.
19. Henderson R, Hislop A, Reid L: New pathological findings in emphysema of childhood. Thorax 26:195–205, 1971.
20. Markowitz RI, Mercurio MR, Vahjen GA, et al: Congenital lobar emphysema. Clin Pediatr 28:19–23, 1989.
21. Jones HC, Almond CH, Snyder HM, et al: Lobar emphysema and congenital heart disease in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 49:1, 1965.
22. Co ML, Rosner IK, Berkmen YM, et al: Radiological case of the month—traumatic pulmonary pseudocyst. Am J Dis Child 143:841–842, 1989.
23. Moolten SE: Mechanical production of cavities in isolated lungs. Arch Pathol Lab Med 19:825–832, 1935.
24. Kato R, Horinouchi H, Maenaka Y: Traumatic pulmonary pseudocyst. J Thorac Cardiovasc Surg 97:309–312, 1989.
25. Buntain WL, Woolley MM, Mahour GH, et al: Pulmonary sequestration in children: A 25-year experience. Surgery 81:413–420, 1977.
26. Sade RM, Clouse M, Ellis FH: The spectrum of pulmonary sequestration. Ann Thorac Surg 18:644–658, 1974.
27. Savic B, Birtel FJ, Tholen W: Lung sequestration: Report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax 34:96–101, 1979.
28. Black TL, Fernandes ET, Wrenn EL, et al: Extralobar pulmonary sequestration and mediastinal bronchogenic cyst. J Pediatr Surg 23:999–1001, 1988.
29. Gupta SK, Abraham KA, Ganesh KM: Intralobar sequestration of upper lobe of right lung—case reports. Angiology 39:1056–1060, 1988.
30. White JJ, Donahoo JS, Ostrow PT, et al: Cardiovascular and respiratory manifestations of pulmonary sequestration in childhood. Ann Thorac Surg 18:286–294, 1974.
31. Macpherson RI, Whitehead L: Pseudosequestration. J Can Assoc Radiol 28:17–25, 1977.
32. Taylor BG, Cockerill EM, Manfredi F, Klatte EC: Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. Am J Med 64:360–365, 1978.
33. Knowles S, Thomas RM, Lindenbaum RH, et al: Pulmonary agenesis as part of the VACTERL sequence. Arch Dis Child 63:723–726, 1988.
34. Davies RP, Kozlowski K, Wood BP: Radiological case of the month—right upper lobe esophageal bronchus. Am J Dis Child 143:251–253, 1989.
35. Dennis WW: Correspondence. J Pediatr Surg 23:389, 1988.
36. Osborne J, Masel J, McCredie J: A spectrum of skeletal anomalies associated with pulmonary agenesis: Possible neural crest injuries. Pediatr Radiol 19:425–432, 1989.
37. Booth JB, Berry CL: Unilateral pulmonary agenesis. Arch Dis Child 42:361–374, 1967.
38. Hoffman MA, Superina R, Wesson DE: Unilateral pulmonary agenesis with esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula: Report of two cases. J Pediatr Surg 24:1084–1085, 1989.
39. Black PR, Welch KJ: Pulmonary agenesis (aplasia), esophageal atresia, and tracheoesophageal fistula: A different treatment strategy. J Pediatr Surg 21:936–938, 1986.
40. Mark EJ: Mesenchymal cystic hamartoma of the lung. N Engl J Med 315:1255–1259, 1986.

23

TRASTORNOS PULMONARES Y PLEURALES ADQUIRIDOS

David W. Tuggle, MD

Las enfermedades infecciosas torácicas adquiridas son menos comunes que en años pretéritos debido al uso más amplio de antibióticos tempranos y apropiados en pacientes externos. Sin embargo, el empleo inadecuado de estos medicamentos dio lugar a un número mayor de infecciones problemáticas con microorganismos resistentes, con un incremento de la morbilidad y mortalidad por enfermedades que en alguna época eran relativamente fáciles de tratar. La cifra cada vez mayor de niños inmunosuprimidos o inmunocomprometidos se acompañó de un aumento de la incidencia de enfermedades que antes sólo se observaban rara vez. A la incidencia mayor de tuberculosis en adultos le siguió un incremento similar de la enfermedad en niños expuestos a adultos infectados. Estos cambios de los patrones de las enfermedades torácicas exigen que el cirujano que trata dichas afecciones en pacientes pediátricos conozca las opciones terapéuticas.

☐ Empiema

El empiema pleural (empiema del tórax) es una infección reactiva importante del espacio pleural y suele ser una complicación de inflamación o infección adyacente o dentro del tórax. Rara vez se resuelve de manera espontánea porque las defensas del huésped están limitadas por la anatomía y fisiología del espacio pleural. El empiema puede ser consecutivo a una infección del pulmón, la pared torácica o el abdomen alto a pesar de la institución temprana de antibióticos. Las acumulaciones de líquido pleural que conducen a empiema se deben casi siempre a neumonía, pero también pueden surgir de otros procesos patológicos.

PATOGENIA

El derrame pleural puede desarrollarse por una elevación de la presión hidrostática o una disminución de la presión oncótica relacionadas con una enfermedad cardiaca, renal, hepática o metabólica. Esta afección también puede ser efecto de alteraciones de la permeabilidad pleural por trastornos inflamatorios, infecciones, toxinas, enfermedad maligna o traumatismo.[1] Dichas acumulaciones de líquido son un medio de cultivo nutricionalmente rico en el que se encuentran en desventaja las defensas de glóbulos blancos (GB). Con el fin de que sean eficaces, los GB que responden a la infección pleural requieren una estructura en la que puedan moverse. Las bacterias en el líquido pleural flotan con libertad para alejarse y evitar la fagocitosis.[2]

El empiema se desarrolla en tres etapas.[3] Durante la fase aguda o exudativa, el líquido es delgado, tiene una cifra disminuida de GB, concentración baja de deshidrogenasa de lactato y valores normales de glucosa y pH. En la fase transicional o fibrinopurulenta, el líquido se torna turbio y viscoso con depósito de fibrina y produce una "corteza" con loculaciones de líquido en su interior. Este proceso limita la expansión del pulmón. Aumentan las concentraciones de GB y deshidrogenasa de lactato, en tanto que se reducen los valores del pH y la glucosa. En la tercera fase se observa un periodo de organización con el desarrollo de una corteza fibrosa gruesa, proliferación de fibroblastos y formación de cicatriz que atrapa al pulmón.

La muerte de leucocitos en el derrame pleural libera un grupo de constituyentes intracelulares que son bactericidas o bacteriostáticos. Muchas bacterias se autolisan en este líquido, lo cual explica que los cultivos del empiema de los pacientes sean estériles.[4] Muchas bacterias que causan empiema tienen una susceptiblidad reducida a antibióticos lactámicos beta, lo que es una razón para la antibioticoterapia prolongada necesaria en sujetos con empiema maduro. El drenaje temprano del líquido de empiema delgado o la descorticación de acumulaciones gelatinosas de empiema disminuyen la necesidad de administrar antibióticos por tiempo prolongado.

DIAGNOSTICO

Cuando menos el 60% de los casos de empiema se debe a un proceso bacteriano primario en los pulmones o cerca de ellos, como la neumonía.[5] Otras causas incluyen infecciones en cuello, pared torácica, raquis

torácico o ganglios linfáticos mediastínicos. El empiema posoperatorio consecutivo a la reparación de esófago, pulmón o mediastino constituye el 20% de los casos. El procedimiento que se acompaña más a menudo de empiema es la neumonectomía y origina el 2 a 12% de los casos.[6] El empiema postraumático representa alrededor del 8% del total de casos y suele relacionarse con traumatismo penetrante, hemotórax o hemoneumotórax. El resto de los casos lo integran abscesos abdominales, cuerpos extraños retenidos en las vías respiratorias y perforación esofágica espontánea o yatrógena.

Muchas veces no es posible diferenciar los síntomas del empiema de los de la enfermedad subyacente, es decir, fiebre, taquicardia, taquipnea, disnea y tos productiva. Es posible que los individuos se quejen de dolor torácico pleurítico con pesantez en el hemitórax afectado y con frecuencia tienen disminuidos los ruidos respiratorios y matidez a la percusión en el lado afectado. Es raro que el empiema crónico erosione a través de la pared del tórax y se exprese por un seno de drenaje o un absceso (*empyema necessitatis*) o afecte una vía respiratoria para formar una fístula broncopleural. Otras complicaciones del empiema incluyen anemia, osteomielitis de las costillas o las vértebras torácicas, pericarditis, abscesos mediastínicos e infecciones diseminadas.

Por lo general, el diagnóstico se establece con una radiografía de tórax posteroanterior y otra lateral simples (figs. 23-1 y 23-2). Una placa en decúbito lateral puede mostrar líquido en el lado afectado. A menudo, un empiema oculta un hemitórax completo y puede causar desviación del mediastino y la tráquea hacia el lado contrario del pulmón afectado. La etapa del empiema puede determinarse mediante ultrasonido o un estudio de tomografía por computadora (TC) para identificar loculaciones o una corteza pleural gruesa. Se utiliza con regularidad el estudio de TC para precisar la diferencia entre empiema y absceso pulmonar. También es útil la toracentesis para establecer la necesidad de drenaje torácico más definitivo. El líquido de empiema no es casi nunca estéril y quizá se requieran cultivos de otros sitios para identificar un microorganismo causal.

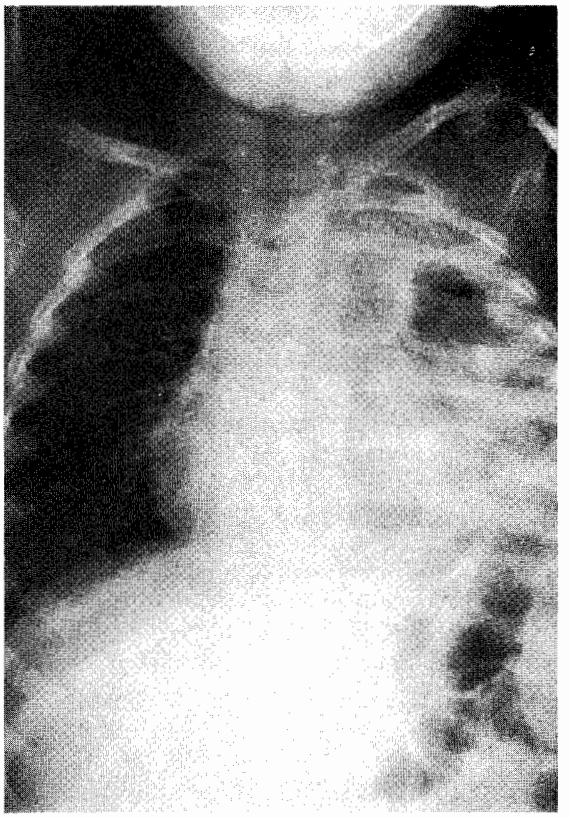


Fig. 23-1. Radiografía posteroanterior de tórax de un paciente con empiema multiloculado del hemitórax izquierdo. Se observan varias acumulaciones de líquido loculadas.

TERAPEUTICA

Es eficaz la toracostomía con sonda cuando se identifican acumulaciones de líquido delgadas. En la enfermedad más avanzada se requieren otras opciones terapéuticas. Históricamente, la base del tratamiento del empiema tardío es la toracotomía formal con descorticación, pero se acompaña con frecuencia de hemorragia y morbilidad considerables.[7] El diagnóstico y la intervención quirúrgica más tempranos condujeron al uso de una "minitoracotomía" y, en fecha más reciente, a la descorticación toracoscópica.[8,9] La operación más temprana e incisiones más pequeñas generaron menos molestias en el paciente y hospitalizaciones más cortas.

El tratamiento fibrinolítico del empiema se publicó por primera vez en 1949 con el uso de estreptocinasa, pero no se utilizó con frecuencia en virtud de la mala calidad de las formulaciones disponibles de ese medicamento.[10] Con la introducción reciente de fibrinolíticos nuevos y mejores se retomó el entusiasmo por estos fármacos. En estudios clínicos pequeños se utilizaron con éxito tanto estreptocinasa como urocinasa y al parecer son más adecuados para los casos de empiema fase II (fibrinoso). Puede suministrarse estreptocinasa en dosis de 250 000 unidades en 100 ml de solución salina al 0.9% o urocinasa en dosis de 100 000 unidades en 100 ml de solución salina al 0.9%.[11,12] Se instila el líquido a través de una sonda torácica y se deja en el sitio pinzándola durante dos a 12 horas. Los cambios de posición del paciente suelen facilitar la diseminación del agente fibrinolítico. Esto puede repetirse con tanta frecuencia como sea necesario, en ocasiones hasta tres veces al día. El curso típico del tratamiento puede durar dos a 10 días. Cabe esperar poco beneficio por un tratamiento más amplio cuando hay menos de 50 ml/día de drenaje por la sonda torácica o la cavidad tiene un tamaño menor de 50 ml.

RESULTADOS

Rara vez se observa atrapamiento pulmonar por empiema en pacientes que reciben terapéutica apro-

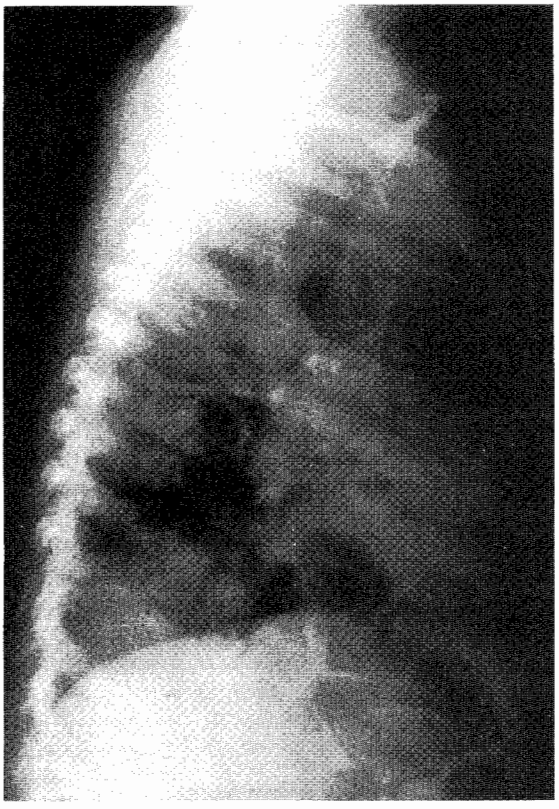


Fig. 23-2. Radiografía lateral de tórax del paciente de la figura 23-1. Se observan múltiples acumulaciones de líquido.

piada y a tiempo y puede normalizarse la función pulmonar. El tratamiento debe diseñarse para las necesidades de cada individuo considerando primero la comodidad y seguridad del enfermo antes que los aspectos económicos. Es infrecuente que sobrevenga la muerte como resultado de un empiema. Una complicación inusual es la incapacidad por disfunción pulmonar.

☐ Neumatocele

ETIOLOGIA

Un neumatocele es un quiste pulmonar lleno de aire y con pared delgada. Se observa más a menudo en niños con neumonía por *Staphylococcus aureus* y se reconoce en un 40% de ellos aproximadamente durante la fase aguda de esta enfermedad. Otros patógenos que pueden relacionarse con la formación de neumatocele incluyen *Streptococcus, Haemophilus influenzae, Klebsiella, Escherichia coli* y *Pseudomonas*; también tienen nexo con esta afección el sarampión y las infecciones por tuberculosis.[13]

HISTOPATOLOGIA

Los neumatoceles se desarrollan como resultado de necrosis bronquiolar y alveolar localizada, que permite el paso de aire en un sentido hacia el espacio intersticial y crea un quiste intraparenquimatoso de pared delgada lleno de aire.[14] La exotoxina liberada de los estafilococos contribuye al proceso inflamatorio extremadamente destructor. Un neumatocele ocasional puede comprimir estructuras adyacentes y causar alteración respiratoria y cardiovascular (neumatocele a tensión). La rotura del neumatocele suele ocasionar neumotórax a tensión, fístula broncopleural o empiema.[15] Un neumatocele por barotraumatismo puede infectarse de manera secundaria. Los sujetos que se ventilan mecánicamente tienen mayor riesgo de desarrollar complicaciones relacionadas con el neumatocele.

DIAGNOSTICO

Es típico que los neumatoceles se diagnostiquen con una radiografía de tórax. La TC puede proporcionar más detalles, pero no contribuye al tratamiento de un quiste creciente. También puede utilizarse ultrasonido para valorar un neumatocele problemático o en crecimiento.[16] Es posible confundir este último con un quiste pulmonar. Los dos trastornos se diferencian por la evolución clínica del paciente y el cambio del aspecto radiológico con el tiempo. Los neumatoceles múltiples pueden confundirse con una hernia diafragmática congénita o una malformación quística adenoide congénita del pulmón.

TERAPEUTICA

La mayor parte de los neumatoceles no requiere tratamiento, aunque es posible que en uno que crece con rapidez se requiera descompresión urgente para permitir la reexpansión del pulmón adyacente.[14] Cuando un sujeto tiene un quiste muy grande que puede provocar alteraciones respiratorias, es apropiado el drenaje mediante sonda torácica o aspiración percutánea por aguja guiada con TC o sonografía.[16] Puede presentarse la muerte por alteración respiratoria vinculada con múltiples neumatoceles grandes o neumonía fulminante en curso. Hay informes de embolia gaseosa mortal por un neumatocele roto.[15] Tal vez hasta el 25% de estas alteraciones se rompe, pero casi todas son pequeñas y no causan un neumotórax de consideración. El empiema, el neumotórax y la fístula broncopleural, que aparecen como efecto de la rotura de un quiste, son raros y se tratan mediante drenaje con sonda torácica y antibióticos. Rara vez se necesita una toracotomía.

PRONOSTICO

El neumatocele característico disminuye de tamaño a medida que se resuelve la infección pulmonar. Alrededor del 45% desaparece en el transcurso de seis semanas y el resto en alguna época en el transcurso de 12 meses sin secuelas clínicas ni radiológicas.

☐ Bronquiectasia

PATOLOGIA

La bronquiectasia es una dilatación anormal permanente de vías respiratorias segmentarias. Se han descrito tres tipos de bronquiectasia: fusiforme, cilíndrica y saculada. De las tres, se piensa que sólo la segunda es reversible. La bronquiectasia puede ser localizada o difusa. Tiende a afectarse con mayor frecuencia el lóbulo inferior izquierdo, seguido del lóbulo medio derecho y a continuación la língula. La bronquiectasia suele incluir vías respiratorias de tamaño medio,[17] que se obstruyen por exudado purulento; se inflaman los bronquios distales y se extiende el proceso de vías respiratorias ectásicas y de pared gruesa a la periferia del pulmón.[18]

ETIOLOGIA

Casi todos los individuos con bronquiectasia tienen una afección pulmonar supurativa crónica subyacente (adquirida o congénita) que produce una infección pulmonar repetida y mala eliminación de secreciones bronquiales. Esto conduce a la destrucción del tejido de la pared bronquial con broncomalacia e hipertrofia muscular.[19] Con el progreso de la enfermedad pueden inflamarse y crecer los ganglios linfáticos que rodean el orificio de un bronquio y ocasionar compresión adicional del bronquio y empeoramiento del trastorno.

La bronquiectasia puede tener diversas causas (cuadro 23-1); es rara la congénita. En 3 a 16% de los pacientes puede incluirse como causa de bronquiectasia la aspiración de un cuerpo extraño no detectado.[18] La fibrosis quística (FQ) también es una causa de bronquiectasia y se describe más adelante.[20]

DIAGNOSTICO

Los síntomas más comunes en niños con bronquiectasia son fiebre y tos. Aunque es posible que se produzcan cantidades importantes de esputo purulento, los niños lo degluten y ello oculta una de las manifestaciones clínicas más útiles. La actividad física o un cambio de posición estimulan con frecuencia un brote de tos paroxística. A menudo hay hemoptisis en un momento tardío en el curso de la afeccion. En la mayoría de los pacientes se escuchan estertores húmedos o eufónicos. Durante las exacerbaciones agudas, los hallazgos en el examen físico son los mismos que en la neumonía o la bronquitis.[20]

Cuando se sospecha bronquiectasia, la primera etapa de la valoración radiológica es una radiografía simple de tórax.[17] Si se considera una resección pulmonar, se utiliza broncografía para delinear los bronquios afectados. Cuando se lleva a cabo este procedimiento es útil la broncoscopia para descartar un cuerpo extraño retenido. El examen con TC suele revelar las alteraciones de la bronquiectasia y vías respiratorias engrosadas y dilatadas y es útil para estudiar la vasculatura pulmonar (fig. 23-3). La TC de alta resolución con cortes de 1.5 a 2 mm en incrementos de 5 a 8 mm proporciona muchas veces el medio más seguro para el diagnóstico y gradación de la enfermedad;[21] también puede usarse para vigilar la respuesta del sujeto al tratamiento. Algunas veces es útil un gammagrama pulmonar de ventilación y riego cuando se intentan definir los límites de una resección pulmonar por bronquiectasia.

TERAPEUTICA

La etapa más importante del tratamiento es el control de la causa subyacente. Los casos iniciales de esta afección, que se tratan de manera intensiva con antibióticos, buen aseo pulmonar y control de la enfermedad primaria, no requieren una intervención quirúrgica.[18,20] La necesidad de ésta es casi siempre una decisión que se toma mejor en conjunto con neumólogos, anestesiólogos y cirujanos. En algunos casos, el trastorno se trata mejor mediante resección pulmonar. Una toracotomía en un paciente con bronquiectasia de lar-

Cuadro 23-1. Causas de bronquiectasia

Congénitas	*Adquiridas*
Fibrosis quística	Neumonía
Bronquiectasia congénita	Cuerpo extraño
Síndrome de Kartagener	Bronquitis
Secuestro pulmonar	Sarampión
Deficiencias inmunitarias (humorales)	Influenza
	Tumor broncógeno
Deficiencias autoinmunitarias	Síndrome del lóbulo medio
Anormalidades cardiovasculares	Tuberculosis
Discinesia ciliar	Lesiones por inhalación
	Tabaquismo
	Asma

Fig. 23-3. Corte de tomografía por computadora amplificado de un paciente con bronquiectasia focal del lóbulo medio derecho. Cerca del hilio se reconoce un engrosamiento de la pared bronquial.

ga duración muestra adherencias pleurales, atelectasia lobar e hipertrofia de ganglios linfáticos, todas las cuales pueden dificultar aún más la resección del pulmón. Cuando la bronquiectasia es difusa, la resección tiene poco beneficio y quizá se requiera trasplante pulmonar.

PRONOSTICO

Cuando la bronquiectasia focal se trata con una resección pulmonar localizada precisa, se puede controlar de manera satisfactoria en la medida que se haya resuelto el trastorno médico subyacente.[22] Cuando queda cierta bronquiectasia pueden sobrevenir recaídas.

☐ Absceso pulmonar

ETIOLOGIA

Un absceso pulmonar en un niño se origina por una neumonía necrosante.[23] Estas infecciones suelen resultar de flora mixta con microorganismos aerobios y anaerobios que contribuyen en conjunto al proceso inflamatorio. Es frecuente cultivar del sitio de absceso o de las vías respiratorias una o más especies de bacterias bucales anaerobias, además de estreptococos, estafilococos o microorganismos entéricos gramnegativos.

ASPECTOS CLINICOS

Se afectan con mayor frecuencia niños con deterioro neurológico grave, afección pulmonar crónica, trastornos convulsivos, mala higiene bucal y supresión inmunitaria.[24,25] Las regiones que habitualmente se afectan más con un absceso pulmonar son las porciones inferiores del pulmón. En niños neurológicamente normales se incluyen más a menudo el segmento posterior del lóbulo superior derecho y los segmentos superiores de los lóbulos inferiores derecho e izquierdo.

Las manifestaciones de un absceso pulmonar son tos, fiebre, taquipnea y aliento pútrido. Una radiografía de tórax muestra un infiltrado pulmonar alrededor de una cavidad que puede contener un nivel de aire y líquido (fig. 23-4). Aproximadamente el 10% de los niños afectados tiene más de un absceso.

TERAPEUTICA

Es útil la broncoscopia fibróptica a fin de obtener material de cultivo que se utiliza para determinar las necesidades de antibióticos. Rara vez se requiere drenaje quirúrgico porque la mayor parte de los abscesos drena de manera espontánea al bronquio y se elimina por la tos o aspiración traqueal. En el tratamiento de abscesos que provienen de la flora bucal casi siempre es eficaz un curso de dos a tres semanas con penicilina. Pueden combinarse metronidazol y clindamicina con ampicilina para obtener mejor efecto terapéutico. Muchas veces es útil añadir un inhibidor de la lactamasa beta para incluir bacterias bucales resistentes a penicilina, específicamente los anaerobios.

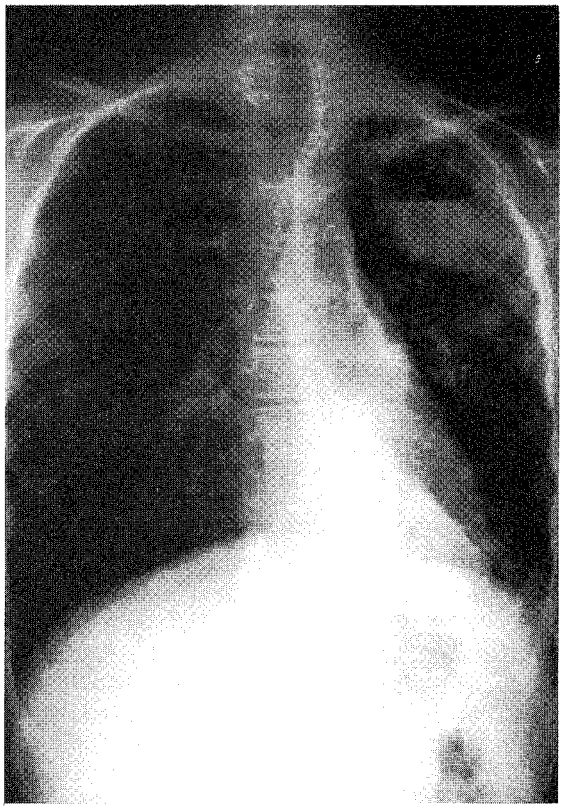


Fig. 23-4. Absceso en el lóbulo superior izquierdo en un adolescente con fibrosis quística. Nótense los cambios pulmonares extensos que se observan difusamente en ambos pulmones.

En casos seleccionados tiene éxito el drenaje percutáneo de abscesos pulmonares.[14,23,26] Debido a que los jóvenes y los niños más débiles tosen mal, requieren con mayor frecuencia una intervención quirúrgica.[24,27]

RESULTADOS

El tratamiento satisfactorio de un absceso pulmonar se inicia con antibióticos intravenosos, que se continúan por vía oral después del egreso del hospital. Es posible observar radiológicamente la resolución gradual del absceso durante varias semanas. En ocasiones recurren abscesos pulmonares en el sitio de uno previo si no se trató la causa subyacente, como reflujo gastroesofágico en un paciente postrado. Es posible que la intervención quirúrgica necesaria para prevenir la recurrencia no sea pulmonar. Rara vez ocurre la muerte en casos no complicados.

☐ Quilotórax

ETIOLOGIA

Tradicionalmente, el quilotórax se ha dividido en tres amplias categorías. La primera, el quilotórax con-

génito, se encuentra de manera característica en recién nacidos sin antecedente de traumatismo al nacer ni otra enfermedad predisponente. Se piensa que se debe a malformaciones linfáticas y es la causa más común de derrame pleural en neonatos.[28] La segunda, el quilotórax no traumático, ocurre en niños mayores e incluye el quilotórax por trastornos espontáneos, neoplasias benignas o malignas y diversas enfermedades inflamatorias. La tercera, el quilotórax traumático por causas quirúrgicas o no quirúrgicas, representa el número más considerable de casos y es común observarlo en niños después de una intervención torácica por cualquier razón. También hay informes de abuso infantil como causa de quilotórax.[29] En el cuadro 23-2 se incluye una clasificación más completa.

ASPECTOS CLINICOS

El quilotórax no traumático se inicia en forma insidiosa y se acompaña de disnea y sensación de plenitud torácica. El quilotórax traumático quirúrgico aparece en forma más aguda y puede presentarse junto con deterioro respiratorio grave y choque. Es posible que un supuesto derrame pleural posoperatorio insignificante se manifieste como un quilotórax cuando se reanudan la dieta y actividad normales. El quilotórax traumático puede ocurrir sin alteración del conducto torácico principal debido a la presencia de conductos linfáticos accesorios o malformación de vías linfáticas.[30,31] Debido a que el quilo no irrita por sí mismo la pleura y es bacteriostático, su presencia en el espacio pleural no induce dolor y rara vez hay fiebre.

Cuadro 23-2. Causas de quilotórax

Congénitas	*No traumáticas*
Hipoplasia/atresia del conducto torácico	Espontánea
Atresia traqueoesofágica	Valsalva forzada (pujo, tos o vómito)
Linfangiomatosis	Trombosis de subclavia/ vena cava superior
Linfangiectasia	Neoplasia maligna
Síndrome de Down	Linfoma
Síndrome de Noonan	Metástasis
Traumática-quirúrgica	Diversas
Procedimientos cardiotorácicos/ esofágicos	Tumores benignos
Disección radical de cuello	Trastornos linfáticos
Simpatectomía transabdominal	Aneurisma de aorta torácica
Reparación de hernia diafragmática	Tuberculosis
Cateterismo de subclavia o corazón izquierdo	Amiloidosis
Arteriografía translumbar	Sarcoidosis
Traumática-no quirúrgica	Cirrosis
Traumatismo contuso	Pleuritis
Traumatismo al nacer	Filariasis
Abuso infantil	Lupus
Traumatismo penetrante	Idiopática

Adaptado de Guleserian KJ, Gilchrist BF, Lux FI, et al: Child abuse as a cause of traumatic chylothorax. J Pediatr Surg 31:1696-1697, 1996.

DIAGNOSTICO

El quilotórax puede ocurrir en cualquier hemitórax. Una radiografía de tórax muestra un derrame pleural sin características distintivas. El quilo está compuesto de quilomicrones y linfocitos. La presencia de grasa en la dieta es la que conduce a la quilomicronemia en la linfa, que da al quilo su aspecto habitual lechoso y turbio. El líquido del conducto torácico es transparente en recién nacidos antes de su primera alimentación y en pacientes posoperatorios hasta que se reanuda la dieta normal. El quilo transparente muestra preponderancia de linfocitos si se tiñe de manera apropiada.[32]

En niños mayores se confirma un derrame quiloso si el valor de triglicéridos es mayor de 110 mg/dl. Cuando la concentración de triglicéridos en el líquido pleural es menor de 50 mg/dl es probable que el líquido no sea quiloso. Un derrame de esta última variedad, que existe durante varias semanas, puede parecer lechoso y tener una concentración de triglicéridos mayor de 110 mg/dl. Se denomina *seudoquilotórax* y se reconoce en pacientes que no tienen ninguno de los factores de riesgo mencionados con anterioridad. La electroforesis de lipoproteínas diferencia el seudoquilotórax de un quilotórax verdadero.

TERAPEUTICA

El tratamiento del quilotórax suele consistir en drenaje pleural en el lado afectado, además de reposo entérico total y alimentación IV. La restricción dietética de grasa a sólo triglicéridos de cadena media reduce el volumen del quilo y permite que selle el escape. Este tratamiento tiene éxito en 75 a 90% de los individuos. La duración característica del drenaje pleural es de siete a 14 días con una media de 12. Casi todos los casos con drenaje que persiste más de 20 días se tratan mejor mediante ligadura quirúrgica del escape linfático.

Los sujetos con presión venosa central elevada o trombosis de la vena cava superior tienen un alto índice de fracasos con el tratamiento no quirúrgico.[33] Cuando se requiere la operación, puede utilizarse la ligadura del conducto torácico en el diafragma con pleurodesis o sin ella. Por lo general, esta última únicamente fracasa en casos de quilotórax de volumen elevado. La ligadura del conducto torácico tiene más éxito cuando se lleva a cabo en el lado derecho. La administración de crema una hora antes de la toracotomía mejora la posibilidad de identificar el escape del conducto linfático durante la intervención.[33] La ligadura unilateral de linfáticos torácicos inferiores no detiene el escape de quilo en todos los pacientes porque existen variaciones anatómicas de los conductos linfáticos. Por esta razón se requiere en ocasiones una ligadura linfática torácica bilateral. Una alternativa aceptable de la ligadura en prematuros puede ser la pleurodesis con goma de fibrina.[34]

Diversas publicaciones comentan el uso de derivaciones pleuroperitoneales en el tratamiento del quilotórax neonatal con un índice de éxitos tan alto como

75%.[35,36] Hay informes de la ligadura linfática toracoscópica y puede ser muy útil en casos seleccionados.[37] El drenaje *in utero* del quilotórax es una de las intervenciones quirúrgicas fetales de mayor éxito disponibles en la actualidad.[28,38]

RESULTADOS

Aunque el desarrollo de quilotórax se acompaña de cierta mortalidad, la mayor parte de los casos se trata con éxito mediante drenaje pleural, reposo intestinal e hiperalimentación IV. Esta terapéutica tiene como resultado la resolución permanente del problema sin secuelas a largo plazo. El tratamiento más intensivo, como pleurodesis o ligadura del conducto torácico, incrementa la morbilidad pero rara vez causa problemas a largo plazo.

☐ Fibrosis quística

La fibrosis quística (FQ) es una de las enfermedades genéticas más comunes que afectan a niños. En casi todos los pacientes se encuentran una enfermedad pulmonar obstructiva crónica, deficiencia pancreática exocrina y concentraciones anormalmente altas de electrólitos en el sudor. Se transmite en forma autosómica recesiva. Con base en la incidencia de diagnósticos, se estima que en Estados Unidos el 4% de los caucásicos es portador del gen.

PATOLOGIA

La FQ se debe a mutaciones del gen para el regulador de conductancia transmembranal de FQ (RCTFQ).[39] Todas las mutaciones definidas en el RCTFQ tienen como efecto la aparición de un canal de cloruro transmembranal anormal que induce una secreción aberrante de cloruro a través de la producción de una proteína defectuosa, procesamiento anómalo de la proteína y regulación o conducción anormales de cloruro. El RCTFQ también interactúa con canales de sodio y da lugar al incremento de la conductancia de sodio. La combinación de secreción defectuosa de cloruro y aumento de la absorción de sodio puede causar deshidratación de líquidos de la superficie epitelial y secreciones condensadas, el moco viscoso que se observa en muchos pacientes de FQ.

ASPECTOS CLINICOS

Es posible que al nacer no se identifiquen síntomas pulmonares de FQ y algunos estudios de necropsia sugieren que los pulmones son normales en el nacimiento. La primera lesión pulmonar reconocida es la obstrucción de las vías respiratorias pequeñas por secreción de moco anormalmente espeso. Se desarrolla bronquiolitis secundaria a la obstrucción. Los cambios bronquiales preceden a las alteraciones parenquimatosas. En casi todos los pacientes mayores de 18 meses de edad existe bronquiectasia. Es posible detectar atelectasia en pacientes muy jóvenes, que incluye por lo regular el lóbulo superior derecho, o bronquitis grave. El signo más distintivo y constante de la afección pulmonar por FQ es la tos crónica. Al inicio puede ser seca, pero con el progreso de la anomalía se torna productiva y más frecuente. El esputo es mucopurulento y no es raro encontrar sibilancias; en algunos sujetos se desarrolla aspergilosis alérgica.

A medida que avanza la afección pulmonar sobrevienen algunos problemas frecuentes, como neumotórax y hemoptisis. El primero es consecutivo a la rotura de vesículas subpleurales apicales. La incidencia total es de 2 a 10% y en adultos puede ser tan alta como 16%. Los individuos tienen el inicio agudo de dolor torácico y acortamiento de la respiración. En caso de neumotórax en un lado, existe un 50% de posibilidades de que el trastorno dañe el lado contrario en el transcurso de 12 meses. Es muy común observar estrías sanguinolentas en el esputo porque hay erosión de arterias bronquiales en un bronquio. La hemoptisis masiva es una complicación de consideración que se acompaña de mortalidad significativa, frecuencia elevada de recurrencias y mal pronóstico. Por lo regular es posible localizar el sitio hemorrágico mediante broncoscopia.

El curso pulmonar total de un paciente con FQ se distingue por bronquitis supurativa crónica con exacerbaciones recurrentes, a menudo después de infecciones respiratorias virales. La infección con virus sincitial respiratorio puede ser una causa importante de morbilidad significativa en lactantes menores de seis meses. Hacia los 10 años de edad, el 90% de los sujetos padece producción intermitente de esputo; alrededor de los 15, en el 90% se produce esputo todos los días. Existe acortamiento progresivo de la respiración e intolerancia al ejercicio. La afección pulmonar avanza a un ritmo variable, pero al final conduce a insuficiencia respiratoria, insuficiencia cardiaca, o ambas.[40]

DIAGNOSTICO

Aunque dos terceras partes de los casos se diagnostican alrededor del año de edad, un 10% no se detecta sino hasta la adolescencia o la vida adulta. En 85 a 90% de los pacientes, el diagnóstico lo sugieren los síntomas pulmonares, síndrome de talla baja, un antecedente familiar positivo, agotamiento de sal o deficiencia de vitaminas, proteínas, minerales o calorías. El diagnóstico de FQ siempre debe confirmarse comprobando una concentración elevada de cloruro en el sudor. Cuando el valor es mayor de 60 meq/L es consistente con el diagnóstico de FQ.[41] No es factible efectuar una prueba precisa del cloruro en el sudor hasta varias semanas después del nacimiento, pero los recién nacidos con FQ pueden seleccionarse mediante los valores sanguíneos elevados de tripsinógeno inmunorreactivo. También se dispone de pruebas *in utero* para fetos.

Los hallazgos físicos de la FQ incluyen tórax en forma de tonel, uso mayor de músculos accesorios de la

respiración, disminución del crecimiento, hipocratismo digital, osteoartropatía hipertrófica pulmonar y la evidencia tardía de cianosis.[40]

Los primeros datos radiológicos en un sujeto con FQ son hiperinsuflación y engrosamiento de la pared bronquial. De manera subsecuente aparecen áreas de infiltrado, atelectasia y adenopatía hiliar. En casos avanzados se identifican atelectasia segmentaria o lobar, formación de vesículas, bronquiectasia y crecimiento de la arteria pulmonar y ventrículo derecho.

TERAPEUTICA

El tratamiento de las complicaciones pulmonares de la FQ suele ser de apoyo e incluye drenaje postural, respiraciones profundas y percusión torácica. Es útil la inhaloterapia para el tratamiento del moco condensado que se desarrolla y en la mayoría de los pacientes con FQ de larga duración se prescribe antibioticoterapia. En la actualidad se valora en estudios clínicos la terapéutica génica que proporciona RCTFQ de tipo silvestre a través de virus mutados.[42]

Se requiere toracostomía con sonda para el neumotórax y es posible que el escape de aire resultante persista durante días. Muchas veces es eficaz el engrapado toracoscópico de vesículas para detener un escape de aire persistente. En otras ocasiones se requiere resección pulmonar por hemoptisis, bronquiectasia localizada o absceso. Cuando la enfermedad pulmonar llega a su etapa final, se lleva a cabo el trasplante pulmonar. La FQ es la afección subyacente en 35 a 50% de los niños que se refieren para esta intervención y es la indicación aislada más común para trasplante pulmonar pediátrico en la mayor parte de los centros.[43]

RESULTADOS

El adelanto del conocimiento de las infecciones y antibioticoterapia, mecánica pulmonar y nutrición prolongó de manera espectacular el periodo de vida de niños y adultos con FQ. Hay muchas personas con este trastorno que viven hasta su quinta década y gozan de vidas productivas. Esto se debe al cuidado diligente que recibieron durante la niñez.

☐ Tuberculosis pulmonar

Se estima que una tercera parte de la población mundial está infectada con tuberculosis y cada año se registran alrededor de 8 a 10 millones de nuevos casos.[44] Se cree que en Estados Unidos 10 a 20 millones de personas tienen una infección por tuberculosis. Encuestas recientes en ciudades estadounidenses grandes detectaron índices de esta afección de 1 a 10% en algunos grupos de niños escolares.[45,46] Cerca del 60% de los casos de tuberculosis pediátrica ocurre en niños menores de cinco años de edad. La mayoría de estos individuos adquirió la afección en sus ambientes caseros, con brotes ocasionales en escuelas o centros de cuidados diurnos.

ASPECTOS CLINICOS

Hasta el 40% de los niños menores de un año de edad con infecciones tuberculosas no tratadas desarrolla la enfermedad pulmonar. Con la edad disminuye el riesgo de esta última.[47] La tuberculosis pulmonar primaria incluye el foco de tejido pulmonar y la linfadenopatía regional (fig. 23-5). Alrededor del 70% de los focos primarios es subpleural y es común el dolor pleurítico localizado (fig. 23-6). La calcificación de los ganglios linfáticos hiliares indica que la infección existe desde hace más de seis meses. Aunque es raro, la tuberculosis primaria puede progresar a un granuloma caseante, una complicación que puede inducir un neumatocele a tensión, fístula broncopleural o pioneumotórax. También hay descripciones de rotura al pericardio o mediastino. En 5 a 30% de los adultos jóvenes ocurre derrame pleural localizado pero es menos común con la edad decreciente. La tuberculosis pulmonar crónica representa una reinfección endógena desde un sitio de infección previa de tuberculosis y es más probable que suceda en adolescentes que en niños más pequeños. La reinfección surge habitualmente en pulmón, ganglios hiliares o diseminaciones apicales.[48]

TRATAMIENTO

Desde 1952, el fármaco esencial en la terapéutica médica es la isoniacida. A la dosis usual de 10 mg/kg/día tiene pocos efectos secundarios. La toxicidad hepática, común en adultos, es poco frecuente en niños y la neuritis periférica que se observa en los primeros es rara en los segundos, cuyos valores de piridoxina permanecen aceptables incluso sin suplementos.

La rifampicina es un fármaco esencial en el tratamiento moderno de la tuberculosis. La dosis habitual es de 10 a 15 mg/kg/día. Este medicamento se metaboliza en el hígado y se excreta por los riñones. La rifampicina, que se administra casi con tanta frecuencia como la isoniacida, confiere a la orina, lágrimas, sudor y heces un color rojo-anaranjado. Se encuentra disponible combinada con isoniacida.

La piracinamida se desarrolló por primera vez en 1949 y en fecha reciente se introdujo nuevamente para tratar la tuberculosis. La estreptomicina se emplea ahora con menor frecuencia, excepto en casos de tuberculosis resistente a medicamentos. Rara vez se usa etambutol en niños por la posibilidad de neuritis óptica. El ácido paraaminosalicílico se administra como un fármaco de segunda línea. Se prescribe el tratamiento con múltiples fármacos para evitar que se desarrolle resistencia a la isoniacida. Se ha demostrado que en niños es muy eficaz un curso terapéutico corto e intensivo. Se suministran isoniacida y rifampicina durante seis meses y se complementan con piracinamida los dos primeros meses. Este régimen proporciona índices de curación de casi 100%, con tasas de recaídas que se aproximan al 0% y una frecuencia de complicaciones de 1%.

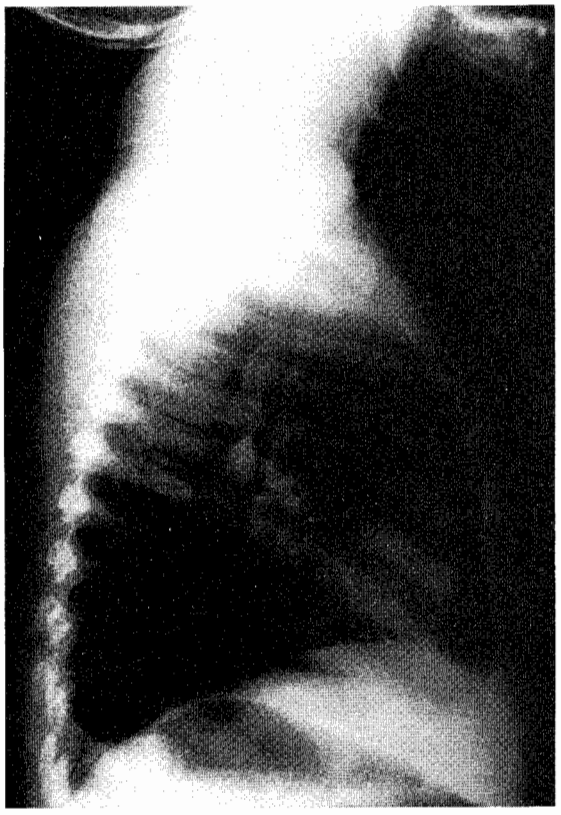


Fig. 23-5. Radiografía lateral del tórax de un niño con tuberculosis pulmonar. Obsérvese la adenopatía hiliar en el centro del campo pulmonar.

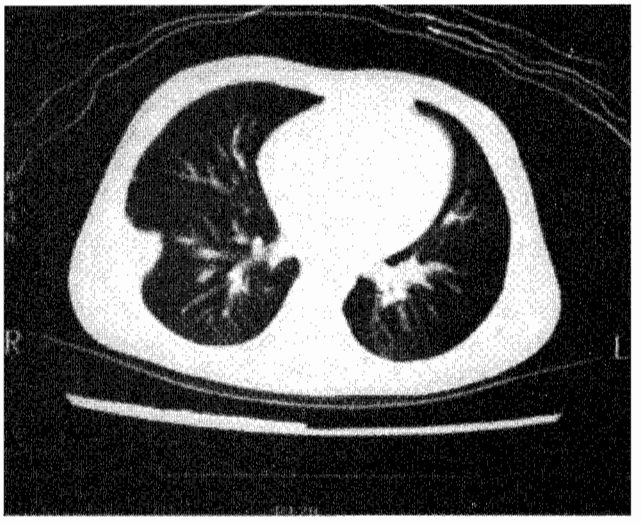


Fig. 23-6. Tomografía por computadora de un paciente con tuberculosis pulmonar. Se observa la infección primaria subpleural en la periferia del campo pulmonar derecho. Existe adenopatía hiliar.

RESULTADOS

Rara vez se requiere una intervención quirúrgica por tuberculosis pulmonar; sin embargo, con el surgimiento de cepas resistentes de patógenos, cada vez es más común la necesidad de resección quirúrgica y otros procedimientos torácicos como coadyuvantes de la farmacoterapia.[49]

☐ Micobacterias atípicas

ETIOLOGIA

Existen cuando menos 19 micobacterias relacionadas con enfermedades en el hombre. Estos patógenos se encuentran en el suelo, agua corriente, tierra, polvo de las casas, animales domésticos y silvestres y aves.[44] No se consideran contagiosos porque es rara la transmisión de una persona a otra. El crecimiento de estas bacterias es lento y la identificación de laboratorio requiere hasta seis a 10 semanas.

DIAGNOSTICO

Los sitios más comunes de infección por micobacterias atípicas clínicamente importantes son la cabeza y el cuello de niños y casi siempre el causante es *Mycobacterium avium-intracellulare*.[50] El 95% de los sujetos se alivia con la extirpación de la lesión. El daño pulmonar primario que resulta de las micobacterias atípicas es raro y ocurre más a menudo como complicación de una enfermedad pulmonar subyacente. Algunos niños tienen ganglios linfáticos hiliares crecidos con alteración endobronquial, mientras que otros sufren una afección lobar más difusa. La anomalía puede iniciarse en forma insidiosa o aguda con fiebre, tos o indiferencia. En ocasiones es posible cultivar micobacterias atípicas del aspirado gástrico y debe sospecharse en un niño con el cuadro clínico de tuberculosis que no tiene una fuente conocida y no responde a los medicamentos antituberculosos.

TERAPEUTICA

La cirugía general tiene un papel relevante en el tratamiento de infecciones micobacterianas atípicas. La terapéutica de estos trastornos amerita a menudo resección del pulmón infectado además de tratamiento con múltiples fármacos durante uno a tres años. La intervención quirúrgica se indica con base en una gran sospecha debido a que el crecimiento de un microorganismo en cultivo suele ser muy prolongado o imposible.

☐ Actinomicosis

Esta anormalidad es una rara infección en niños que se caracteriza por inflamación granulomatosa o supurativa crónica y formación de trayectos de senos externos. La infección se disemina por contigüidad sin considerar las barreras anatómicas usuales. No es rara la diseminación metastática a sitios distantes. La infec-

ción ocurre cuando estas bacterias comensales bucales endógenas invaden los tejidos de cara, cuello, tórax o intestino. Se reconoce más comúnmente en personas con mala higiene dental crónica o diabetes.[51,52]

ETIOLOGIA

La actinomicosis puede atribuirse a cualquiera de las bacterias del género *Actinomyces*. Son anaerobios grampositivos facultativos o estrictos. Prácticamente todos los microorganismos que causan actinomicosis tienen la tendencia a formar gránulos de azufre. Las lesiones y los gránulos de azufre que se detectan en infecciones actinomicóticas suelen revelar la presencia de flora mixta, por lo general de origen bucal. El tratamiento enfocado en la actinomicosis posibilita habitualmente la curación, incluso si son resistentes las otras bacterias.

DIAGNOSTICO

Las tres áreas más comunes de infección que incluyen actinomicosis son las regiones cervicofacial, abdominal y torácica. En la niñez es rara la actinomicosis torácica. Los factores relacionados incluyen la diseminación de una infección existente a mediastino y tórax, propagación hematógena, inhalación de un cuerpo extraño o inhalación o aspiración de bacterias bucales. Esta infección puede extenderse del tejido pulmonar a la pared torácica y a través de ella.[53] Se presenta como una neumonía crónica resistente a la antibioticoterapia usual. Son comunes cavitación pulmonar y derrame pleural. Otros síntomas incluyen tos, pérdida de peso y dolor torácico y de espalda. No es rara la invasión de costillas o cuerpos vertebrales. Hasta en el 40% de los individuos con actinomicosis se reconocen metástasis distantes de la infección.[54]

TERAPEUTICA

El tratamiento de la actinomicosis torácica se basa en antibióticos y medidas quirúrgicas. En casos discretos, la penicilina o un derivado tratan con efectividad los síntomas con una posibilidad excelente de curación. Para lograr la curación en la enfermedad más avanzada se requieren antibioticoterapia con drenaje de abscesos, resección quirúrgica del tejido afectado y extirpación de trayectos de senos.[55]

☐ Nocardiosis

ETIOLOGIA

La nocardiosis es una infección localizada o diseminada secundaria a un actinomiceto aerobio. Este agente infeccioso se encuentra en el suelo o vegetales en descomposición y provoca con frecuencia una lesión pulmonar que puede ser clínicamente silenciosa o suscitar una afección broncopulmonar crónica.[56] La diseminación hematógena desde los pulmones puede infectar el sistema nervioso central, huesos, hígado, bazo u otros tejidos blandos. La mayor parte de los casos publicados de nocardiosis se identificó en personas inmunosuprimidas.

ASPECTOS CLINICOS Y TERAPEUTICOS

La nocardiosis produce supuración con formación de absceso y necrosis. Las lesiones pulmonares consisten en múltiples abscesos aunque es posible observar abscesos únicos. Los síntomas clínicos pueden ser sutiles, con fiebre, anorexia, pérdida de peso, tos y disnea. Las radiografías de tórax revelan diversas lesiones, pero la mayoría de los pacientes muestra infiltrados intersticiales o bronconeumonía. Por lo general se recomiendan medicamentos de la sulfa solos o combinados durante seis semanas. Los abscesos metastáticos durante la terapéutica médica son indicativos de la necesidad de drenaje quirúrgico o resección del tejido enfermo.[57]

☐ Histoplasmosis

ETIOLOGIA

La histoplasmosis es una infección granulomatosa común consecutiva al hongo *Histoplasma capsulatum*. Se estima que cada año se infectan con este hongo 500 000 personas. La histoplasmosis ocurre en todo el mundo pero es más común en Ohio, Mississippi y los valles del río Missouri. El suelo se contamina por heces de animales, en especial de aves y murciélagos, que tienen una función importante en la diseminación del hongo. Las esporas se adquieren por inhalación de polvo contaminado.[58]

DIAGNOSTICO

Algunas veces se observa histoplasmosis pulmonar aguda pero en casi la mitad de los niños expuestos se desarrolla una infección primaria asintomática. La incubación requiere siete a 21 días y la gravedad de la anomalía se relaciona con la cantidad de microconidios inhalados. La presentación es similar a la influenza, con cefaleas, fiebre, mialgia, malestar y tos improductiva. La radiografía evidencia infiltrados en placa y adenopatía hiliar. La infección típica se resuelve en tres a 10 días. En la mayoría de los individuos es una afección que remite en forma espontánea, pero a veces se desarrolla histoplasmosis diseminada. Puede sobrevenir reinfección y la calcificación de estos focos opone el aspecto radiológico de tuberculosis miliar. Los sujetos inmunosuprimidos, por ejemplo quienes padecen SIDA, son más susceptibles a neumonía progresiva o complicada por *Histoplasma*.[59]

TERAPEUTICA

Casi todos los casos de histoplasmosis se resuelven de manera espontánea. Está indicado el tratamiento si

persisten los síntomas más de tres semanas o la radiografía de tórax descubre progresión de la enfermedad. El tratamiento de elección para la histoplasmosis que pone en peligro la vida es la anfotericina B. También es útil el ketoconazol.[60] En la mayoría de los pacientes la recuperación es rápida, aunque no se descarta una recaída.

☐ Trastornos pulmonares difusos

ETIOLOGIA

Los pulmones pueden afectarse en forma difusa por varios trastornos infecciosos y no infecciosos. Con frecuencia, no es clara la causa de la enfermedad pulmonar difusa y se requiere un esfuerzo notorio para encontrarla y dirigir el tratamiento. En el cuadro 23-3 se incluyen las causas infecciosas de trastornos pulmonares difusos. Puede ser difícil aislar un agente causal. Cuando no es claro el origen, deben considerarse factores no infecciosos (cuadro 23-4).

DIAGNOSTICO

Un cultivo de vías respiratorias superiores hace posible a menudo identificar un agente causal infeccioso. Quizá se requieran técnicas especiales para el crecimiento de microorganismos virales, clamidiales, micóticos y bacteriales poco comunes. El reconocimiento de un agente infeccioso en las vías respiratorias superiores de un paciente enfermo es una prueba firme de que es la causa del proceso neumónico. Se aplican técnicas de anticuerpo fluorescente, valoraciones de inmunoabsorbancia o sondas de DNA para la determinación rápida del patógeno causal, muchas veces en el transcurso de horas.

En ocasiones se utilizan métodos más radicales, como el lavado broncoalveolar, biopsia por cepillado endobronquial y biopsia pulmonar transbronquial, para obtener especímenes en los casos más oscuros de trastornos pulmonares infecciosos difusos.[61] Estos procedimientos son muy útiles en casos difíciles de diagnosticar, como la neumonía por *Pneumocystis carinii*. Otras técnicas incluyen biopsia de pulmón abierto, biopsia cerrada y aspiración percutánea, estas dos últimas con aguja. De ellas, es más segura la biopsia de pulmón abierto a través de una vía toracoscópica.[62] En personas con enfermedad pulmonar difusa por causas no infecciosas, casi siempre es posible establecer el diagnóstico a partir del interrogatorio. Es útil una exposición reciente a patógenos no infecciosos. Cuando en estas anomalías no son suficientes las pruebas específicas o los indicios de la evolución, también son útiles las técnicas empleadas para afecciones infecciosas.

Cuadro 23-3. Causas infecciosas de trastornos pulmonares difusos

Infección por *Cryptococcus*
Aspergilosis
Infección por *Streptococcus*
Virus del herpes simple
Virus de la varicela zoster
Citomegalovirus
Virus sincitial respiratorio
Virus de la parainfluenza
Adenovirus
Neumonía micoplásmica
Rickettsias
Clamidias
Infección por *Pneumocystis*

Cuadro 23-4. Causas no infecciosas de trastornos pulmonares difusos

Síndrome de insuficiencia respiratoria del adulto
Alveolitis alérgica
Aspiración recurrente
Fístula traqueoesofágica
Hemosiderosis pulmonar
Neumonitis intersticial descamativa
Neumonía lipoide
Ingestión de destilados del petróleo
Fármacos
Radiación
Enfermedad de injerto contra huésped
Embolia adiposa
Lupus eritematoso sistémico
Sarcoidosis
Neoplasias
Neumonitis por hipersensibilidad

TERAPEUTICA

El tratamiento de estas anormalidades difusas varía con la causa. Muchos de los casos leves pueden tratarse de manera expectante; sin embargo, es posible que la enfermedad difusa grave requiera ventiloterapia intensiva y, en casos extremos, incluso apoyo extracorpóreo para la vida. Deben suministrarse antibióticos, antivirales y antimicóticos cuando los cultivos indican un agente infeccioso específico. También es necesario evitar o eliminar a veces la exposición en casos no infecciosos. La terapéutica de apoyo debe incluir profilaxis en casos selectivos para prevenir una infección bacteriana secundaria. El resultado final a largo plazo depende del agente etiológico relacionado y del estado subyacente del individuo.

☐ Neumonías intersticiales y alveolares crónicas idiopáticas

El término *neumonía intersticial* describe una variedad de estados patológicos distinguibles por un proceso inflamatorio difuso que incluye el intersticio o los alveolos pulmonares. La neumonía intersticial es una reacción inespecífica a una lesión que puede ser una manifestación de infección, fármacos, inhalantes tóxicos, afecciones de la colágena vascular o diversos trastornos genéticos, metabólicos o inflamatorios. Puede

presentarse como un problema inflamatorio pulmonar agudo o crónico. Las neumonías intersticiales suelen subdividirse en cuatro grupos: común, descamativa, linfoide y de célula gigante.[63]

La neumonía intersticial común, que es la forma más frecuente, se presenta como un proceso intersticial en placas y muestra infiltración y cicatrización progresiva del pulmón. Los principales signos y síntomas incluyen taquipnea, tos, hipoxia y síndrome de talla baja. Las complicaciones publicadas comprenden insuficiencia respiratoria o cardiaca y neumotórax. Las anomalías acompañantes incluyen artritis reumatoide, hepatitis, colitis ulcerosa, afección tiroidea y lupus eritematoso sistémico. El diagnóstico suele requerir biopsia pulmonar. El tratamiento actual incluye corticosteroides en dosis altas cuando menos por cuatro a ocho semanas. Algunos investigadores intentaron la inmunosupresión. Los índices de supervivencia son peores cuando la afección se inicia antes del primer año de edad y la mortalidad en todos los pacientes, incluso con un tratamiento excelente, puede aproximarse al 50%.[64]

La neumonía intersticial descamativa es menos común que la usual y constituye el 10 a 25% de los casos. Se caracteriza por hiperplasia de células del recubrimiento alveolar tipo 2 y llenado de los espacios aéreos distales con macrófagos. Hay engrosamiento alveolar leve e infiltrado inflamatorio intersticial escaso. Los signos y síntomas incluyen tos, taquipnea, disnea e hipoxemia. Por lo regular se observan hipertrofia ventricular derecha e hipertensión pulmonar. No es raro que haya un nexo con leucemia linfoblástica aguda, glomerulonefritis con síndrome nefrótico y trisomía 21. Existen notificaciones de casos familiares. El tratamiento principal se basa en esteroides. La mortalidad total en niños es del 35%. Una variante rara puede ser la neumonitis crónica de la infancia.[65]

La neumonía intersticial linfoide en niños fue rara en años pretéritos, pero cada vez es más común con el incremento de los casos de SIDA en la población pediátrica. Es una manifestación de la enfermedad linfoproliferativa que incluye el pulmón y se caracteriza por un infiltrado intersticial prominente de linfocitos maduros con células plasmáticas ocasionales. Puede ser difuso o en placas, con signos y síntomas de presentación similares a los que se observan en otras neumonías intersticiales. Otros padecimientos concurrentes incluyen los de origen reumático o inmunitario. Hay publicaciones de neumonía linfoide familiar. Para tratar esta enfermedad se instituyen esteroides, con o sin fármacos citológicos, casi siempre con malos resultados.

La neumonía intersticial de célula gigante, que es rara en niños, suele acompañarse de neumoconiosis por metales duros. Se reconoce por la presencia de células multinucleadas en los espacios alveolares con hiperplasia de células epiteliales alveolares tipo 2 y un infiltrado intersticial de células linfohistiocíticas. El cuadro clínico es similar al de las formas de neumonía intersticial mencionadas con anterioridad y su respuesta al tratamiento con esteroides es variable.

BIBLIOGRAFIA

1. Light RW: Parapneumonic effusions and empyemas. Clin Chest Med 6:55–59, 1985.
2. Wood WB Jr, Smith MR, Watson B: Studies on the mechanism of recovery in pneumococcal pneumonia IV. The mechanism of phagocytosis in the absence of antibody. J Exp Med 84:387–402, 1946.
3. Andrews NC, Parker EF, Shaw RR, et al: Management of nontuberculous empyema. Am Rev Respir Dis 85:935–936, 1962.
4. Bryant RE, Salmon C: Pleural empyema. Clin Infect Dis 22:747–764, 1996.
5. Magovern CJ, Rusch VW: Parapneumonic and post-traumatic pleural space infections. Chest Surg Clin North Am 4:561–582, 1994.
6. Light RW: Parapneumonic effusions and infections of the pleural space. In Light RW (ed): Pleural Disease, 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1990, p 130.
7. Samson PC, Burford TH: Total pulmonary decortication: Its evolution and present concepts of indications and operative technique. J Thorac Surg 16:127–153, 1947.
8. Raffensberger JG, Luck SR, Shkolnik A, et al: Mini-thoracotomy and chest tube insertion for children with empyema. J Thorac Cardiovasc Surg 84:497–504, 1982.
9. Silen ML, Weber TR: Thoracoscopic debridement of loculated empyema thoracis in children. Ann Thorac Surg 59:1166–1168, 1995.
10. Tillett WS, Sherry S: The effect in patients of streptococcal fibrinolysin (streptokinase) and streptococcal desoxyribonuclease on fibrinous, purulent, and sanguinous pleural exudations. J Clin Invest 28:173–190, 1949.
11. Robinson LA, Moulton AL, Fleming WH, et al: Intrapulmonary fibrinolytic treatment of multiloculated thoracic empyemas. Ann Thorac Surg 57:803–814, 1994.
12. Moulton JS, Benkert RE, Weisiger KH, et al: Treatment of complicated pleural fluid collections with image-guided drainage and intracavitary urokinase. Chest 108:1252–1259, 1995.
13. Glustein JZ, Kaplan M: *Enterobacter cloacae* causing pneumatocele in a neonate. Acta Pediatr 83:990–991, 1994.
14. Zuhdi MK, Spear RM, Worthen HM, et al: Percutaneous catheter drainage of tension pneumatocele, secondarily infected pneumatocele, and lung abscess in children. Crit Care Med 24: 330–333, 1996.
15. Zuhdi MK, Bradley JS, Spear RM, et al: Fatal air embolism as a complication of staphylococcal pneumonia with pneumatoceles. Pediatr Infect Dis J 14:811–812, 1995.
16. Joosten KFM, Hazelzet JA, Tiddens HA, et al: Staphylococcal pneumonia in children: Will early surgical intervention lower mortality? Pediatr Pulmonol 20:83–88, 1995.
17. Barker AF, Bardanna EJ Jr: Bronchiectasis: Update of an orphan disease. Am Rev Respir Dis 137:969–978, 1988.
18. Korneich L, Horev G, Ziv N, et al: Bronchiectasis in children: Assessment by CT. Pediatr Radiol 23:120–123, 1993.
19. Reid LM: Reduction in bronchial subdivision in bronchiectasis. Thorax 5:233–247, 1950.
20. Lewiston NJ: Bronchiectasis in childhood. Pediatr Clin North Am 31:865–878, 1984.
21. Grenier P, Cordeau MP, Bergelman C: High resolution computed tomography of the airways. J Thorac Imaging 8:213–229, 1993.
22. Coleman LT, Kramer SS, Markowitz RI, et al: Bronchiectasis in children. J Thorac Imaging 10:268–279, 1995.
23. Brook I: Lung abscesses and pleural empyema in children. Adv Pediatr Infect Dis 8:159–176, 1993.
24. Bruckheimer E, Dolberg S, Shlesinger Y, et al: Primary lung abscess in infancy. Pediatr Pulmonol 19:188–191, 1995.
25. Furman AC, Jacobs J: Lung abscess in patients with AIDS. Clin Infect Dis 22:81–85, 1996.
26. van Sonnenberg E, D'Agostino HB, Casola G, et al: Lung abscess: CT-guided drainage. Radiology 178:347–351, 1991.
27. Kosloske AM, Ball WS, Butler C, Musemeche CA: Drainage

of pediatric lung abscess by cough, catheter, or complete resection. J Pediatr Surg 21:596–600, 1986.
28. Watson WJ, Munson DP, Christensen MW: Bilateral fetal chylothorax: Results of unilateral in-utero therapy. Am J Perinatol 13:115–117, 1996.
29. Guleserian KJ, Gilchrist BF, Luks FI, et al: Child abuse as a cause of traumatic chylothorax. J Pediatr Surg 31:1696–1697, 1996.
30. Servelle M, Nogues C, Soulie J, et al: Spontaneous, postoperative and traumatic chylothorax. J Cardiovasc Surg (Torino) 21:475–486, 1980.
31. Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts RR: The lymphatic system. In Skandalakis JE, Gray SW (eds): Embryology for Surgeons, 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1994, pp 877–897.
32. Allen EM, van Heeckeren DW, Spector ML, et al: Management of nutritional and infectious complications of postoperative chylothorax in children. J Pediatr Surg 26:1169–1174, 1991.
33. Bond SJ, Guzzetta PC, Snyder ML, et al: Management of pediatric postoperative chylothorax. Ann Thorac Surg 56:469–472, 1993.
34. Nguyen D, Tchervenkov CI: Successful management of postoperative chylothorax with fibrin glue in a premature neonate. Can J Surg 37:158–160, 1994.
35. Azizkhan RG, Canfield J, Alford BA, et al: Pleuroperitoneal shunts in the management of neonatal chylothorax. J Pediatr Surg 18:842–850, 1983.
36. Murphy MC, Newman BM, Rodgers BM: Pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax. Ann Thorac Surg 48:195–200, 1989.
37. Graham DD, McGahren ED, Tribble CG, et al: Use of video-assisted thoracic surgery in the treatment of chylothorax. Ann Thorac Surg 57:1507–1512, 1994.
38. Petres RE, Redwine FO, Cruikshank DP: Congenital bilateral chylothorax. Antepartum diagnosis and successful intrauterine surgical management. JAMA 248:1360–1361, 1982.
39. Wagner JA, Gardner P: Toward cystic fibrosis gene therapy. Annu Rev Med 48:203–216, 1997.
40. Rosenstein BJ: Cystic fibrosis. In Oski F (ed): Principles and Practice of Pediatrics. Philadelphia: JB Lippincott, 1994, pp 1490–1500.
41. Wallis C: Diagnosing cystic fibrosis: Blood, sweat, and tears. Arch Dis Child 76:85–91, 1997.
42. Flotte TR, Carter B, Conrad CK, et al: A phase I study of adeno-associated virus-CTFR gene vector in adult CF patients with mild lung disease. Hum Gene Ther 7:1145–1159, 1996.
43. Kurland G: Pediatric lung transplantation: Indications and contraindications. Semin Thorac Cardiovasc Surg 8:277–285, 1996.
44. Preheim LC, Smith TL: Mycobacterial infections: New threats from old disease. Comp Ther 23:310–318, 1997.
45. Starke JR, Jacobs RF, Jereb J: Resurgence of tuberculosis in children. J Pediatr 120:839–855, 1992.
46. Barry MA, Shirley L, Grady MT, et al: Tuberculosis infection in urban adolescents: Results of a school-based testing program. Am J Public Health 80:439–441, 1990.
47. Starke JR. Childhood tuberculosis in the 1990s. Pediatr Ann 22:550–560, 1993.
48. Jacobs RF, Starke JR: Tuberculosis in children. Med Clin North Am 77:1335–1351, 1993.
49. Leuven MV, De Groot M, Shean KP, et al: Pulmonary resection as an adjunct in the treatment of multiple drug-resistant tuberculosis. Ann Thorac Surg 63(6):1368–1373, 1997.
50. Horsburgh CR: Advances in the prevention and treatment of *Mycobacterium avium* disease. N Engl J Med 335:428–430, 1996.
51. Brown JR: Human actinomycosis: A study of 181 subjects. Hum Pathol 4:319–330, 1973.
52. Golden N, Cohen H, Weissbrot J, et al: Thoracic actinomycosis in childhood. Clin Pediatr (Phila) 24:646–650, 1985.
53. Snape PS: Thoracic actinomycosis: An unusual childhood infection. South Med J 86:222–224, 1993.
54. Kinnear WJM, MacFarlane JT: A survey of thoracic actinomycosis. Respir Med 84:57–59, 1990.
55. Hsieh MJ, Liu HP, Chang JP, et al: Thoracic actinomycosis. Chest 104:366–370, 1993.
56. Stites DP, Glezen WP: Pulmonary nocardiosis in childhood. Am J Dis Child 114:101–105, 1967.
57. Law BJ, Marks MI: Pediatric nocardiosis. Pediatrics 70:560–565, 1982.
58. Wheat LJ: Systemic fungal infections: Diagnosis and treatment: I. Histoplasmosis. Infect Dis Clin North Am 2:841–859, 1988.
59. Byers M, Feldman S, Edwards J: Disseminated histoplasmosis as the acquired immunodeficiency syndrome-defining illness in an infant. Pediatr Infect Dis J 11:127–128, 1992.
60. Walsh TJ, Gonzalez C, Lyman CA, et al: Invasive fungal infections in children: Recent advances in diagnosis and treatment. Adv Pediatr Infect Dis 11:187–290, 1996.
61. Muntz HR, Wallace M, Lusk RP: Pediatric transbronchial lung biopsy. Ann Otol Rhinol Laryngol 101(2 pt 1):135–137, 1992.
62. Ellis ME, Spence D, Bouchama A, et al: Open lung biopsy provides a higher and more specific diagnostic yield compared to broncho-alveolar lavage in immunocompromised patients. Scand J Infect Dis 27:157–162, 1995.
63. Fan LL, Langston C: Chronic interstitial lung disease in children. State of the art review. Pediatr Pulmonol 16:184–196, 1993.
64. Fan LL, Mullen ALW, Brugman SM, et al: Clinical spectrum of chronic interstitial lung disease in children. J Pediatr 121:867–872, 1992.
65. Katzenstein ALA, Gordon LP, Oliphant M, et al: Chronic pneumonitis of infancy: A unique form of interstitial lung disease occurring in early childhood. Am J Surg Pathol 19:439–447, 1995.

24

HERNIA Y EVENTRACION DIAFRAGMATICAS CONGENITAS

Robert M. Arensman, MD y Daniel A. Bambini, MD

La hernia diafragmática congénita (HDC) es uno de los diagnósticos neonatales de mayor desafío que afrontan los cirujanos pediatras. A pesar del incremento de las capacidades diagnósticas y los notables adelantos del cuidado y tratamiento de recién nacidos graves con enfermedad respiratoria, la HDC aún tiene una mortalidad total del 30 al 60% en la mayor parte de los centros. La elevada mortalidad de la HDC se relaciona de manera directa con la gravedad de la hipoplasia pulmonar inducida por la herniación intestinal durante las etapas críticas del desarrollo del pulmón fetal.

Aunque la operación conserva todavía una función relevante en la terapéutica, muchos adelantos terapéuticos en recién nacidos con HDC no son quirúrgicos. El procedimiento quirúrgico temprano, que en una época se pensó era esencial para la supervivencia,[1] ha cedido su puesto en la actualidad a una conducta quirúrgica tardía en la que se pospone la reparación del defecto diafragmático hasta que remiten la hipertensión pulmonar y la circulación fetal persistentes. La mejoría de la supervivencia por la conducta quirúrgica tardía es moderada y llevó a muchos autores a buscar otras estrategias y terapéuticas innovadoras, incluyendo la oxigenación con membrana extracorpórea (OMEC) y la intervención fetal.

Es posible que ninguna otra enfermedad tratada por los cirujanos pediátricos tenga tantas opciones terapéuticas como la HDC. No obstante, aún se desconoce cuál es el esquema de tratamiento óptimo para recién nacidos con HDC y sigue en constante evolución la terapéutica de esta afección a medida que se la conoce mejor.

☐ Anatomía del diafragma

El diafragma es una estructura musculotendinosa en forma de domo que separa las cavidades torácica y abdominal. Está compuesto de partes fibrosas y musculares. El tendón central fibroso es el principal componente aislado del diafragma; ocupa la mayor parte de las porciones anterior y central del mismo y constituye alrededor de un tercio del área total de la superficie diafragmática. Las fibras crurales pasan alrededor de la aorta y el esófago para insertarse en el tendón central posterior y definen las aberturas para estas estructuras. El patrón anatómico de las fibras crurales que rodean el hiato esofágico puede ser muy variable.

Los defectos diafragmáticos congénitos y adquiridos suelen ocurrir en tres áreas del diafragma (fig. 24-1). La hernia diafragmática posterolateral es la lesión congénita más común y constituye el 85 a 90% de los defectos diafragmáticos que se presentan en el periodo neonatal. Bochdalek pensaba que la rotura intrauterina de la membrana delgada que recubre el triángulo lumbocostal permitía la herniación visceral y el origen de la hernia diafragmática posterolateral. Esta explicación no parece probable y estudios embriológicos recientes sugieren que el defecto posterolateral tiene lugar como resultado de la falta de cierre del canal pleuroperitoneal embrionario. Sin considerar su origen, la hernia diafragmática posterolateral se conoce a menudo como hernia de Bochdalek. El tamaño del defecto puede ser variable, desde una hendidura pequeña hasta la total ausencia del hemidiafragma. Los defectos grandes están casi siempre circunscritos únicamente por un reborde delgado de tejido muscular en la parte posterior. Sólo en un 20% de los casos se encuentra un saco herniario. El 80 a 90% de los defectos diafragmáticos posterolaterales ocurre en el lado izquierdo.

Un segundo sitio común de defectos diafragmáticos congénitos es la parte posterior del esternón en el diafragma anterior. Las hernias retroesternales (hernia de Morgagni) ocurren a menudo en el lado derecho y muchas veces se identifican en la línea media inmediatamente posterior a la apófisis xifoides. Las hernias de Morgagni corresponden sólo al 2 a 6% de los defectos diafragmáticos congénitos. La tercera área común del diafragma en que pueden desarrollarse hernias es el hiato esofágico.

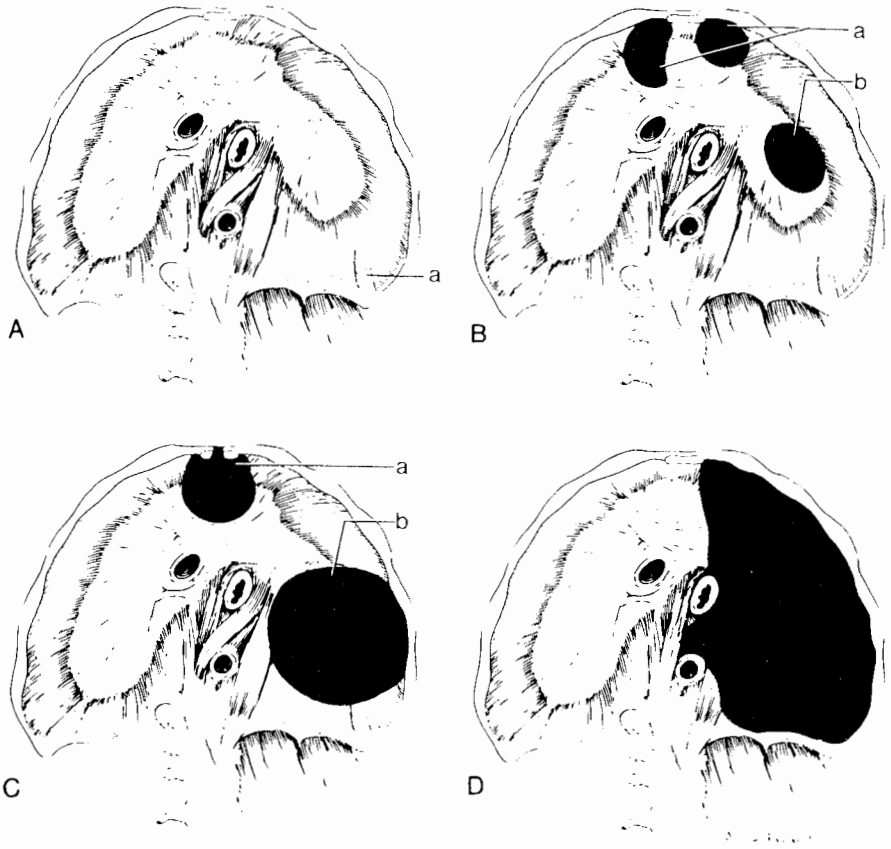


Fig. 24-1. Superficie inferior del diafragma y localizaciones comunes de la hernia diafragmática congénita. *A*, diafragma normal y sitio (a) del triángulo lumbosacro, un área potencial de debilidad entre las fibras del músculo diafragmático que se originan en la duodécima costilla y las que provienen de ligamento arqueado lateral. *B*, hernia retroesternal (a) por falta de fusión de las contribuciones esternal y costal del diafragma en el sitio en que atraviesa el diafragma la arteria mamaria interna. Hernia posterolateral pequeña (b) por falta de cierre del canal pleuroperitoneal durante el desarrollo embriológico. *C*, defecto diafragmático y esternón hendido (a) relacionados con la pentalogía de Cantrell, que resulta de una falla embriológica en el desarrollo del tabique transverso. Defecto posterolateral grande (b) sólo con un reborde delgado de diafragma posterior. *D*, agenesia del hemidiafragma izquierdo sin el pilar diafragmático del mismo lado.

☐ Embriología del diafragma

DESARROLLO DEL DIAFRAGMA Y HERNIA DIAFRAGMATICA

El tabique transverso se fusiona dorsalmente con el tejido mesodérmico del mediastino que rodea al intestino anterior; a nivel dorsolateral, los canales pleuroperitoneales permanecen en continuidad y conectan el espacio pleural y la cavidad peritoneal (fig. 24-2). El cierre del canal pleuroperitoneal completa la formación del diafragma fetal primitivo y separa la cavidad abdominal de las dos cavidades pleurales. No se comprende por completo el mecanismo por el cual ocurre lo anterior.[2]

En condiciones normales, la comunicación a través de los canales pleuroperitoneales se oblitera alrededor de la octava semana de la gestación. La HDC suele atribuirse a una formación defectuosa de la membrana pleuroperitoneal. Pruebas experimentales recientes sugieren que la HDC es consecuencia del desarrollo defectuoso de la placa mesenquimatosa poshepática, que también puede tener un papel relevante en el cierre del canal pleuroperitoneal.[3,4] Si el cierre de este último es incompleto, se origina un defecto diafragmático posterolateral. La herniación visceral al tórax a través del defecto puede ocurrir cuando el intestino regresa a la cavidad peritoneal a partir de la décima semana del embarazo.

DESARROLLO E HIPOPLASIA PULMONARES

Tradicionalmente, el desarrollo pulmonar se divide en cuatro etapas superpuestas. La etapa seudoglandular dura de la 5ª a la 17ª semanas y define el periodo en el cual se forman los bronquios mayores y los terminales. Casi todos los bronquiolos respiratorios, conductos alveolares y vasos pulmonares se desarrollan durante la etapa canalicular, entre las semanas 16 y 25. El periodo de saco terminal se inicia en la 24ª semana y continúa hasta el nacimiento. Los alveolos comienzan a desarrollarse durante la etapa alveolar, que se inicia en la vida fetal tardía y prosigue hasta la niñez.

La herniación visceral durante la etapa seudoglandular del desarrollo impide y limita el crecimiento y ramificación de los bronquios y vasos pulmonares. Se ha atribuido la hipoplasia pulmonar ipsolateral al efecto de masa impuesto por la víscera herniada dentro del tórax. El pulmón opuesto al defecto diafragmático también se afecta de manera notoria si la masa visceral causa desviación del mediastino y compresión del pulmón contralateral. Pruebas experimentales señalan que es posible que la hipoplasia pulmonar vinculada con la HDC no se deba por completo al efecto compresor de la víscera ectópica, sino que puede ser mediada por alteraciones de factores del crecimiento pulmonar u otros mecanismos. La hipoplasia pulmonar se distingue por una disminución de la masa y el peso del pulmón, reducción de las divisiones bronquiales y menor

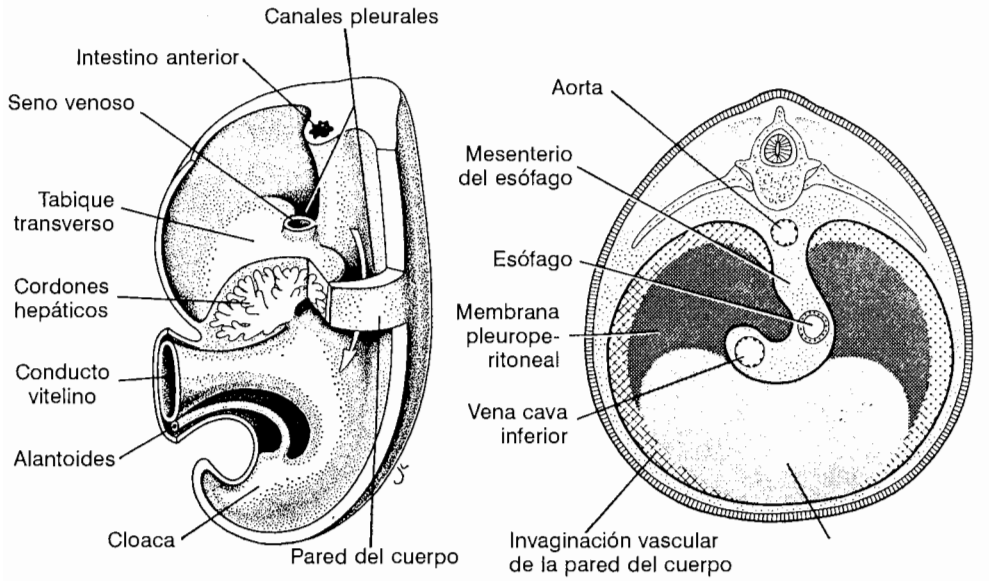


Fig. 24-2. Relación embriológica del diafragma en desarrollo y el canal pleuroperitoneal. El tabique transverso se fusiona en la parte posterior con el mesénquima mediastínico. Los canales pleuroperitoneales (*flecha blanca*) permiten la comunicación libre entre las cavidades pleural y peritoneal. El cierre de estos canales se completa a medida que se desarrollan las membranas pleuroperitoneales. Se muestran en un corte transversal los cuatro componentes embriológicos del diafragma en desarrollo. (Tomado de Skandalakis JE: In Nyhus LM, Baker RJ, Fischer JE [eds]: Mastery of Surgery [3rd ed.] Boston, Little, Brown, 1996.)

número de alveolos y bronquiolos respiratorios. En la HDC también es hipoplásico el árbol vascular pulmonar, con muscularización anormal de arteriolas pulmonares. Asimismo, puede haber deficiencia de agente tensoactivo.[5]

☐ Hernia diafragmática congénita

INCIDENCIA Y EPIDEMIOLOGIA

Se estima que la incidencia de HDC fluctúa entre 1 en 2 000 y 1 en 5 000 nacidos vivos. Se afectan con el doble de frecuencia las mujeres. No se conoce la causa de la HDC, pero es posible que tengan una función los factores genéticos porque hay publicaciones de casos familiares. En estos últimos es factible que el patrón de herencia sea multifactorial, pero un estudio epidemiológico de 40 familias con múltiples hermanos afectados con HDC hace pensar en un patrón de herencia autosómico recesivo. La inmensa mayoría de los casos sucede en forma esporádica y no es posible identificar un nexo familiar. La relación de HDC con otras anormalidades y anomalías genéticas, incluidas las trisomías 18, 21 y 23, sugiere firmemente una causa genética subyacente.

Cerca del 30% de los fetos con HDC nace muerto. Entre los que sobreviven al parto, hasta el 30 a 50% perece antes de transferirse a un centro neonatal. La premadurez y el peso bajo al nacer se acompañan de un riesgo significativamente mayor de mortalidad perinatal por HDC.[6]

FISIOPATOLOGIA

La fisiopatología de la HDC es compleja. Varios mecanismos interactivos dan lugar a los hallazgos clínicos y la fisiopatología observada en recién nacidos con HDC (fig. 24-3). Se combinan en grados variables factores locales y sistémicos para producir un ciclo grave autoperpetuable de hipoxia, hipercapnia y acidosis. En consecuencia, las intervenciones terapéuticas deben diseñarse para interrumpir y revertir este proceso.

Hipoplasia pulmonar

En recién nacidos con HDC los pulmones son hipoplásicos.[7-9] La gravedad o el grado de hipoplasia pulmonar dependen de la duración y la época en que se llevó a cabo la herniación visceral y también de la cantidad de intestino dentro del tórax.[10] A simple vista, los pulmones en neonatos con HDC parecen pequeños. Además, son funcionalmente inmaduros y tienen una capacidad limitada para el intercambio de gases al nacer.

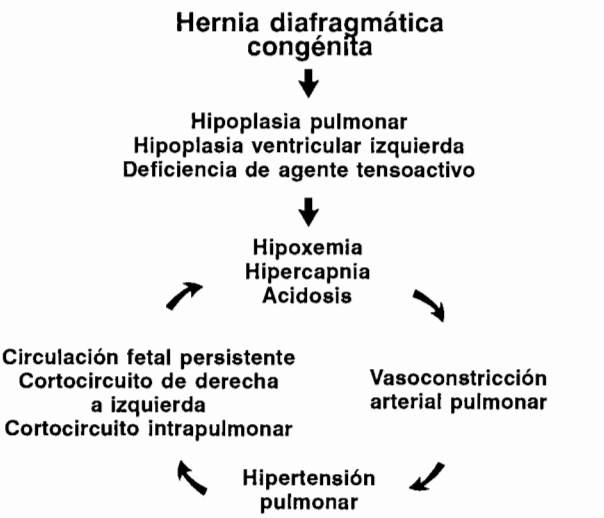


Fig. 24-3. Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria aguda en recién nacidos con hernia diafragmática congénita.

Por lo general, la hipoplasia es más grave en el lado ipsolateral, pero también puede afectarse el pulmón contralateral. Es posible que haya irregularidades estructurales de hipoplasia pulmonar en el lado contralateral sin desviación mediastínica, lo que señala como causa de la hipoplasia pulmonar otros mecanismos además de la compresión extrínseca. Está notablemente reducido el número de divisiones bronquiales tanto en el pulmón ipsolateral como en el contralateral,[7] al igual que el número de alveolos maduros.[11] Las anormalidades de la formación de tabiques dentro de los sáculos terminales y las unidades alveolares del pulmón también pueden limitar el intercambio de gases en la interfaz aire-capilar.[12] Los alveolos que existen al nacer son inmaduros y tienen tabiques intraalveolares engrosados y mayor contenido de glucógeno.

Anomalías pulmonares vasculares

En la HDC es anormal la vasculatura pulmonar con incremento de la muscularización de las arteriolas pulmonares. Está notablemente reducida la ramificación de vasos pulmonares, tanto como el área transversal total del lecho vascular.[9] Es probable que estos factores contribuyan al incremento de la reactividad y resistencia de la vasculatura pulmonar y a la hipertensión pulmonar reconocida a nivel clínico en estos recién nacidos.

Hipertensión pulmonar y circulación fetal persistentes

En recién nacidos con hernia diafragmática congénita son comunes la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HPPRN) y la circulación fetal persistente (CFP).[13,14] Una combinación de factores, entre ellos hipoxia, acidosis, hipercapnia e hipotermia, contribuye a la hipertensión pulmonar, que da por resultado la continuación del patrón de circulación fetal con cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto arterioso y el agujero oval. La hipoxia inducida por la derivación agrava y perpetúa adicionalmente la HPPRN y la CFP, que habitualmente se reconocen como indicadores de mala respuesta al tratamiento y del pronóstico total.[15,16] De igual modo, pueden contribuir a la hipertensión pulmonar observada en recién nacidos con HDC los péptidos vasoactivos, incluyendo endotelina 1, angiotensinas, tromboxanos y prostanoides.[17-20]

Deficiencia de agente tensoactivo

Los datos que apoyan la deficiencia de agente tensoactivo como factor de la HDC provienen en buena medida de estudios de modelos experimentales de HDC.[5,21] Unos cuantos informes de neonatos humanos con HDC también sugieren inmadurez del sistema del agente tensoactivo[22,23] y deficiencia de él.[21,24,25] En contraste, un estudio de muestras de amniocentesis obtenidas de fetos con HDC diagnosticada prenatalmente no demostró una deficiencia de agente tensoactivo. A nivel experimental, la administración exógena de este último mejora el flujo sanguíneo pulmonar y disminuye la resistencia vascular del pulmón. Se prescribió empíricamente el tratamiento de restitución con agente tensoactivo exógeno para tratar a recién nacidos con HDC, pero aún no se demuestran los beneficios de esta terapéutica en la hernia diafragmática congénita.[21,26-28]

Anomalías adjuntas

No debe subestimarse la contribución de las anomalías congénitas concurrentes a la fisiopatología y mortalidad de la HDC. Se encontró que en 95% de los casos los recién nacidos muertos con este padecimiento tenían anormalidades mayores concurrentes.[29] En un estudio reciente, más del 60% de los neonatos con HDC que murió durante la reanimación o estabilización preoperatoria padecía malformaciones acompañantes, mientras que sólo el 8% de los que sobrevivieron a la operación presentaba otros trastornos.[30]

Las anomalías cardiacas representan el 63% de las alteraciones identificadas[31] que suelen exacerbar la hipertensión pulmonar, como el cortocircuito de derecha a izquierda y la inestabilidad hemodinámica. Los defectos cardiacos más comunes reconocidos en recién nacidos con HDC son hipoplasia cardiaca y defectos de los tabiques interauricular e interventricular. Aunque ninguna característica aislada puede considerarse como un indicador de predicción seguro de mal pronóstico o imposibilidad de supervivencia, la desproporción ventricular cardiaca fetal detectada antes de la 24ª semana de gestación se acompaña de una mortalidad del 100%.[32,33] Las irregularidades adicionales con HDC incluyen secuestro pulmonar, problemas renales y genitales, defectos del tubo neural y anormalidades cromosómicas.[34-36]

DIAGNOSTICO

Muchas veces, el diagnóstico de HDC se establece antes del nacimiento. En centros de referencia terciarios puede diagnosticarse hasta el 93% de los neonatos con HDC mediante ultrasonografía prenatal.[35] En fetos humanos es posible identificar la HDC tan temprano como la 25ª semana de gestación.[37] El diagnóstico en esta edad temprana optimiza el cuidado prenatal y posnatal, tanto de la madre como del feto, y proporciona tiempo para establecer la asesoría perinatal, considerar la cirugía fetal o terminar el embarazo.

El ultrasonido fetal puede delinear con precisión las características de la HDC, incluyendo asas intestinales dentro del tórax, polihidramios, ausencia de burbuja gástrica o intratorácica, desviación mediastínica e hidropesía fetal.[38] Aunque se ha señalado que son indicadores pronósticos de la supervivencia, ninguna de estas características permite identificar de manera absoluta y consistente a los fetos con mal pronóstico para la supervivencia. El diagnóstico prenatal de HDC cuando no existen anomalías acompañantes no altera la gravedad de la enfermedad o la supervivencia.[39,40]

La amniocentesis reveló una disminución de los índices de lecitina-esfingomielina en relación con la

HDC.[24] El análisis cromosómico de fetos con HDC puede demostrar varias anomalías cromosómicas, entre ellas trisomías 18 y 13, microeliminación 3p o tetrasomía 12p.[36,38,40] En la HDC pueden estar reducidos los valores séricos maternos de fetoproteína alfa[41,42] y también en las trisomías 21 y 18.[41,42]

PRESENTACION CLINICA

La insuficiencia respiratoria, que es la presentación común de la HDC, puede desarrollarse inmediatamente después de nacer junto con calificaciones bajas de Apgar o en el transcurso de 24 a 48 horas después de un periodo inicial de estabilidad relativa y signos clínicos mínimos. Los signos iniciales incluyen taquipnea, respiraciones en gruñido, retracciones torácicas, palidez, cianosis y signos clínicos de derivación y circulación fetal persistente. El examen físico revela un abdomen escafoide. Puede estar aumentado el diámetro anteroposterior del tórax. Es posible detectar desviación mediastínica por el desplazamiento de la punta del impulso cardiaco máximo alejado del lado de la lesión diafragmática. Quizá se encuentren ruidos intestinales en el hemitórax afectado. Los ruidos respiratorios están atenuados en ambos lados por la reducción del volumen corriente, pero suelen escucharse menos en el lado afectado.

El diagnóstico se confirma con una radiografía de tórax (fig. 24-4*A, B*) obtenida durante la reanimación. Los hallazgos radiológicos de HDC del lado izquierdo incluyen la presencia de asas intestinales llenas con aire y líquido dentro del hemitórax izquierdo con desviación del mediastino hacia la derecha. Con frecuencia hay muy poco gas dentro del abdomen y puede observarse la burbuja gástrica dentro del tórax izquierdo. Las lesiones del lado derecho son casi siempre más difíciles de identificar y se presentan como una consolidación lobar, líquido dentro del tórax o eventración diafragmática. Los hallazgos en la radiografía simple pueden simular los de las malformaciones adenomatoides quísticas congénitas del pulmón[43] (fig. 24-5). El diagnóstico diferencial de HDC incluye malformación adenomatoide quística, teratoma quístico, secuestro pulmonar, quiste broncógeno, tumores neurógenos y sarcoma pulmonar primario.

Hasta el 10% de los individuos con HDC se descubre después del periodo neonatal por síntomas digestivos agudos o como un hallazgo incidental en un sujeto asintomático.[44-47] En general, la HDC de presentación tardía tiene un pronóstico excelente porque no existen la hipoplasia pulmonar ni la hipertensión pulmonar que complican los casos neonatales. La descompresión gástrica salva la vida de un niño mayor con insuficiencias respiratoria y cardiopulmonar graves por distensión masiva del estómago intratorácico.[48] Durante el desarrollo fetal, la herniación del intestino hacia el tórax da lugar a falta de fijación del intestino y malrotación. Los niños con HDC insospechada pueden sufrir después del periodo neonatal obstrucción intestinal o isquemia y necrosis del intestino por vólvulo.

TRATAMIENTO

La terapéutica de la HDC depende del momento del diagnóstico, la presentación clínica y la experiencia institucional. La intervención quirúrgica temprana, que en alguna época se consideró un factor importante de la supervivencia, se sustituyó en gran parte por una conducta quirúrgica tardía.[49-55] Los esquemas terapéuticos actuales insisten en la estabilización preoperato-

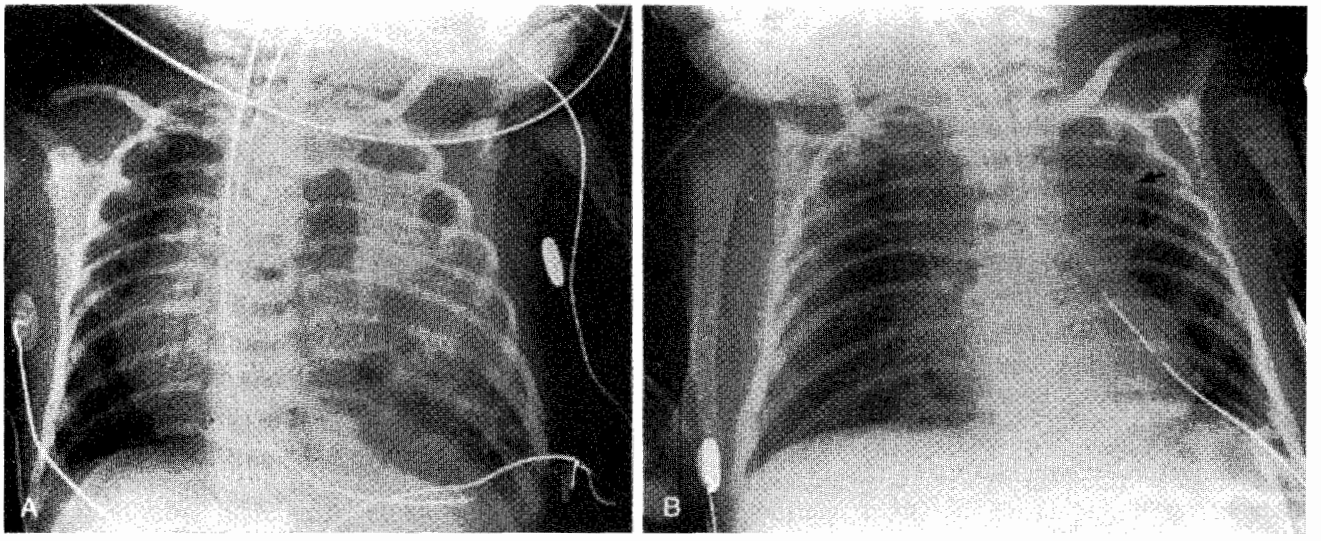


Fig. 24-4. *A*, radiografía anteroposterior de tórax en un recién nacido con hernia diafragmática congénita que demuestra asas de intestino con aire y líquido dentro del tórax izquierdo. El corazón y el mediastino están desviados a la derecha y en la línea media puede observarse el pulmón izquierdo hipoplásico. *B*, placa posoperatoria que demuestra la hiperexpansión del pulmón derecho con desviación del mediastino a la izquierda. De nueva cuenta, se observa con facilidad el borde del pulmón izquierdo gravemente hipoplásico (*flecha*).

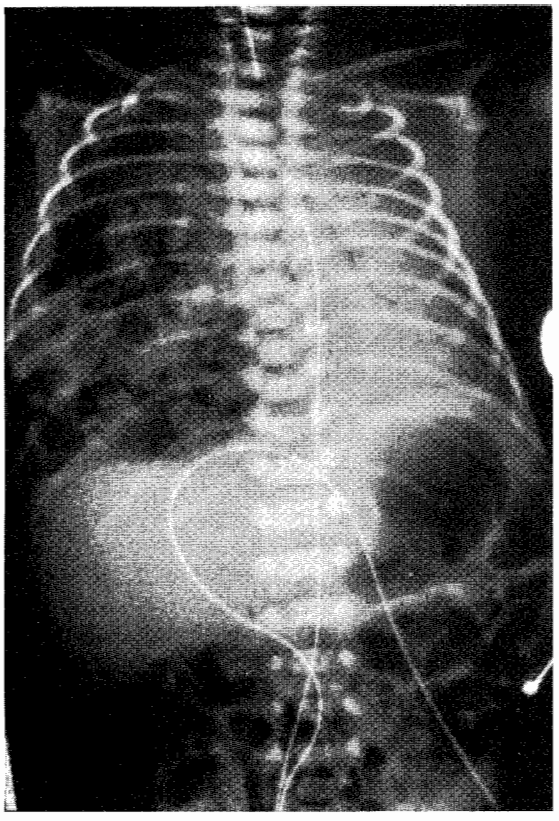


Fig. 24-5. Radiografía anteroposterior de tórax en un recién nacido con malformación adenomatoide quística congénita (MAQC) del pulmón derecho. Las densidades con aire y líquido en el tórax derecho son muy similares a las que resultarían de la herniación intestinal al tórax. Un patrón normal de gas intestinal en el abdomen ayuda a diferenciar la MAQC de una hernia diafragmática congénita.

ria con control de la hipertensión pulmonar y técnicas de ventilación mecánica convencional (VMC) que evitan el barotraumatismo a un sistema pulmonar hipoplásico ya alterado. La terapéutica enfocada en el rescate de pacientes en los que fracasa la VMC incluyen ventilación de alta frecuencia (VAF), ventilación oscilatoria de alta frecuencia (VOAF), administración de óxido nítrico inhalado (ON) y OMEC.[56] El diagnóstico fetal condujo a una intervención fetal que, aunque altamente experimental, se encuentra disponible y se practica con éxito en unos cuantos centros. Es posible que esta conducta esté más disponible a medida que se logren adelantos y mejorías en las técnicas quirúrgicas fetales.

Aunque casi el 60% de los fetos con diagnóstico de HDC antes de la 24ª semana de gestación no sobrevive,[57,58] la selección de los candidatos apropiados para intervención fetal se vio limitada por la falta de indicadores absolutos de mal pronóstico. Aún no es posible predecir con precisión qué fetos sobrevivirán o no los periodos gestacional o neonatal. No existen pruebas que indiquen que el diagnóstico prenatal debe influir de manera considerable sobre las decisiones acerca del tiempo o método de parto.

Los recién nacidos con HDC e insuficiencia respiratoria grave requieren reanimación intensiva. Las intervenciones iniciales incluyen intubación endotraqueal, bloqueo neuromuscular y ventilación con presión positiva. Se evita la ventilación con mascarilla para prevenir la insuflación del estómago y el intestino delgado con aire. Es importante el tratamiento apropiado con líquidos y electrólitos para mejorar la acidosis. Puede ser útil la vigilancia de la presión venosa central y suele estar indicado un catéter urinario para vigilar muy de cerca la propiedad de la reanimación con líquidos. Es necesario evitar hipervolemia o hipovolemia. Se inserta una sonda nasogástrica y se inicia aspiración para descomprimir el estómago y reducir al mínimo la distensión intestinal, que puede alterar las funciones cardiaca y pulmonar. Se solicita pronto una ecocardiografía para valorar las irregularidades cardiacas adjuntas y establecer la presencia y gravedad de la hipertensión pulmonar y el cortocircuito. Los signos ecocardiográficos de hipertensión pulmonar incluyen mala contractilidad del ventrículo derecho, cámaras del hemicardio derecho crecidas, insuficiencia de las válvulas pulmonar y tricúspide y presencia de cortocircuito ductal. También puede identificarse hipoplasia del ventrículo izquierdo. La hipertensión pulmonar con cortocircuito de derecha a izquierda, disfunción del ventrículo izquierdo o hipotensión sistémica son indicaciones para administrar con rapidez medicamentos inotrópicos, por ejemplo dopamina (2 a 20 μg/kg/min), dobutamina (2 a 20 μg/kg/min) o adrenalina (0.1 μg/kg/min). Se prescriben fármacos inotrópicos para aumentar el gasto del ventrículo izquierdo y elevar la presión sistémica arriba de la pulmonar a fin de reducir al mínimo el cortocircuito ductal de derecha a izquierda. Cuando se identifican factores que contribuyen al incremento de la resistencia vascular pulmonar y la HPPRN se evitan y corrigen con rapidez. Se incluyen hipoxia, hipercapnia, acidosis e hipotermia. Se emplea bicarbonato para tratar la acidosis metabólica pero puede agravar o incrementar la hipercapnia.

La VMC inicial mediante una fracción de oxígeno inspirado (Fio_2) de 1.0 y la presión más baja posible en las vías respiratorias se enfocan en conservar una saturación preductal de O_2 de 90% o mayor. La oximetría de pulso preductal y posductal simultánea y también la vigilancia de los gases en sangre preductales (arteria radial derecha) y posductales (arteria umbilical) ayudan a valorar la derivación ductal causada por HPPRN. Por lo regular se requiere una Fio_2 de 1.0 para conservar el aporte adecuado de oxígeno y prevenir isquemia visceral y periférica, que causa acidosis adicional y agrava más la hipertensión pulmonar. Es necesario reducir de manera muy gradual la Fio_2 con el fin de impedir la precipitación de HPPRN.

Los objetivos de la ventiloterapia son conservar una oxigenación adecuada mientras se utilizan técnicas que reducen al mínimo el barotraumatismo de los pulmones hipoplásicos e inmaduros. El barotraumatismo puede ser en buena medida la causa de la inestabilidad del lactante y contribuye con el 25% de la mortalidad por

HDC.[59-61] La presión parcial de oxígeno (P_{O_2}) preductal o posductal de elección debe ser cuando menos de 60 mmHg y 40 mmHg, respectivamente.

El inicio del tratamiento convencional con ventilador incluye ventilación con presión limitada a ritmos de 30 a 60 respiraciones por minuto con presiones inspiratorias máximas de 20 a 30 cmH_2O.[56] Siempre que sea posible, la presión positiva al final de la espiración (PEEP) debe conservarse en valores fisiológicos (3 a 5 cmH_2O) y el flujo de gas dentro del circuito del ventilador debe ser de 6 a 8 L/min.[56] Muchos autores recomiendan hiperventilación, hipocapnia y alcalosis como método para disminuir el cortocircuito ductal y controlar la HPPRN en la HDC.[62-64] Quizá no se requiera hiperventilación en el tratamiento de la HPPRN y puede generar un incremento del barotraumatismo.[65,66] En fecha más reciente se sugirió la hipercapnia permisiva como método para reducir y prevenir el desarrollo de lesión pulmonar inducida por el ventilador.[67,68] El uso de hipercapnia permisiva en recién nacidos con HDC se acompañó de mayor incremento de la supervivencia en comparación con testigos históricos.[55,59,69,70]

La VAF se reserva para recién nacidos que continúan con hipoxia e hipercapnia resistentes a VMC. En el tratamiento de la insuficiencia respiratoria neonatal es más común utilizar VOAF que ventilación a chorro de alta frecuencia. La VOAF suele reducir con efectividad la presión parcial de dióxido de carbono (P_{CO_2}) e inducir alcalosis en recién nacidos con HDC y puede mejorar la supervivencia.[71,72] Sin embargo, aún no se definen con claridad las indicaciones para VOAF en el tratamiento de la HDC. Algunos autores reservan la VOAF para lactantes con hipoxia e hipercapnia (P_{CO_2} > 60 mmHg) relacionadas con presiones máximas altas en las vías respiratorias (> 30 cmH_2O) en la VMC.[56,73] Si la hipercapnia permisiva sustituye a la estrategia de alcalosis inducida por hiperventilación, aceptada por mucho tiempo para el tratamiento de la HDC, entonces son menos aparentes los beneficios de la VOAF. No obstante, la VAF permite la ventilación a presiones medias más bajas en las vías respiratorias[74] y por tanto puede atenuar el barotraumatismo.

En neonatos de alto riesgo con HDC e insuficiencia respiratoria grave se utiliza con seguridad y éxito la ventilación líquida parcial para mejorar el intercambio de gases y la adaptabilidad pulmonar.[75,76] Se investigan en un estudio clínico multicéntrico los beneficios de la ventilación parcial con líquido mediante perfluorocarbono en la HDC. Se llenan los pulmones con un volumen de perfluorocarbono aproximadamente igual a la capacidad funcional residual y se lleva a cabo la ventilación en los ajustes usuales de VMC.[76] Se logra una oxigenación excelente mediante la ventilación parcial con líquido a presiones inspiratorias máximas más bajas, lo que causa menos barotraumatismo.[75,77-79] También mejoró la adaptabilidad pulmonar por una reducción efectiva de la tensión de superficie alveolar.[75]

Para el tratamiento de la HPPRN grave se emplea ON inhalado, un vasodilatador pulmonar potente selectivo. El ON estimula la ciclasa de guanilato soluble dentro del endotelio vascular para producir monofosfato de guanosina cíclico, relajante del músculo liso. El ON en dosis de 6 a 80 ppm puede ser eficaz para mejorar la oxigenación posductal, revertir el cortocircuito ductal, disminuir las presiones pulmonares y mejorar la compatibilidad entre la ventilación y el riego dentro del pulmón.[73,80-83] Algunos informes indican que el óxido nítrico inhalado tiene ventajas en recién nacidos con HDC,[84,85] pero en otros estudios la respuesta clínica de recién nacidos con HDC al ON inhalado no fue consistente.[80,84-86] La falta de ON puede relacionarse con la gravedad de la hipoplasia pulmonar.[73] Los lactantes con HDC responden a dosis más bajas de ON (< 20 ppm) y puede ser más probable que experimenten hipertensión pulmonar de rebote si se suprime súbitamente el ON inhalado.[73] El dipiridamol, un inhibidor de la fosfodiesterasa, puede aumentar la respuesta a la inhalación de ON en neonatos con HDC.[87]

Se han suministrado los fármacos tolazolina y nitroprusiato para inducir vasodilatación pulmonar y disminuir el cortocircuito de derecha a izquierda en la HPPRN.[62,88] No obstante, estos medicamentos no son selectivos en cuanto a sus efectos vasodilatadores y pueden ocasionar hipotensión sistémica importante que empeoraría el cortocircuito en estos sujetos lábiles.[89,90] Por esta razón, es muy limitada la utilidad de tales fármacos en recién nacidos con HDC.

Los neonatos con insuficiencia respiratoria grave pueden tener deficiencia de agente tensoactivo.[91] La terapéutica de restitución puede mejorar la función pulmonar, reducir escapes de aire y disminuir la necesidad de OMEC en recién nacidos con HPPRN adjunta con aspiración de meconio.[92] Pruebas experimentales[5,93,94] y clínicas[21,24,28,95] sugieren que los lactantes con HDC tienen deficiencia de agente tensoactivo y que puede ser benéfica la terapéutica de restitución. Algunos autores han objetado la presencia del agente tensoactivo en la HDC humana.[95]

Desde el punto de vista experimental, la restitución de agente tensoactivo puede mejorar el intercambio de gases,[94] aumentar el transporte de ON,[93] disminuir el cortocircuito ductal y atenuar la resistencia vascular pulmonar.[26] En un estudio aleatorizado, la administración exógena de agente tensoactivo no tuvo un efecto considerable sobre la adaptabilidad pulmonar, la duración de la intubación y la necesidad de oxígeno en neonatos con HDC y apoyo extracorpóreo para la vida.[28] La administración profiláctica de agente tensoactivo exógeno, antes del primer aliento de vida en casos que se diagnostican prenatalmente, puede ser más eficaz que la terapéutica de rescate.[21,27] Aún es necesario definir con claridad el papel del tratamiento con agente tensoactivo en la HDC.

OXIGENACION CON MEMBRANA EXTRACORPOREA EN LA HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

La oxigenación con membrana extracorpórea (OMEC) es el medio más potente e invasivo para revertir la in-

suficiencia respiratoria neonatal. La OMEC es una tecnología costosa y de labor intensiva que se acompaña de morbilidad y riesgos sustanciales. Se instituye en el tratamiento y atención de la HDC neonatal desde que se publicó por primera vez a fines de la década de 1970.[96] La supervivencia en esa primera serie de casos notificada fue sólo del 25%. Desde entonces se notificaron muchos informes que sugerían que la OMEC podía mejorar la supervivencia en la HDC. En total, esta tecnología aumentó tal vez la supervivencia en lactante con HDC en un 15 a 20%. Aunque los resultados de la OMEC en la HDC dependen notoriamente de los criterios de selección, la supervivencia puede ser tan alta como 69% en recién nacidos que no hubieran sobrevivido de otra manera sin OMEC.[97] En la actualidad, no existen indicadores de predicción absolutos de hipoplasia pulmonar mortal en la HDC y no es posible predecir con exactitud qué personas no sobrevivirán. Cuando se dispone de OMEC, se considera para casi todos los lactantes con HDC que no pueden atenderse con la terapéutica convencional, a condición de que no tengan otras anomalías mortales mayores.

En el cuadro 24-1 se incluyen las indicaciones para OMEC en recién nacidos con HDC.[59,70] Por lo general, los criterios de selección se basan en la predicción de una mortalidad mayor del 80 a 90% con la terapéutica convencional máxima. Se han propuesto muchos indicadores de predicción de la supervivencia, entre ellos la P_{CO_2}, los criterios de Bohn,[98,99] la mejor P_{O_2} preductal o posductal, el índice de oxigenación y otros. Aunque cada uno de ellos suele aplicarse con éxito en instituciones individuales, ninguno se aplica o acepta de manera universal en otros centros neonatales. En virtud de la amplia variación de los esquemas terapéuticos en las poblaciones de pacientes, deben desarrollarse criterios de selección para OMEC en cualquier centro determinado a partir de su propia experiencia. Los criterios de selección para el uso apropiado de OMEC continuarán evolucionando a medida que se introduzcan y apliquen nuevas terapéuticas y estrategias de ventilación.[100]

Cuadro 24-1. Criterios de selección para la oxigenación con membrana extracorpórea en la hernia diafragmática congénita

Insuficiencia respiratoria resistente a la terapéutica máxima "convencional"
Con índice de oxigenación* > 40
Con deterioro agudo (pH < 7.15, P_{O_2} < 40 mmHg, o ambas, por 2 horas)
Incapacidad para hiperventilar (P_{CO_2} < 40 mmHg) a pesar de esfuerzo ventilatorio máximo
Indice de ventilación† > 1 000
Gradiente A-a o_2 > 600 mmHg por > 8 horas (> 4 horas si PIM > 38)
Peso al nacer > 2 000 g
Edad gestacional > 34 semanas
Ausencia de hemorragia intracraneal > grado I
Ausencia de otras malformaciones o anomalías cromosómicas congénitas
P_{O_2} preductal < 50 mmHg por 2 horas
Signos de barotraumatismo

*Indice de oxigenación = (PMVR × Fio_2 × 100/P_{O_2} posductal).
†Indice de ventilación = (PMVR × FR).
A-a, alveolo arterial; Fio_2, fracción de oxígeno inspirado; PMVR, presión media de las vías respiratorias; P_{CO_2} presión parcial de dióxido de carbono; PIM, presión inspiratoria máxima; P_{O_2}, presión parcial de oxígeno; FR, frecuencia respiratoria.

El fracaso del tratamiento convencional puede manifestarse por la aparición de signos clínicos de barotraumatismo, que incluyen enfisema intersticial o subcutáneo, neumotórax o neumopericardio, persistencia de escapes de aire y presiones medias altas en las vías respiratorias. Si la reanimación estándar y las técnicas ventilatorias a una concentración de oxígeno inspirado del 100% no proporcionan una presión parcial de oxígeno arterial (Pa_{O_2}) preductal mayor de 50 mmHg o conservan el pH sérico arriba de 7.15 en el transcurso de una a dos horas, debe instituirse con rapidez OMEC.

Por lo general se utilizan las determinaciones de gases en sangre arterial para precisar la necesidad de OMEC en la HDC. Es posible que ya no sean válidos los criterios rígidos de P_{CO_2} en la selección de candidatos para OMEC porque los esquemas terapéuticos en los que se emplea hipercapnia permisiva pueden mejorar la supervivencia en la HDC.[70] Los estudios que correlacionaron la P_{CO_2} con el índice de ventilación como indicador de predicción de la mortalidad se basaron en una conducta de hiperventilación y operación temprana, que está perdiendo apoyo.[50,69-71] Con anterioridad, algunos aconsejaron que los candidatos para OMEC tuvieran cuando menos una P_{O_2} preductal de 80 a 100 mmHg como mínimo,[101] pero hay informes de muchos supervivientes que no satisficieron este criterio.

Las contraindicaciones para OMEC incluyen hemorragia intracraneal mayor del grado I porque la OMEC requiere anticoagulación sistémica con heparina. Antes de iniciar la OMEC se lleva a cabo ultrasonografía craneal y se repite todos los días para valorar la hemorragia intracraneal durante los primeros cinco días de la derivación. Los recién nacidos menores de 35 semanas de gestación tienen un riesgo más alto de hemorragia intracraneal. La extensión de esta última exige suprimir la OMEC.

Al inicio se utilizó la OMEC en la HDC después de reparar el diafragma.[96] Más de la mitad de los recién nacidos con HDC tratados con VMC y reparación quirúrgica inmediata necesita OMEC en el posoperatorio.[63] El retraso de la reparación de la HDC en neonatos mejora la supervivencia[102] y disminuye el uso de apoyo extracorpóreo.[102]

A medida que se difundió la reparación tardía, también se hizo más común la estabilización preoperatoria con OMEC. En consecuencia, la estabilización preoperatoria con todas las modalidades disponibles para revertir la HPPRN antes de la reparación quirúrgica dio lugar al problema importante de programar esta última.

No hay acuerdo sobre el tiempo óptimo para la reparación quirúrgica del diafragma después de iniciar la OMEC. Los informes indican que cuando se repara durante la OMEC hay un alto indicio de complicacio-

nes hemorrágicas,[103,104] pero los ajustes de la técnica quirúrgica[105] y el uso de medicamentos antifibrinolíticos[105,106] redujeron estas complicaciones hemorrágicas. Estas últimas también pueden atenuarse con la reparación temprana durante la OMEC si se lleva a cabo antes que se desarrolle edema o coagulopatía considerable.[107] Algunos cirujanos recomiendan reparar una vez que se resuelve la hipertensión pulmonar y en el momento en que está por descontinuarse la OMEC.[108,109] La ventaja de esta conducta radica en que es posible instituir con facilidad nuevamente la OMEC si recurren en el posoperatorio la hipertensión pulmonar y la insuficiencia respiratoria. La recurrencia posoperatoria de estos últimos trastornos suele requerir un segundo curso de OMEC. En un estudio se señaló que la supervivencia en este grupo fue de 47%.[110]

Un gran número de cirujanos pediatras prefiere que el paciente regrese de manera paulatina a la ventilación convencional y se descanule antes de reparar la HDC. La duración promedio de un curso de OMEC en la HDC es de 7.9 días y es raro que alguno se prolongue más de dos semanas.[107] Se piensa que el fracaso para suprimir paulatinamente la OMEC indica hipoplasia pulmonar mortal; en este caso puede suspenderse el apoyo y no efectuarse la reparación quirúrgica del diafragma.[111] La supervivencia total en recién nacidos con HDC tratada con el método quirúrgico tardío y estabilización preoperatoria selectiva mediante OMEC puede ser tan alta como 79 a 92%.[70,102]

CONSIDERACIONES QUIRURGICAS Y ATENCION POSOPERATORIA

La reparación quirúrgica de una HDC debe llevarse a cabo con eficiencia y rapidez a fin de reducir al mínimo el estrés quirúrgico. Para la mayor parte de los defectos diafragmáticos es preferible una vía transabdominal. Se penetra en el abdomen a través de una incisión abajo del borde costal. Esta vía permite reducir con facilidad las vísceras y proporciona una observación excelente del defecto diafragmático (fig. 24-6).

Se reducen con cuidado de la cavidad torácica, intestino, hígado y bazo. Hasta en 20% de los casos puede haber un saco herniario verdadero y debe extirparse. Una vez que se definen con precisión los límites y extensión del defecto diafragmático, se repara el diafragma.

Los defectos pequeños se cierran en forma primaria mediante suturas permanentes con material 2-0 o 3-0 con tapones de refuerzo o sin ellos. Los defectos más grandes pueden cerrarse en forma primaria pero pueden dar lugar a un diafragma aplanado con excursión respiratoria deficiente. En esta situación, el defecto grande debe cerrarse con un parche protésico. Para este fin, un material adecuado es el politetrafluoroetileno (1 mm de grosor). El parche se crea ligeramente más grande que el defecto diafragmático para restablecer una forma cóncava al diafragma reconstruido.[112] La restauración de la forma "en cúpula" del diafragma ayuda a expandir la capacidad abdominal y limita la expansión excesiva del pulmón ipsolateral. El cierre del defecto sin tensión en esta forma previene también la constricción de la caja torácica y limita los efectos adversos del cierre sobre la adaptabilidad de la pared del tórax. En defectos muy grandes es posible que no sea aparente o fácilmente reconocible el reborde posterior del diafragma. En estos casos se requieren suturas en la pared abdominal y en las costillas o circundar estas últimas a fin de asegurar la prótesis.

Antes de cerrar el diafragma se coloca una sonda torácica y se exterioriza a través de un espacio intercostal bajo. Esta sonda puede utilizarse para ajustar las

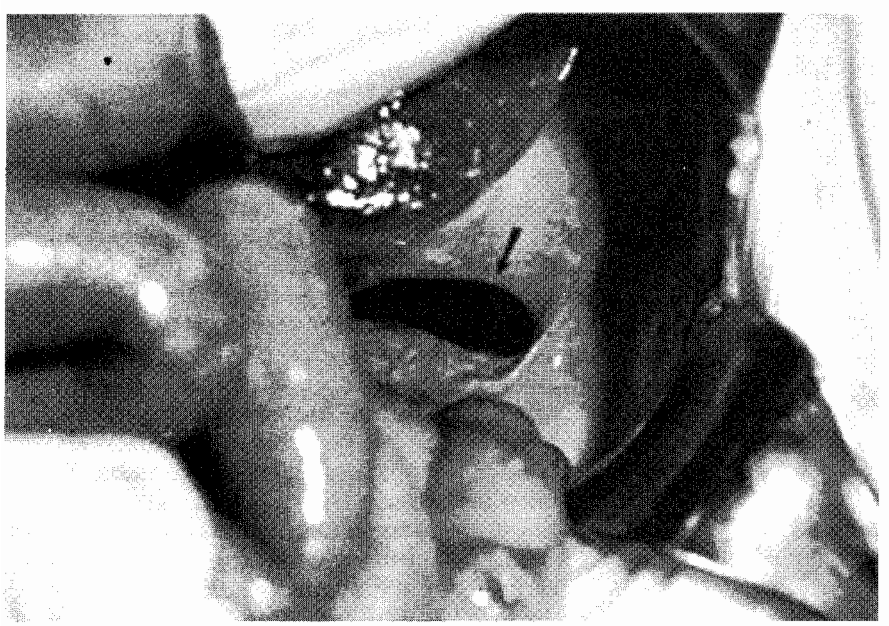


Fig. 24-6. Hernia diafragmática posterolateral pequeña (*flecha*) que se abordó a través de una incisión subcostal. La vía transabdominal permite reducir con facilidad las vísceras y proporciona una observación excelente del defecto.

presiones intratorácicas con objeto de desviar el mediastino como sea necesario. Con frecuencia sólo son para drenaje. La toracostomía con sonda no es esencial y algunos no la utilizan de manera rutinaria.[55] Se inspecciona la reparación diafragmática para valorar la hemostasia y en lactantes anticoagulados que se reparan cuando reciben OMEC suele aplicarse goma de fibrina a la línea de sutura.[113]

Una vez que se termina la reparación diafragmática, se estira la pared del abdomen para aumentar la capacidad de la cavidad abdominal. Se cierra la fascia de la pared del abdomen a menos que el cierre restrinja la ventilación, en cuyo caso sólo se cierra la piel. La hernia resultante de la pared abdominal puede repararse en una fecha posterior. Una alternativa consiste en reparar el defecto fascial con un parche protésico.[113] Puede movilizarse la piel y cerrarse sobre el parche, evitando una reparación secundaria de la hernia ventral.

Cuidado posoperatorio

Se continúa la atención posoperatoria con ventilador como antes de la reparación diafragmática. La reparación quirúrgica del diafragma disminuye la adaptabilidad torácica al inicio y puede afectar de manera adversa las presiones inspiratorias máxima y media. El estrés quirúrgico puede precipitar vasoconstricción pulmonar intensa y recurrencia de la hipertensión pulmonar y circulación fetal persistente. Cuando se presenta insuficiencia respiratoria y no es posible controlarla con ninguna de las técnicas de ventilación comentadas con anterioridad, debe instituirse OMEC.

El objetivo terapéutico de la ventilación posoperatoria es reducir al mínimo el barotraumatismo en tanto se conservan normales el pH y la P_{CO_2}. Se recomienda hiperventilación,[63] pero cada vez es más aceptada la hipercapnia permisiva. Quizá se requiera una F_{IO_2} de 1.0 para conservar una oxigenación adecuada en el perioperatorio. Deben evitarse las disminuciones rápidas de la F_{IO_2} porque las reducciones de sólo 0.1 suelen desencadenar vasospasmo pulmonar e hipertensión pulmonar recurrente.[114]

Por lo regular, en el posoperatorio se conecta la sonda torácica a un sello de agua en lugar de utilizar vacío. Los pulmones aumentan o crecen de manera gradual, desplazando el líquido y aire dentro del espacio pleural. Si se extrae aire de este último por aspiración, se desvía el mediastino y permite la distensión excesiva del pulmón contralateral. La hiperexpansión puede ser un factor que contribuye al neumotórax contralateral en el posoperatorio.[114]

En estos recién nacidos pueden ocurrir varias complicaciones no pulmonares durante el periodo posoperatorio,[115] entre ellas hemorragia, quilotórax y obstrucción intestinal adhesiva. Otras complicaciones a largo plazo relacionadas con la HDC son reflujo gastroesofágico, escoliosis y deformidades torácicas. La hernia diafragmática recurrente sucede con mayor frecuencia después del cierre con parche protésico.

CIRUGIA FETAL PARA HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

La intervención quirúrgica fetal es atractiva como método potencial para prevenir la hipoplasia pulmonar, pero este procedimiento expone tanto al feto como a la madre a un riesgo considerable.[116,117] En consecuencia, sólo los fetos con hipoplasia pulmonar más grave deben considerarse candidatos posibles para la intervención fetal.

Varios hallazgos ultrasonográficos prenatales tempranos sugieren a menudo un mal pronóstico y por tanto puede ser útil seleccionar a los candidatos apropiados para la operación fetal. Los mejores indicadores ultrasonográficos que predicen mortalidad elevada incluyen desproporción ventricular cardiaca temprana,[36] relación reducida del área pulmonar con la circunferencia de la cabeza[118] y herniación hepática al tórax.[58,119] Otros hallazgos que pueden acompañarse de mal pronóstico en la HDC incluyen polihidramnios,[32] diagnóstico antes de la 25ª semana de gestación,[120] hipoplasia ventricular izquierda[35,121] y presencia de estómago intratorácico.[122] Ninguno de estos hallazgos prenatales anticipa de manera absoluta la imposibilidad de supervivencia con la terapéutica posnatal convencional.

Reparación de la hernia diafragmática congénita *in utero*

La justificación para la reparación *in utero* de la HDC se basó inicialmente en que se demostró a nivel experimental que la reducción de la víscera herniada en el feto previene la hipoplasia pulmonar y restablece el crecimiento del pulmón. La primera experiencia clínica con la reparación *in utero* de la HDC se publicó en 1990.[119,123] Es posible la reparación con un resultado final satisfactorio en fetos sin herniación hepática,[123] pero estos pacientes tienen buen pronóstico para la supervivencia con el tratamiento posnatal convencional[58] y por tanto no son candidatos para cirugía fetal. No es factible corregir la herniación hepática al tórax mediante la reparación *in utero* porque la reducción del hígado causa obstrucción aguda de la vena umbilical y muerte fetal.[58,124] Aunque se han depurado las técnicas para el éxito de la operación abierta *in utero*, en la actualidad la reparación de la HDC *in utero* no mejora la supervivencia.[58,124]

Oclusión traqueal *in utero*

Las dinámicas del líquido pulmonar fetal tienen un efecto espectacular sobre el crecimiento y la madurez pulmonares. El oligohidramnios y otros trastornos que se acompañan de deficiencia del líquido pulmonar fetal provocan hipoplasia del pulmón. La oclusión traqueal *in utero* puede prevenir la hipoplasia del pulmón y aumentar el crecimiento del pulmón en estas circunstancias. La ligadura traqueal fetal en modelos experimentales de HDC induce crecimiento del pulmón,[125] revierte la hipoplasia pulmonar,[125] mejora la

adaptabilidad del pulmón[126,127] y reduce las vísceras herniadas del tórax.[125,127] Sin embargo, la ligadura traqueal puede afectar de manera adversa el desarrollo de los neumocitos tipo II y la producción de agente tensoactivo.[128,129] Se llevó a cabo satisfactoriamente la oclusión fetal traqueal en fetos humanos con HDC a través de una histerotomía abierta[117,130] y de técnicas endoscópicas.[131] Aunque se resolvieron muchos problemas técnicos de la cirugía fetal,[58] aún es un procedimiento altamente experimental con alto riesgo de complicaciones.[117,132] A pesar de la reversión de la hipoplasia pulmonar, aún es limitada la supervivencia en el hombre.[117,130,131] Se requieren más investigaciones experimentales y clínicas antes de recomendar la oclusión traqueal *in utero* en la terapéutica de la HDC.

TRASPLANTE PULMONAR EN LA HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

Muchas veces se practica con éxito el trasplante pulmonar lobar como terapéutica de rescate en la HDC.[133] En este informe de un caso, se estabilizó al inicio al recién nacido mediante OMEC seguida de reparación tardía del diafragma con un parche protésico durante la OMEC. Aunque se descanuló en forma satisfactoria al recién nacido de la OMEC, fue necesario llevar a cabo trasplante de pulmón debido a insuficiencia pulmonar progresiva. A pesar de este informe único, se desconoce el papel del trasplante pulmonar y la OMEC como paso intermedio para el trasplante en casos de HDC con hipoplasia pulmonar mortal.

RESULTADOS EN LA HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

Es difícil cuantificar los resultados del tratamiento de la HDC debido a la inmensa variación de las estrategias y técnicas utilizadas para apoyar a estos pacientes graves. Algunas de las variaciones entre las instituciones (y con frecuencia dentro de ellas mismas) incluyen diferencias de la gravedad de la enfermedad, esquemas de ventilación (hiperventilación comparada con hipercapnia permisiva), tipo de ventilador (convencional contra oscilatorio), disponibilidad y criterios de selección para OMEC y uso variable de otros agentes farmacológicos (es decir, ON, agente tensoactivo). A medida que se disponga de conductas más recientes e innovadoras para el tratamiento de la HDC, se dificultarán más las comparaciones.

Las estadísticas de supervivencia en la HDC dependen en buena medida de la institución. En una revisión reciente de los datos de supervivencia de grupos que publicaron entre 1990 y 1995 sobre lactantes con HDC, se señaló una supervivencia total del 60%,[134] que varió del 25 al 83% en las 30 instituciones que la publicaron. El diagnóstico prenatal de HDC se acompaña de mayor mortalidad, pero cuando no existen otras anomalías mayores es probable que no se afecte la supervivencia.[39] Si se incluyen los óbitos y los lactantes con HDC que mueren antes de transferirse a centros de referencia, la supervivencia total en la HDC aún es sólo del 40 a 60%.[40,135,136] La HDC corresponde aproximadamente al 4 a 10% de las muertes neonatales que ocurren por anomalías congénitas.[134]

Dos factores que influyeron de manera espectacular en la supervivencia de la HDC son la introducción de la OMEC y la adaptación de métodos de ventilación menos barotraumáticos, incluida la hipercapnia permisiva. Por lo general se piensa que el uso de la OMEC mejora la supervivencia total en un 15 a 20% en instituciones que emplean esta técnica. Muchos informes demuestran una mejoría de la supervivencia sobre los testigos históricos después de introducirse la OMEC en el tratamiento de la HDC,[137-139] mientras que otros no mencionan ninguna ventaja sobre la supervivencia con la OMEC.[140,141] Algunos cirujanos publicaron una mejoría de la supervivencia durante la era de la OMEC, pero sin el uso de este procedimiento.[51,142,143]

Secuelas de la reparación de la hernia diafragmática congénita

La *función pulmonar* de pacientes con HDC que sobreviven es favorable. Casi todos los que sobreviven son sanos y disfrutan vidas normales sin problemas respiratorios,[144] pero las consecuencias pulmonares de la HDC a largo plazo dependen de la gravedad de la hipoplasia pulmonar al nacer y el grado de lesión del pulmón. Los lactantes que tienen cursos preoperatorio y posoperatorio sin problemas tienen casi siempre una función pulmonar normal.[63] Los niños que requieren apoyo e intervención importantes muestran deterioro ventilatorio y deformaciones torácicas aproximadamente en el 50%, a pesar de la ausencia de síntomas pulmonares o sólo mínimos. Los estudios de espirometría y difusión son normales en la mitad de quienes sobreviven y el resto tiene hallazgos que sugieren cierto grado de deterioro respiratorio restrictivo,[145,146] obstructivo[146,147] o combinado.[146]

En recién nacidos está reducida la capacidad funcional residual después de reparar la HDC, aunque los investigadores señalan volúmenes pulmonares normales a largo plazo.[148,149] El incremento de la reactividad bronquial que se observa en cerca de un tercio de los que sobreviven es más común en los sujetos que presentan en el transcurso de seis horas tras nacer hipoplasia pulmonar grave y defectos diafragmáticos grandes.[146] Son más comunes las deficiencias pulmonares de la ventilación y el riego en el lado del defecto diafragmático;[146,147] empero, de manera característica, la capacidad de difusión es normal. El volumen del pulmón ipsolateral se incrementa con el tiempo, pero este aumento puede ser secundario a cambios enfisematosos.[150] El atrapamiento de aire dentro del pulmón hipoplásico puede aparecer en la forma de áreas hipertransparentes en la radiografía de tórax.

Una tercera parte de los pacientes con HDC puede tener pruebas clínicas y radiológicas de *displasia broncopulmonar*, que es más común en lactantes que se tratan con ventilación mecánica prolongada y suplemen-

tos de O_2. La función pulmonar en supervivientes de HDC mejora con la edad[151] y continúa la multiplicación alveolar desde el nacimiento hasta los siete u ocho años de edad. Aunque el pulmón hipoplásico puede crecer para ser normal a nivel funcional, desde el punto de vista estructural permanece anormal y el número de divisiones bronquiolares y arteriales pulmonares es relativamente fijo. Es importante señalar que todos los estudios pulmonares a largo plazo se basan en supervivientes tratados con esquemas convencionales (hiperventilación, alcalinización, etc.). Si continúan mejorando los índices de mortalidad con la adición de las terapéuticas más recientes (OMEC, ON, VAF, hipercapnia permisiva) cabe esperar que algunos individuos con hipoplasia pulmonar más grave sobrevivan y es posible que se tornen más importantes las secuelas pulmonares a largo plazo.

Un hallazgo común en pacientes con HDC es el *reflujo gastroesofágico*; la incidencia notificada de este trastorno después de la reparación satisfactoria de la HDC es de 12 a 89%.[152,153] Es posible que tengan mayor riesgo los supervivientes tratados con OMEC.[151,154] El reflujo gastroesofágico observado en pacientes con HDC es parte de una dismotilidad generalizada del intestino anterior,[155,156] que también puede incluir ectasia esofágica y retraso del vaciamiento gástrico. La ectasia esofágica y la dismotilidad pueden resultar del torcimiento u obstrucción relativa de la unión gastroesofágica que se origina cuando se transloca el estómago al tórax.[157] Los defectos diafragmáticos grandes pueden alterar el hiato esofágico del diafragma y eliminar en consecuencia su contribución al mecanismo del esfínter esofágico inferior y predisponer al reflujo. El tratamiento del reflujo gastroesofágico y la dismotilidad gastrointestinal alta en personas con HDC no es diferente de la terapéutica médica habitual e incluye fármacos procinéticos y antagonistas H_2. No suele necesitarse la intervención de antirreflujo,[156] pero en 10 a 15% de los casos se requirió tratamiento quirúrgico.[152,158,159]

La *obstrucción intestinal* es un acontecimiento muy común después de reparar la HDC y ocurre hasta en el 20% de sujetos que se siguen a largo plazo.[115,160] La obstrucción del intestino delgado puede deberse a adhesiones, vólvulo del intestino medio[161] o herniación recurrente con incarceración.

La *hernia diafragmática recurrente* es más frecuente con la reparación mediante parche protésico; en promedio, esto ocurre en cerca de 5 a 20% de los pacientes.[154,161] Los enfermos que requieren OMEC pueden tener un riesgo más alto de recurrencia de la herniación cuando se utiliza un parche protésico para reconstruir el diafragma,[162] en particular si la reparación se efectuó cuando se encontraban en derivación.

En los supervivientes de HDC son comunes *retraso del crecimiento, síndrome de talla baja* y *retrasos del desarrollo.*[151] El crecimiento deficiente puede deberse a la ingestión bucal inadecuada relacionada con la dismotilidad gastrointestinal o el reflujo gastroesofágico. Además, es posible que las necesidades calóricas sean más altas debido al incremento del trabajo respiratorio y la taquipnea.[163] En supervivientes, el 30 a 50% se encuentra debajo de la quinta percentila para el peso en el primer año de vida[154,161,163] a pesar de la ingestión adecuada. Las diferencias de peso mejoran con el tiempo y puede ser normal alrededor de los dos años de edad.[153,156] Los lactantes con HDC que requieren OMEC tienen mayor riesgo de síndrome de talla baja.

Quienes sobreviven a la HDC tienen mayor riesgo de problemas neurológicos del desarrollo, incluyendo incapacidades motoras mayores[153] y retrasos del desarrollo de habilidades motoras y verbales.[161] En los que sobreviven a la HDC son comunes déficit neurocognoscitivos.[164] Es difícil separar los retrasos del desarrollo debidos al proceso patológico en sí mismo de los que pueden deberse a las intervenciones terapéuticas específicas. Tanto la hiperventilación[165,166] como la OMEC se acompañan de posibles secuelas neurológicas adversas. Con frecuencia se instituyen hiperventilación y terapéutica de alcalinización para tratar la hipertensión pulmonar, pero pueden reducir de manera espectacular el flujo sanguíneo cerebral, que es sensible a cambios agudos de la P_{CO_2} y el pH arteriales.[167] La hiperventilación aguda para reducir la P_{CO_2} de 40 a 20 mmHg puede disminuir el riego cerebral hasta en un 50%.[167] La alcalosis reduce el aporte de oxígeno a todos los tejidos del cuerpo al incrementar la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno. En consecuencia, la hiperventilación disminuye de modo adicional el aporte de oxígeno al cerebro en recién nacidos ya comprometidos por asfixia, hipoxemia e inestabilidad cardiovascular perinatales. La OMEC aumenta los peligros de parálisis cerebral, pérdida sensorioneural de la audición, retraso del desarrollo de las habilidades del lenguaje, pérdida de la visión y trastornos convulsivos.[168] La incidencia total de anormalidades neurológicas en quienes sobreviven a la terapéutica con OMEC es de 10 a 45%.[151,154,161,164,169,170] La pérdida de la audición después de la terapéutica con OMEC suele ser de inicio tardío y progresiva. En 4 a 28% de quienes sobreviven a la OMEC se detecta pérdida de la audición;[161,169] son esenciales exámenes seriados de seguimiento de la audición.

☐ Hernia retroesternal

La hernia retroesternal aparece de dos formas. La más común se denomina hernia del agujero de Morgagni o paraesternal y representa sólo el 4 a 6% de los defectos diafragmáticos congénitos.[114,171] Este defecto diafragmático resulta de falta de fusión de las porciones esternal y crural del diafragma en el sitio donde atraviesa el diafragma la arteria epigástrica superior (mamaria interna). Las hernias de Morgagni pueden ser unilaterales o bilaterales, pero en el 90% de los casos ocurren en el lado derecho. En 7% de los pacientes se presentan hernias paraesternales bilaterales.[171] Las hernias retroesternales suelen aparecer en la laparotomía como un defecto en la línea media (fig. 24-7). Por lo general hay un saco herniario bien definido. La mayor parte de estas lesiones no causa síntomas y se diagnostica por ra-

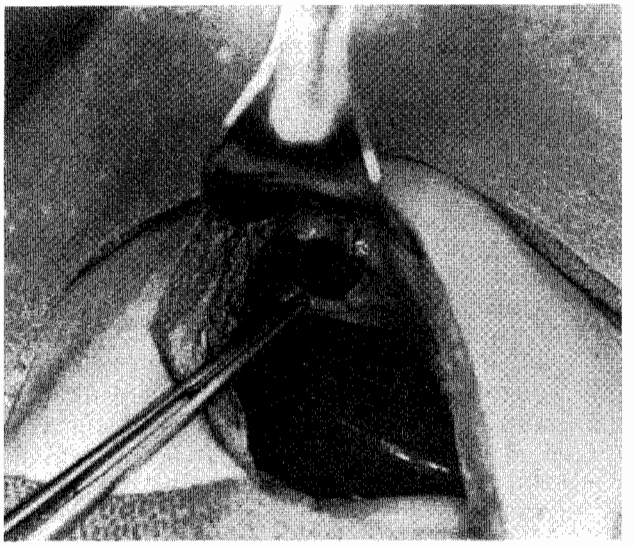


Fig. 24-7. Hernia retroesternal vista a través de una incisión transabdominal. Se redujo el intestino y se observa el defecto inmediatamente posterior a la apófisis xifoides.

diografías de tórax obtenidas en pacientes adultos que se valoran por síntomas pulmonares no relacionados.

Las hernias de Morgagni pueden acompañarse de otras anomalías, entre ellas defectos cardiacos congénitos y trisomía 21.[172,173] En una serie, el 14% de 22 lactantes con hernias de Morgagni también tenía síndrome de Down.[172] Hasta en 58% de lactantes con hernias de Morgagni puede existir una cardiopatía congénita[174] y una presentación rara de este tipo de hernia es el taponamiento cardiaco.[175]

Los niños con hernias de Morgagni tienen síntomas con mayor frecuencia que los adultos con esta lesión y muestran infección respiratoria recurrente, tos, vómito o molestia epigástrica.[171] Es posible que haya obstrucción intestinal[176] e intestino isquémico con necrosis.[177] Estas hernias contienen a menudo colon transverso, epiplón, hígado, intestino delgado, estómago o bazo. Los síntomas digestivos pueden ser intermitentes. Debido a que las hernias de Morgagni representan peligro de incarceración y estrangulación, estas lesiones deben repararse poco después de descubrirse.

La radiografía de tórax en el recién nacido con hernia de Morgagni suele mostrar una estructura bien definida y llena con aire y líquido inmediatamente atrás del esternón (fig. 24-8*A*, *B*). Una radiografía lateral de tórax puede localizar este hallazgo en el espacio retroesternal. Los estudios de contraste obtenidos para valorar los síntomas digestivos revelan intestino delgado, colon y en ocasiones estómago dentro de la cavidad torácica.

La segunda forma de hernia retroesternal ocurre como un componente de la pentalogía de Cantrell[178] e incluye una constelación de defectos congénitos: onfalocele, hendidura esternal inferior, defectos cardiacos graves (incluida la ectopia cardiaca toracoabdominal), hernia diafragmática y defectos pericárdicos.[179] El defecto diafragmático grande es consecuencia de una falla embriológica en el desarrollo del tabique transverso. La reparación de este defecto requiere corregir las anomalías cardiacas además del cierre del diafragma y la pared del abdomen. Con frecuencia se necesita material protésico para reparar el diafragma.

☐ Eventración del diafragma

La eventración es una elevación anormal del diafragma que da por resultado el movimiento paradójico del hemidiafragma afectado durante la inspiración y la espiración.[180,181] La forma congénita se caracteriza por

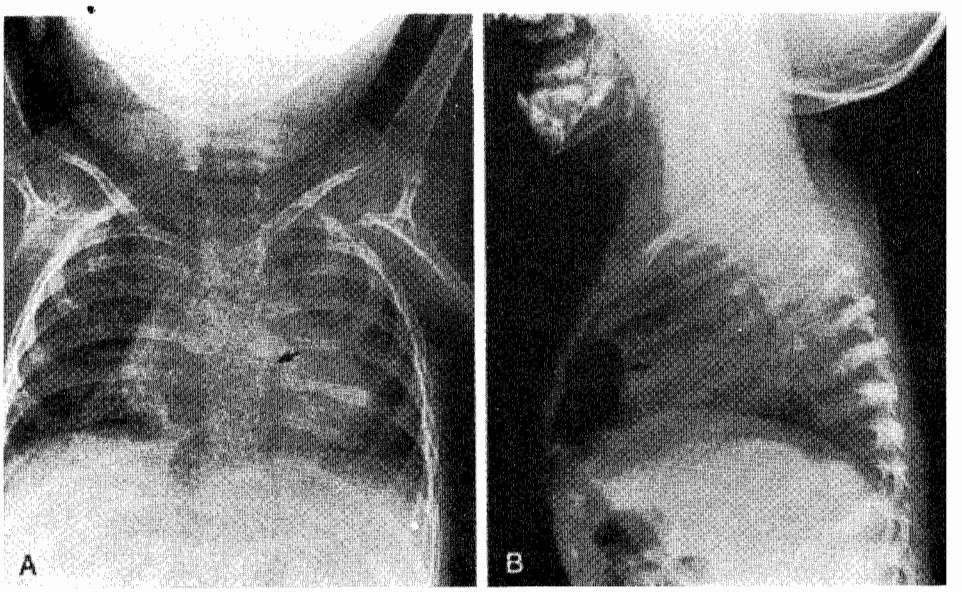


Fig. 24-8. *A*, radiografía de tórax en un recién nacido con una hernia retroesternal. La placa anteroposterior demuestra asas de intestino llenas con aire arriba del diafragma y atrás del esternón (*flecha*). *B*, imagen lateral que confirma la posición retroesternal de la víscera herniada (*flecha*).

elevación de un diafragma atenuado y propicia el desarrollo incompleto de la porción muscular o el tendón central del diafragma. En los casos en que el diafragma existe sólo como una membrana delgada, es arbitraria la diferenciación entre la HDC y un saco herniario.[63] Al igual que la HDC, la eventración congénita puede provocar hipoplasia pulmonar, pero rara vez hay hipertensión pulmonar y circulación fetal persistentes. La eventración puede ocurrir acompañada de otras anomalías congénitas, incluyendo secuestro pulmonar, cardiopatía congénita, traqueomalacia, agenesia cerebral y anormalidades cromosómicas trisómicas.[102,183] La eventración congénita sucede más comúnmente en el lado izquierdo, pero hay informes de eventración diafragmática bilateral.[184-186] Las eventraciones grandes pueden interferir potencialmente con el desarrollo posnatal del pulmón.

Puede ser difícil diferenciar la eventración en el recién nacido de la parálisis, que es una consecuencia de la lesión por tracción de las raíces nerviosas del nervio frénico durante un parto traumático. También puede haber parálisis del plexo braquial. La parálisis del diafragma en lactantes mayores y niños se debe con frecuencia a una lesión yatrógena del nervio frénico como complicación de la operación de corazón o la resección de tumores mediastínicos. La parálisis diafragmática puede deberse a una lesión del nervio frénico después de procedimientos quirúrgicos en el cuello. Además, los procesos inflamatorios o neoplásicos adyacentes al nervio frénico también pueden causar parálisis del diafragma.

Aunque los recién nacidos con eventración diafragmática pueden ser asintomáticos, la mayoría evidencia insuficiencia respiratoria, taquipnea y palidez. Los signos clínicos adicionales incluyen matidez ipsolateral a la percusión y disminución de los ruidos respiratorios en uno o ambos lados. El impulso cardiaco máximo está desviado al lado contrario de la lesión. Los recién nacidos con eventración suelen succionar mal, se cansan con facilidad durante la alimentación y, subsecuentemente, no aumentan de peso. La insuficiencia respiratoria es efecto de hipoventilación alveolar y movimiento paradójico del diafragma. Durante la inspiración se eleva el hemidiafragma afectado y se desvía el mediastino hacia el lado opuesto. Se deteriora la expansión pulmonar en ambos lados.

De manera característica, la radiografía de tórax muestra hemidiafragma elevado (fig. 24-9). Si la radiografía de tórax sugiere eventración diafragmática, el diagnóstico se confirma mediante la demostración fluoroscópica o ultrasonográfica del movimiento paradójico del diafragma y la desviación mediastínica con la inspiración y espiración. El diagnóstico de eventración o parálisis puede ser difícil en recién nacidos y lactantes intubados que reciben ventilación.[114] Un diafragma disfuncional puede ser una causa de imposibilidad para la desconexión de la ventilación mecánica. Los lactantes mayores y los niños pueden sufrir neumonía recurrente o síntomas digestivos, incluyendo vómitos intermitentes, dolor posprandial, dispepsia o vólvulo gástrico. Las

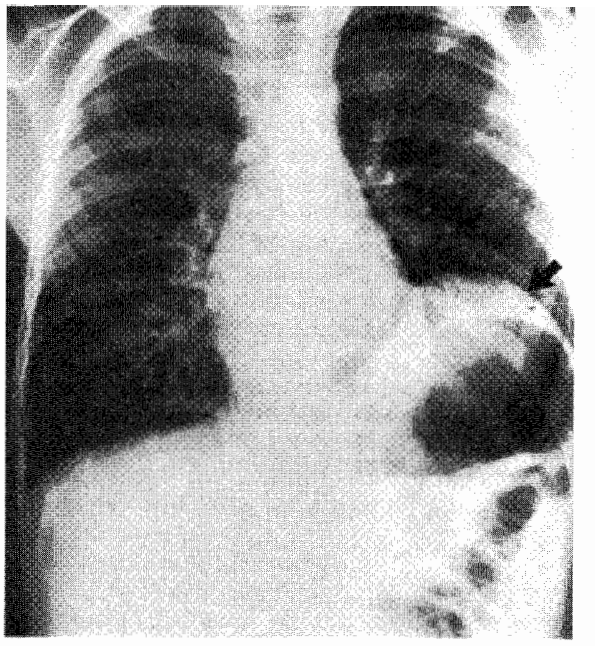


Fig. 24-9. Radiografía anteroposterior de tórax que demuestra una eventración diafragmática grande (*flecha*). La víscera abdominal permanece abajo de un hemidiafragma izquierdo intacto pero atenuado.

molestias digestivas son más comunes en lesiones del lado izquierdo. Quizá se requiera tomografía por computadora u otros estudios adicionales para diferenciar la eventración de tumores, quistes broncógenos, secuestro o consolidación pulmonares o derrames pleurales.

El tratamiento inicial de lactantes con eventración incluye posición erguida, suplementos de oxígeno y apoyo nutricional. No siempre se requiere ventilación mecánica, pero a menudo es necesaria para conservar una oxigenación e intercambio de gases adecuados. Las indicaciones para intervención quirúrgica incluyen insuficiencia respiratoria que requiere apoyo ventilatorio continuo, infecciones pulmonares recurrentes y síndrome de talla baja. En recién nacidos con eventración congénita debe efectuarse un plegamiento temprano y no se benefician de la terapéutica conservadora.[114,183] Es posible que las eventraciones pequeñas clínicamente asintomáticas no ameriten intervención quirúrgica.

El tratamiento quirúrgico de una eventración sintomática consiste en el plegamiento simple del diafragma.[114,181,183,187,188] El plegamiento mejora las mecánicas respiratorias porque incrementa tanto el volumen corriente como la capacidad respiratoria máxima al inmovilizar el diafragma plegado para reducir su movimiento paradójico y la desviación contralateral concurrente del mediastino. En casos de parálisis consecutiva a lesión al nacer o daño posoperatorio del nervio frénico, es posible la recuperación espontánea; quizá sólo se necesite ventilación con presión positiva continua. Está indicado un plegamiento en los pacientes en quienes no es posible suprimir la ventilación con presión positiva después de dos a tres semanas.[183,187,189,190] El plega-

miento no impide el retorno de la función diafragmática.[187,191] La transección yatrógena del nervio frénico causa parálisis permanente del hemidiafragma y se recomienda un plegamiento profiláctico.[114,187,192] En lactantes mayores y en los niños se repara con éxito el nervio frénico.[193,194]

El plegamiento del diafragma puede llevarse a cabo por vía transtorácica o transabdominal. En el lado derecho es más sencillo practicar la operación a través de una toracotomía en el séptimo espacio intercostal. Una eventración del lado izquierdo puede repararse con facilidad a través de una incisión subcostal izquierda. Las eventraciones bilaterales se abordan mediante una incisión transversal abdominal alta. Se aplican varias hileras de suturas para imbricar y aplanar el diafragma. Las suturas se colocan con cuidado para evitar las ramas del nervio frénico y obtener tramos generosos de tejido. No es necesario, ni está indicado, resecar el diafragma.

La morbilidad y mortalidad perioperatorias del plegamiento diafragmático son bajas y se relacionan sobre todo con complicaciones de la ventilación mecánica prolongada.[183] En lactantes sin anomalías mayores ni otros factores de complicación, el plegamiento temprano proporciona una mejoría inmediata de las mecánicas pulmonares y la función respiratoria a largo plazo es excelente.[182,187,191]

BIBLIOGRAFIA

1. Gross R: Congenital hernia of the diaphragm. In Gross R (ed): The Surgery of Infancy and Childhood: Its Principles and Techniques (1st ed). Philadelphia, WB Saunders, 1953, pp 428–444.
2. Kluth D, Losty P, Schnitzer JJ, et al: Toward understanding the developmental anatomy of congenital diaphragmatic hernia. Clin Perinatol 23:655–669, 1996.
3. Iritani I: Experimental study on embryogenesis of congenital diaphragmatic hernia. Anat Embryol 169:133–139, 1984.
4. Kluth D, Keijzer R, Hertl M, et al: Embryology of congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 5:224–233, 1996.
5. Glick PL, Stannard VA, Leach CL, et al: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia II: The fetal lamb CDH model is surfactant deficient. J Pediatr Surg 27:382–387, 1992.
6. Puri P: Congenital diaphragmatic hernia. Curr Probl Surg 31:787–846, 1994.
7. Areechon W, Reid L: Hypoplasia of the lung with congenital diaphragmatic hernia. Br Med J 1:230–233, 1963.
8. Campanale RP, Rowland RH: Hypoplasia of the lung associated with congenital diaphragmatic hernia. Ann Surg 142:176, 1955.
9. Kitagawa M, Hislop A, Boyden EA, et al: Lung hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. A quantitative study of airway, artery, and alveolar development. Br J Surg 58:342–346, 1971.
10. de Lorimier A, Tierney D, Parker H: Hypoplastic lungs in fetal lambs with surgically produced congenital diaphragmatic hernia. Surgery 62:12, 1967.
11. George DK, Cooney TP, Chiu BK, et al: Hypoplasia and immaturity of the terminal lung unit (acinus) in congenital diaphragmatic hernia. Am Rev Respir Dis 136:947–950, 1987.
12. Wilcox DT, Irish MS, Holm BA, et al: Pulmonary parenchymal abnormalities in congenital diaphragmatic hernia. Clin Perinatol 23:771–779, 1996.
13. Dibbins AW: Congenital diaphragmatic hernia: Hypoplastic lung and pulmonary vasoconstriction. Clin Perinatol 5:93–104, 1978.
14. Ein SH, Barker G, Olley P, et al: The pharmacologic treatment of newborn diaphragmatic hernia—a 2-year evaluation. J Pediatr Surg 15:384–394, 1980.
15. Vacanti J, Crone R, Murphy J, et al: The pulmonary hemodynamic response to perioperative anesthesia in the treatment of high-risk infants with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 19:672–679, 1984.
16. Vacanti JP, O'Rourke PP, Lillehei CW, et al: The cardiopulmonary consequences of high-risk congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Surg Int 3:1–5, 1988.
17. Kobayashi H, Puri P: Plasma endothelin levels in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 29:1258–1261, 1994.
18. Bos AP, Sluiter W, Tenbrinck R, et al: Angiotensin-converting enzyme activity is increased in lungs of rats with pulmonary hypoplasia and congenital diaphragmatic hernia. Exp Lung Res 21:41–50, 1995.
19. Ford WDA, James MJ, Walsh JA: Congenital diaphragmatic hernia: Association between pulmonary vascular resistance and plasma thromboxane concentrations. Arch Dis Child 59:143–146, 1984.
20. Bos AP, Tibboel D, Hazebroek F, et al: Congenital diaphragmatic hernia: Impact of prostanoids in the perioperative period. Arch Dis Child 65:994–995, 1990.
21. Glick PL, Leach CL, Besner GE, et al: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia. III: Exogenous surfactant therapy for the high-risk neonate with CDH. J Pediatr Surg 27:866–869, 1992.
22. Blackburn WR, Logsdon P, Alexander JA: Congenital diaphragmatic hernia: Studies of lung compression and structure. Am Rev Respir Dis 115:S275, 1977.
23. Wigglesworth JS, Desai R, Guerrini P: Fetal lung hypoplasia: Biochemical and structural variations and their possible significance. Arch Dis Child 56:606–615, 1981.
24. Berk C, Grundy M: 'High risk' lecithin/sphingomyelin ratios associated with neonatal diaphragmatic hernia. Case reports. Br J Obstet Gynaecol 89:250–251, 1982.
25. Hisanaga S, Shimokawa H, Kashiwabara Y, et al: Unexpectedly low lecithin/sphingomyelin ratio associated with fetal diaphragmatic hernia. Am J Obstet Gynecol 149:905–906, 1984.
26. O'Toole SJ, Karamanoukian HL, Morin FC: Surfactant decreases pulmonary vascular resistance and increases pulmonary blood flow in the fetal lamb model of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 31:507–511, 1996.
27. Bos AP, Tibboel D, Hazebroek FW, et al: Surfactant replacement therapy in high-risk congenital diaphragmatic hernia [letter]. Lancet 338:1279, 1991.
28. Lotze A, Knight GR, Anderson KD, et al: Surfactant (beractant) therapy for infants with congenital diaphragmatic hernia on ECMO: Evidence of persistent surfactant deficiency. J Pediatr Surg 29:407–412, 1994.
29. Butler N, Claireaux A: Congenital diaphragmatic hernia as a cause of perinatal mortality. Lancet 1:659–663, 1962.
30. Sweed Y, Puri P: The impact of associated malformations on the survival of neonates with congenital diaphragmatic hernia. Arch Dis Child 69:68–70, 1993.
31. Fauza DO, Wilson JM: Congenital diaphragmatic hernia and associated anomalies: Their incidence, identification, and impact on prognosis. J Pediatr Surg 29:1113–1117, 1994.
32. Crawford DC, Wright VM, Drake DP, et al: Fetal diaphragmatic hernia: The value of fetal echocardiography in the prediction of postnatal outcome. Br J Obstet Gynaecol 96:705–710, 1989.
33. Sharland GK, Lockhart SM, Heward AJ, et al: Prognosis in fetal diaphragmatic hernia. Am J Obstet Gynecol 166:9–13, 1991.
34. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al: Diaphragmatic hernia in the fetus: Prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. J Pediatr Surg 20:357–361, 1985.
35. Benjamin D, Juul S, Seibert J: Congenital posterolateral dia-

phragmatic hernia: Associated malformations. J Pediatr Surg 23:899–903, 1988.
36. Puri P, Gorman F: Lethal non-pulmonary anomalies associated with congenital diaphragmatic hernia: Implications for early intrauterine surgery. J Pediatr Surg 19:29–32, 1984.
37. Bell M, Ternberg J: Antenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. Pediatrics 60:738–740, 1977.
38. Wilcox DT, Irish MS, Holm BA, et al: Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia with predictors of mortality. Clin Perinatol 23:701–709, 1996.
39. Wilson JM, Fauza DO, Lund DP, et al: Antenatal diagnosis of isolated congenital diaphragmatic hernia is not an indicator of outcome. J Pediatr Surg 29:815–819, 1994.
40. Steinhorn RH, Kriesmer PJ, Green TP, et al: Congenital diaphragmatic hernia in Minnesota: Impact of antenatal diagnosis on survival. Arch Pediatr Adolesc Med 148:626–631, 1994.
41. Glick PL, Pohlson EC, Resta R, et al: Maternal serum alphafetoprotein is a marker for fetal anomalies in pediatric surgery. J Pediatr Surg 23:16–20, 1988.
42. Resta R, Luthy D, Kamp L, et al: Low maternal serum alphafetoprotein levels and congenital diaphragmatic defects. Am J Med Genet 26:991–994, 1987.
43. Campbell D, Raffensperger J: Cystic disease of the lung masquerading as diaphragmatic hernia. J Thorac Cardiovasc Surg 64:592–595, 1972.
44. Berman L, Stringer D, Ein S, et al: The late-presenting pediatric Bochdalek hernia: A 20-year review. J Pediatr Surg 23:735–739, 1988.
45. Wiseman N, MacPherson R: "Acquired" congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 12:657–665, 1977.
46. Newman B, Afshani E, Karp M, et al: Presentation of congenital diaphragmatic hernia past the neonatal period. Arch Surg 121:813–816, 1986.
47. Weber T, Tracy T, Bailey P, et al: Congenital diaphragmatic hernia beyond infancy. Am J Surg 162:643–646, 1991.
48. Paut O, Mely L, Viard L, et al: Acute presentation of congenital diaphragmatic hernia past the neonatal period: A life threatening emergency. Can J Anaesth 43:621–625, 1996.
49. Cartlidge PH, Mann NP, Kapila L: Pre-operative stabilisation in congenital diaphragmatic hernia. Arch Dis Child 61:1226–1228, 1986.
50. Langer J, Filler R, Bohn D, et al: Timing of surgery for congenital diaphragmatic hernia: Is emergency operation necessary? J Pediatr Surg 23:731–734, 1988.
51. Charlton A, Bruce J, Davenport M: Timing of surgery in congenital diaphragmatic hernia: Low mortality after preoperative stabilization. Anaesthesia 46:820–823, 1991.
52. Coughlin J, Drucker D, Cullen M, et al: Delayed repair of congenital diaphragmatic hernia. Am Surg 59:90–93, 1993.
53. Wilson JM, Lund DP, Lillehei CW, et al: Delayed repair and preoperative ECMO does not improve survival in high-risk congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 27:368–372, 1992.
54. Breaux C Jr, Rouse T, Cain W, et al: Improvement in survival of patients with congenital diaphragmatic hernia utilizing a strategy of delayed repair after medical and/or extracorporeal membrane oxygenation stabilization. J Pediatr Surg 26:333–338, 1991.
55. Wung JT, Sahni R, Moffitt ST, et al: Congenital diaphragmatic hernia: Survival treated with very delayed surgery, spontaneous respiration, and no chest tubes. J Pediatr Surg 30:406–409, 1995.
56. Hirschl R: Innovative therapies in the management of newborns with congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 5:256–265, 1996.
57. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, et al: A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia. JAMA 271:382–384, 1994.
58. Mychaliska G, Bullard K, Harrison M: In utero management of congenital diaphragmatic hernia. Clin Perinatol 23:823–841, 1996.
59. Wilson J, Lund D, Lillehei C, et al: Congenital diaphragmatic hernia—a tale of two cities: The Boston experience. J Pediatr Surg 32:401–405, 1997.
60. Kolobow T, Moretti M, Fumagelli R, et al: Severe impairment in lung function induced by high peak airway pressure during mechanical ventilation. Am Rev Respir Dis 135:312–315, 1987.
61. Dreyfuss D, Sjoer P, Basset G, et al: High inflation pressure pulmonary edema: Respective effects of high airway pressure, high tidal volume, and positive end-expiratory pressure during mechanical ventilation. Am Rev Respir Dis 137:1159–1164, 1988.
62. Drummond W, Gregory G, Heymann M, et al: The independent effects of hyperventilation, tolazoline, and dopamine on infants with persistent pulmonary hypertension. J Pediatr 98:603–611, 1981.
63. de Lorimier AA: Diaphragmatic hernia. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Surgery (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 204–217.
64. Reynolds M, Luck S, Lappen R: The "critical" neonate with diaphragmatic hernia: A 21-year perspective. J Pediatr Surg 19:364–369, 1984.
65. Wung J, James L, Kilchevsky E, et al: Management of infants with severe respiratory failure and the persistence of the fetal circulation without hyperventilation. Pediatrics 76:488–494, 1985.
66. Dworetz A, Moya F, Sabo B, et al: Survival of infants with persistent pulmonary hypertension without extracorporeal membrane oxygenation. Pediatrics 84:1–6, 1989.
67. Hickling K: Low volume ventilation with permissive hypercapnia in the adult respiratory distress syndrome. Clin Intensive Care 3:67–78, 1992.
68. Hickling K, Henderson S, Jackson R: Low mortality associated with low volume pressure limited ventilation with permissive hypercapnea in severe respiratory distress syndrome. Intensive Care Med 16:372–377, 1990.
69. Wung J, Sahni R, Moffitt S, et al: Survival with congenital diaphragmatic hernia treated with delayed surgery, spontaneous respiration and no tube thoracostomy. Pediatr Res 35:261A, 1994.
70. Frenckner B, Ehren H, Granholm T, et al: Improved results in patients who have congenital diaphragmatic hernia using preoperative stabilization, extracorporeal membrane oxygenation, and delayed surgery. J Pediatr Surg 32:1185–1189, 1997.
71. Miguet D, Claris O, Lapillonne A, et al: Preoperative stabilization using high frequency oscillatory ventilation in the management of congenital diaphragmatic hernia. Crit Care Med 22:S77–S82, 1994.
72. Tamura M, Tsuchida Y, Kawano T, et al: Piston-pump-type high frequency oscillatory ventilation for neonates with congenital diaphragmatic hernia: A new protocol. J Pediatr Surg 23:478–482, 1988.
73. Bohn D, Pearl R, Irish M, et al: Postnatal management of congenital diaphragmatic hernia. Clin Perinatol 23:843–872, 1996.
74. Karl S, Ballantine T, Snider M: High-frequency ventilation at rates of 375 to 1800 cycles per minute in four neonates with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 18:822–828, 1983.
75. Major D, Cadenas M, Cloutier R, et al: Combined gas ventilation and perfluorochemical tracheal instillation as an alternative treatment for lethal congenital diaphragmatic hernia in lambs. J Pediatr Surg 30:1178–1182, 1995.
76. Pranikoff T, Gauger PG, Hirschl RB: Partial liquid ventilation in newborn patients with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 31:613–618, 1996.
77. Fuhrman BP, Paczan PR, DeFrancisis M: Perfluorocarbon-associated gas exchange. Crit Care Med 19:712–722, 1991.
78. Fuhrman BP, Hernan LJ, Holm BA, et al: Perfluorocarbon associated gas exchange (PAGE): Gas ventilation of the perfluorocarbon filled lung. Artif Cells Blood Substit Immobil Biotechnol 22:1133–1139, 1994.
79. Hirschl R, Pranikoff T, Gauger P, et al: Liquid ventilation in adults, children, and full term neonates: Preliminary report. Lancet 346:1201–1202, 1995.
80. Finer N, Etches P, Kamstra B, et al: Inhaled nitric oxide in

infants referred for extracorporeal membrane oxygenation: Dose response. J Pediatr 124:302–308, 1994.
81. Kinsella JP, Abman SH: Inhalational nitric oxide therapy for persistent pulmonary hypertension of the newborn. Pediatrics 91:997–998, 1993.
82. Kinsella JP, Ivy DD, Abman SH: Inhaled nitric oxide improves gas exchange and lowers pulmonary vascular resistance in severe experimental hyaline membrane disease. Pediatr Res 36:402–408, 1994.
83. Roberts JD, Polaner DM, Lang P, et al: Inhaled nitric oxide in persistent pulmonary hypertension of the newborn. Lancet 340:818–819, 1992.
84. Dillon P, Cilley R, Hudome S, et al: Nitric oxide reversal of recurrent pulmonary hypertension and respiratory failure in an infant with CDH after successful ECMO therapy. J Pediatr Surg 30:743–744, 1995.
85. Frostell CG, Lonnqvist PA, Sonesson SE, et al: Near fatal pulmonary hypertension after surgical repair of congenital diaphragmatic hernia: Successful use of inhaled nitric oxide. Anaesthesia 48:679–683, 1993.
86. Henneberg SW, Jepsen S, Andersen PK, et al: Inhalation of nitric oxide as a treatment of pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 30:853–855, 1995.
87. Kinsella J, Torielli F, Zeigler J, et al: Dipyridamole augmentation of response to nitric oxide. Lancet 346:647–648, 1995.
88. Soifer S, Clyman R, Heymann M: Effects of prostaglandin D2 on pulmonary artery pressure and oxygenation in newborn infants with persistent pulmonary hypertension. J Pediatr 112:774–777, 1988.
89. Meadow W, Bern A, Giardini G: Clinical correlates do not predict PaO_2 response after tolazoline administration in hypoxic newborns. Crit Care Med 14:548–551, 1986.
90. Ein SH, Barker G: The pharmacological treatment of newborn diaphragmatic hernia—update 1987. Pediatr Surg Int 2:341–345, 1987.
91. Lotze A, Whitsett JA, Kammerman LA, et al: Surfactant protein A concentrations in tracheal aspirate fluid from infants requiring extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr 116:435–440, 1990.
92. Findlay R, Taeusch H, Walther F: Surfactant replacement therapy for meconium aspiration syndrome. Pediatrics 97:48–52, 1996.
93. Karamanoukian HL, Glick PL, Wilcox DT, et al: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia. VIII: Inhaled nitric oxide requires exogenous surfactant therapy in the lamb model of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 30:1–4, 1995.
94. Wilcox DT, Glick PL, Karamanoukian HL, et al: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia. V: Effect of exogenous surfactant therapy on gas exchange and lung mechanics in the lamb congenital diaphragmatic hernia model. J Pediatr 124:289–293, 1994.
95. Sullivan KM, Hawgood S, Flake AW, et al: Amniotic fluid phospholipid analysis in the fetus with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 29:1020–1024, 1994.
96. German J, Gazzaniga A, Ragnar A, et al: Management of pulmonary insufficiency in diaphragmatic hernia using extracorporeal circulation with a membrane oxygenator (ECMO). J Pediatr Surg 12:905–912, 1977.
97. Heiss K, Clark R: Prediction of mortality in neonates with congenital diaphragmatic hernia treated with extracorporeal membrane oxygenation. Crit Care Med 23:1915–1919, 1995.
98. Bohn D, James I, Filler R: The relationship between $PaCO_2$ and ventilation parameters in predicting survival in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 19:666–671, 1984.
99. Bohn D, Tamura M, Perrin D, et al: Ventilatory predictors of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia, confirmed by morphologic assessment. J Pediatr 111:423–431, 1987.
100. Wilson JM, Bower LK, Thompson JE, et al: ECMO in evolution: The impact of changing patient demographics and alternative therapies on ECMO. J Pediatr Surg 31:1116–1122, 1996.
101. van der Staak F, Thiesbrummel A, de Haan A, et al: Do we use the right entry criteria for extracorporeal membrane oxygenation in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 28:1003–1005, 1993.
102. Reickert C, Hirschl R, Schumacker R, et al: Effect of very delayed repair of congenital diaphragmatic hernia on survival and extracorporeal life support use. Surgery 120:766–772, 1996.
103. Lally KP, Paranka MS, Roden J, et al: Congenital diaphragmatic hernia: Stabilization and repair on ECMO. Ann Surg 216:569–573, 1992.
104. Vasquez W, Cheu H: Hemorrhagic complications and repair of congenital diaphragmatic hernias: Does timing of the repair make a difference? Data from the Extracorporeal Life Support Organization. J Pediatr Surg 29:1002–1006, 1994.
105. Wilson JM, Bower LK, Lund DP: Evolution of the technique of congenital diaphragmatic hernia repair on ECMO. J Pediatr Surg 29:1109–1112, 1994.
106. van der Staak F, de Haan A, Geven W, et al: Surgical repair of congenital diaphragmatic hernia during extracorporeal membrane oxygenation: Hemorrhagic complications and the effect of tranexamic acid. J Pediatr Surg 32:594–599, 1997.
107. Lally K: Extracorporeal membrane oxygenation in patients with congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 5:249–255, 1996.
108. Sigalet DL, Tierney A, Adolph V, et al: Timing of repair of congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation support. J Pediatr Surg 30:1183–1187, 1995.
109. Adolph V, Flageole H, Perreault T, et al: Repair of congenital diaphragmatic hernia after weaning from extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr Surg 30:349–352, 1995.
110. Lally K, Breaux C: A second course of extracorporeal membrane oxygenation in the neonate—is there a benefit? Surgery 117:175–178, 1995.
111. Atkinson J, Kitagawa H: Extracorporeal membrane oxygenation and the management of congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Surg Int 8:200–203, 1993.
112. Bax N, Collins D: The advantages of reconstruction of the dome of the diaphragm in congenital posterolateral diaphragmatic defects. J Pediatr Surg 19:484–487, 1984.
113. Cullen M: Congenital diaphragmatic hernia: Operative considerations. Semin Pediatr Surg 5:243–248, 1996.
114. Reynolds M: Diaphragmatic anomalies. In Raffensperger JG (ed): Swenson's Pediatric Surgery. East Norwalk, CT, Appleton & Lange, 1990, pp 721–735.
115. Lund DP, Mitchell J, Kharasch V, et al: Congenital diaphragmatic hernia: The hidden morbidity. J Pediatr Surg 29:258–264, 1994.
116. Bealer J, Raisanen J, Skarsgard E, et al: The incidence and spectrum of neurological injury after open fetal surgery. J Pediatr Surg 30:1150–1154, 1995.
117. Harrison M, Adzick N, Flake A, et al: Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. VIII: Response of the hypoplastic lung to tracheal occlusion. J Pediatr Surg 31:1339–1348, 1996.
118. Metkus A, Filly R, Stringer M, et al: Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 31:148–151, 1996.
119. Harrison MR, Langer JC, Adzick NS, et al: Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. V: Initial clinical experience. J Pediatr Surg 25:47–57, 1990.
120. Adzick NS, Vacanti JP, Lillehei CW, et al: Fetal diaphragmatic hernia: Ultrasound diagnosis and clinical outcome in 38 cases. J Pediatr Surg 24:654–657, 1989.
121. Karamanoukian HL, O'Toole SJ, Rossman JR, et al: Can cardiac weight predict lung weight in patients with congenital diaphragmatic hernia? J Pediatr Surg 31:823–825, 1996.
122. Burge DM, Atwell JD, Freeman NV: Could the stomach site help predict outcome in babies with left sided congenital

diaphragmatic hernia diagnosed antenatally? J Pediatr Surg 24:567–569, 1989.
123. Harrison MR, Adzick NS, Longaker MT, et al: Successful repair in utero of a fetal diaphragmatic hernia after removal of herniated viscera from the left thorax. N Engl J Med 322:1582–1584, 1990.
124. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW, et al: Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. VI: Hard-earned lessons. J Pediatr Surg 28:1411–1418, 1993.
125. DiFiore JW, Fauza DO, Slavin R, et al: Experimental fetal tracheal ligation and congenital diaphragmatic hernia: A pulmonary vascular morphometric analysis. J Pediatr Surg 30:917–924, 1995.
126. Ford W, Cool J, Parsons D, et al: Congenital diaphragmatic hernia: Lung compliance after antenatal tracheal obstruction or surgical correction of the defect. Pediatr Surg Int 11:524–529, 1996.
127. O'Toole S, Karamanoukian H, Irish M, et al: Tracheal ligation: The dark side of in utero diaphragmatic hernia treatment. J Pediatr Surg 32:407–410, 1997.
128. O'Toole S, Sharma A, Karamanoukian HL, et al: Tracheal ligation does not correct the surfactant deficiency associated with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 31:546–550, 1996.
129. Piedboeuf B, Laberge J, Ghitulescu G, et al: Deleterious effect of tracheal obstruction on type II pneumocytes in fetal sheep. Pediatr Res 41:473–479, 1997.
130. Flake A: Fetal surgery for congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 5:266–274, 1996.
131. VanderWall K, Skarsgard E, Filly R, et al: Fetendo-clip: A fetal endoscopic tracheal clip procedure in a human fetus. J Pediatr Surg 32:970–972, 1997.
132. Graf J, Gibbs D, Adzick N, et al: Fetal hydrops after in utero tracheal occlusion. J Pediatr Surg 32:214–216, 1997.
133. Van Meurs K, Rhine W, Benitz W, et al: Lobar lung transplantation as a treatment for congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 29:1557–1560, 1994.
134. Langham M, Kays D, Ledbetter D, et al: Congenital diaphragmatic hernia: Epidemiology and outcome. Clin Perinatol 23:671–688, 1996.
135. Torfs C, Curry C, Bateson T, et al: A population-based study of congenital diaphragmatic hernia. Teratology 46:555–565, 1992.
136. Wenstrom D, Weiner C, Hanson J: A five-year statewide experience with congenital diaphragmatic hernia. Am J Obstet Gynecol 165:838–842, 1991.
137. Heiss K, Manning P, Bartlett R, et al: Reversal of mortality for congenital diaphragmatic hernia with ECMO. Ann Surg 209:225–230, 1989.
138. Sawyer SF, Falterman KW, Goldsmith JP, et al: Improving survival in the treatment of congenital diaphragmatic hernia. Ann Thorac Surg 41:75–78, 1986.
139. Weber TR, Connors RH, Pennington DG, et al: Neonatal diaphragmatic hernia: An improving outlook with extracorporeal membrane oxygenation. Arch Surg 122:615–618, 1987.
140. Keshen T, Gursoy M, Shew S, et al: Does extracorporeal membrane oxygenation benefit neonates with congenital diaphragmatic hernia? Application of a predictive equation. J Pediatr Surg 32:818–822, 1997.
141. O'Rourke P, Lillihei C, Crone R, et al: The effect of extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) on the survival of neonates with high risk congenital diaphragmatic hernia: 45 cases from a single institution. J Pediatr Surg 26:147–152, 1991.
142. Azarow K, Pearl R, Filler R: Congenital diaphragmatic hernia—a tale of two cities: The Toronto experience. J Pediatr Surg 32:395–400, 1997.
143. Goh D, Drake D, Brereton R, et al: Delayed surgery for congenital diaphragmatic hernia. Br J Surg 79:644–646, 1992.
144. Freyschuss U, Lannergren K, Frenkner B: Lung function after repair of congenital diaphragmatic hernia. Acta Pediatr Scand 73:589–593, 1984.
145. Reid I, Hutcherson R: Long-term follow-up of patients with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 11:939–942, 1976.
146. Vanamo K, Rintala R, Sovijarvi A, et al: Long-term pulmonary sequelae in survivors of congenital diaphragmatic defects. J Pediatr Surg 31:1096–1099, 1996.
147. Falconer A, Brown R, Helms P, et al: Pulmonary sequelae in survivors of congenital diaphragmatic hernia. Thorax 45:126–129, 1990.
148. Thurlbeck W, Kida K, Langston C, et al: Postnatal lung growth after repair of congenital diaphragmatic hernia. Thorax 34:338–343, 1979.
149. Wohl M, Thorne M, Strieder D, et al: The lung following repair of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr 90:405–414, 1977.
150. Nagaya M, Akatsuka H, Kato J, et al: Development in lung function of the affected side after repair of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 31:349–356, 1996.
151. D'Agostino J, Bernbaum J, Gerdes M, et al: Outcome for infants with congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation: The first year. J Pediatr Surg 30:10–15, 1995.
152. Nagaya M, Akatsuka H, Kato J: Gastroesophageal reflux occurring after repair of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 29:1447–1451, 1994.
153. Davenport M, Rivlin E, D'Souza S, et al: Delayed surgery for congenital diaphragmatic hernia: Neurodevelopmental outcome in later childhood. Arch Dis Child 67:1353–1356, 1992.
154. van Meurs K, Robbins S, Reed V, et al: Congenital diaphragmatic hernia: Long-term outcome in neonates treated with extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr Surg 122:893–899, 1993.
155. Stolar C, Berdon W, Dillon P, et al: Esophageal dilitation and reflux in neonates supported with ECMO after diaphragmatic repair. AJR Am J Roentgenol 151:135–137, 1988.
156. Stolar C, Levy J, Dillon P, et al: Anatomic and functional abnormalities of the esophagus in infants surviving congenital diaphragmatic hernia. Am J Surg 159:204–207, 1990.
157. Stolar C: What do survivors of congenital diaphragmatic hernia look like when they grow up? Semin Pediatr Surg 5:275–279, 1996.
158. Kieffer J, Sapin E, Berg A, et al: Gastroesophageal reflux repair after repair of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 30:1330–1333, 1995.
159. Koot V, Bergmeijer J, Bos A, et al: Incidence and management of gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 28:48–52, 1993.
160. Vanamo K, Rintala R, Lindahl H, et al: Long-term gastrointestinal morbidity in patients with congenital diaphragmatic defects. J Pediatr Surg 31:551–554, 1996.
161. Nobuhara K, Lund D, Mitchell J, et al: Long-term outlook for survivors of congenital diaphragmatic hernia. Clin Perinatol 23:873–887, 1996.
162. Atkinson J, Poon M: ECMO and the management of congenital diaphragmatic hernia with large diaphragmatic defects requiring a prosthetic patch. J Pediatr Surg 27:754–756, 1992.
163. Naik S, Greenough A, Zhang Y, et al: Prediction of morbidity during infancy after repair of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 31:1651–1654, 1996.
164. Stolar CJ, Crisafi MA, Driscoll YT: Neurocognitive outcome for neonates treated with extracorporeal membrane oxygenation: Are infants with congenital diaphragmatic hernia different? J Pediatr Surg 30:366–371, 1995.
165. Bifano E, Pfannenstiel A: Duration of hyperventilation and outcome in infants with persistent pulmonary hypertension. Pediatrics 81:657–661, 1988.
166. Marron M, Crisate M, Driscoll J, et al: Hearing and neurodevelopmental outcome in survivors of persistent pulmonary hypertension of the newborn. Pediatrics 90:392–396, 1992.
167. Brett C, Dekle M, Leonar C, et al: Developmental follow-up of hyperventilated neonates: Preliminary observations. Pediatrics 68:588–591, 1981.

168. Schumacher R, Palmer T, Roloff D, et al: Follow-up of infants treated with extracorporeal membrane oxygenation for newborn respiratory failure. Pediatrics 87:451–457, 1991.
169. Glass P, Miller M, Short B: Morbidity for survivors of extracorporeal membrane oxygenation: Neurodevelopmental outcome at one year of age. Pediatrics 83:72–78, 1989.
170. Hofkosh D, Thompson A, Nozza R, et al: Ten years of extracorporeal membrane oxygenation: Neurodevelopmental outcome. Pediatrics 87:549–555, 1991.
171. Sarihan H, Imamoglu M, Abes M, et al: Pediatric Morgagni hernia: Report of two cases. J Cardiovasc Surg 37:195–197, 1996.
172. Pokorny W, McGill C, Halberg F: Morgagni hernia during infancy: Presentation and associated anomalies. J Pediatr Surg 19:394–397, 1984.
173. Honore L, Torfs C, Curry C: Possible association between the hernia of Morgagni and trisomy 21. Am J Med Genet 47:255–256, 1993.
174. Berman L, Stringer D, Ein S, et al: The late-presenting pediatric Morgagni hernia: A benign condition. J Pediatr Surg 24:970–972, 1989.
175. de Fonseca J, Davies M, Bolton K: Congenital hydropericardium associated with the herniation of part of the liver into the pericardial sac. J Pediatr Surg 22:851–853, 1987.
176. Kimmelstiel F, Holgerse L, Hilfer C: Retrosternal (Morgagni) hernia with small bowel obstruction secondary to a Richter's incarceration. J Pediatr Surg 22:998–1000, 1987.
177. Ozden C, Pektas O, Baskin D: Retrosternal hernia (Morgagni) with colonic perforation due to incarceration. Pediatr Surg Int 5:274–275, 1990.
178. Cantrell J, Haller J, Ravitch M: A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. Surg Gynecol Obstet 107:602–614, 1958.
179. Shamberger RC: Chest wall deformities. In Shields T, (ed): General Thoracic Surgery (4th ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1994, pp 529–557.
180. Symbas P, Hatcher C, Waldo W: Diaphragmatic eventration in infancy and childhood. Ann Thorac Surg 24:113–119, 1977.
181. Wayne E, Campbell J, Burrington J: Eventration of the diaphragm. J Pediatr Surg 9:643–651, 1974.
182. Sarihan H, Cay A, Akyazici R, et al: Congenital diaphragmatic eventration: Treatment and postoperative evaluation. J Cardiovasc Surg 37:173–176, 1996.
183. Smith C, Sade R, Crawford F: Diaphragmatic paralysis and eventration in infants. J Thorac Cardiovasc Surg 91:490–497, 1986.
184. Elberg J, Brok K, Pedersen S: Congenital bilateral eventration of the diaphragm in a pair of male twins. J Pediatr Surg 24:1140–1141, 1989.
185. Wayne E, Burrington J, Meyers D, et al: Bilateral eventration of the diaphragm in a neonate with congenital cytomegalic inclusion disease. J Pediatr 83:164–165, 1973.
186. Shimotake T, Jikihara R, Yanagihara J, et al: Successful management of bilateral congenital eventration of the diaphragm. Pediatr Surg Int 10:173–174, 1995.
187. Haller J, Pickard L, Tepas J: Management of diaphragmatic paralysis in infants with special emphasis on selection of patients for operative plication. J Pediatr Surg 14:779–785, 1979.
188. Kizilcan F, Tanyel F, Hicsonmez A, et al: The long-term results of diaphragmatic plication. J Pediatr Surg 28:42–44, 1993.
189. Mickell J, Oh K, Siewers R, et al: Clinical implications of postoperative unilateral phrenic nerve paralysis. J Thorac Cardiovasc Surg 76:297–304, 1978.
190. Langer J, Filler R, Coles J: Plication of the diaphragm for infants and young children with phrenic nerve palsy. J Pediatr Surg 23:749–751, 1988.
191. Stone K, Brown J, Canal D, et al: Long-term fate of the diaphragm surgically plicated during infancy and early childhood. Ann Thorac Surg 44:62–65, 1987.
192. Shoemaker R, Palmer G, Brown J: Aggressive treatment of acquired phrenic nerve paralysis in infants and small children. Ann Thorac Surg 32:250–259, 1981.
193. Brouillette R, Hahn Y, Noah Z, et al: Successful reinnervation of the diaphragm after phrenic nerve transection. J Pediatr Surg 21:63–65, 1986.
194. Merav A, Attai L, Conditt D: Successful repair of a transected phrenic nerve with restoration of diaphragmatic function. Chest 84:642–644, 1983.

25

TUMORES DEL MEDIASTINO

Clinton Cavett, MD

☐ Incidencia y presentación clínica

Las masas torácicas en el grupo de edad pediátrica surgen sobre todo en el mediastino y presentan una amplia gama, desde quistes congénitos hasta tumores malignos sólidos y quísticos. Las urgencias respiratorias obstructivas, en virtud de su localización estratégica y el calibre pequeño de las vías respiratorias en niños, son una manifestación frecuente de estas lesiones. La incidencia publicada de tumores mediastínicos malignos en pediatría fluctúa entre 40 y 72%.[1] El considerable riesgo de afección maligna y la elevada incidencia de alteración de las vías respiratorias exigen una valoración y diagnóstico urgentes y en ocasiones constituyen una urgencia oncológica verdadera.

Aunque sólo una tercera parte de las masas del mediastino ocurre en niños menores de dos años de edad,[2] existe una proporción casi igual de tumores benignos y malignos, sin tomar en cuenta la edad. El índice de supervivencia después del tratamiento es muy diferente en estos grupos y el informado es de 88% en pacientes menores de dos años y sólo 33% en los mayores de esta edad. Esta diferencia de los índices de supervivencia resulta principalmente del pronóstico favorable del neuroblastoma en niños más pequeños y la predominancia de tumores linfomatosos en el grupo de mayor edad. La presentación también difiere con la edad: de manera característica los niños más pequeños tienen insuficiencia respiratoria porque sus vías respiratorias son de un calibre más pequeño y se comprimen con mayor facilidad. No obstante, en sujetos de mayor edad puede desarrollarse con facilidad un grado similar de insuficiencia respiratoria, en particular con lesiones linfomatosas que pueden comprimir directamente la tráquea distal y los bronquios superiores.[2,3]

☐ Clasificación por región

Típicamente, las masas mediastínicas se dividen de acuerdo con su sitio de origen: mediastino anterior, medio (visceral) y posterior o paravertebral (fig. 25-1). El *mediastino anterior* está limitado por la superficie posterior del esternón, la entrada torácica y la superficie anterior de los grandes vasos, el corazón y el pericardio. Esta área contiene el timo, las superficies anteriores de las estructuras vasculares y también unos cuantos ganglios linfáticos anteriores y tiroides o paratiroides ectópicas raras. El *mediastino medio* incluye corazón, grandes vasos, tráquea y bronquios y se extiende hasta el borde anterior de las vértebras, incluyendo el esófago, los nervios vagos y frénicos y la aorta torácica descendente. El *mediastino posterior*, o surco paravertebral, está delimitado en la parte anterior por la superficie anterior de los cuerpos vertebrales. Aun-

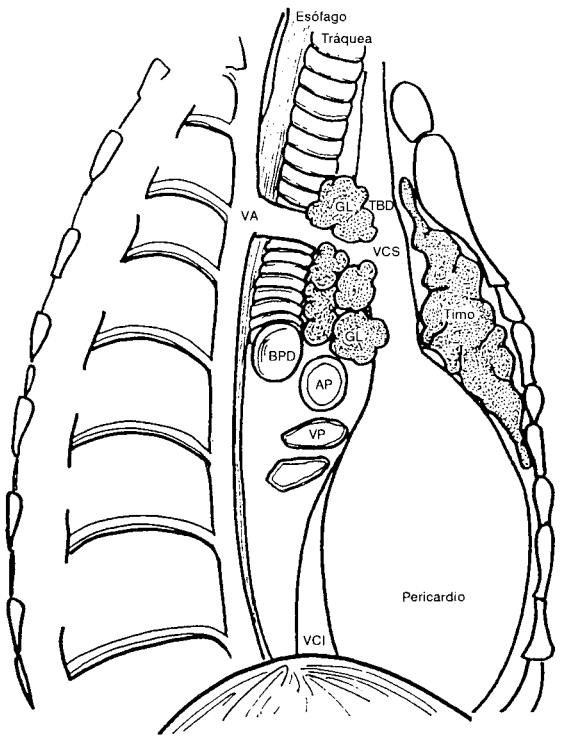


Fig. 25-1. Divisiones anatómicas habituales del mediastino. Obsérvese que el tejido linfático está localizado estratégicamente para inducir síntomas variados y es más probable que cause compresión traqueal cuando crece. TBD, tronco braquiocefálico derecho; VA, vena acigos; VCS, vena cava superior; BPD, bronquio principal derecho; AP, arteria pulmonar; VP, vena pulmonar; VCI, vena cava inferior. (Tomado de Pizzo PA, Poplack DG: Principles and Practices of Pediatric Oncology [2nd ed]. Philadelphia, JB Lippincott, 1993, p 952.)

que casi nunca es una parte del mediastino, se incluye esta área por la predominancia de tumores neurógenos en esta región.[3]

Un requisito para el cirujano que opera estas lesiones es un conocimiento completo de las estructuras normales en estas tres áreas. Aunque los ganglios linfáticos surgen principalmente en el mediastino medio, también pueden presentarse como anomalías patológicas en las partes anterior y posterior. El higroma quístico (linfangioma) y otras masas vasculares no se limitan a ninguna región específica del mediastino.

☐ Valoración

La presencia de disnea, respiración ruidosa o un antecedente de disnea y taquipnea de esfuerzo pueden indicar una compresión incipiente de las vías respiratorias. La pérdida de peso, sudor nocturno y malestar general también son molestias que deben identificarse en el interrogatorio. El examen físico cuidadoso puede detectar compresión de la vena cava con plétora de la facies, distensión venosa o plenitud y tumefacción con masas en las áreas supraclavicular y cervical.

El primer estudio diagnóstico que se practica para definir la naturaleza y posición de una masa mediastínica sospechosa es una radiografía de tórax, obtenida en dos imágenes. Los estudios de tomografía por computadora (TC) espiral con contraste intravenoso son extremadamente útiles para proporcionar una delineación clara de la extensión y naturaleza de una masa y la alteración de la vía respiratoria o vascular que causa. Las imágenes de resonancia magnética (IRM) tienen una función clara en la valoración diagnóstica; empero, el tiempo prolongado de examen y la necesidad de sedar a los pacientes más pequeños determinan que este estudio no sea adecuado para niños con compresión importante de las vías respiratorias. No obstante, la IRM es el estudio de imágenes ideal para masas del mediastino posterior en un sujeto estable porque define con precisión cualquier extensión hacia el conducto raquídeo. La IRM tiene dos limitaciones en la valoración del mediastino: a) pueden pasarse por alto calcificaciones pequeñas dentro de una masa y b) es posible que grupos de ganglios linfáticos pequeños se interpreten erróneamente como una masa única.[4] La TC puede detectar focos pequeños de calcificación como en el neuroblastoma y tiene mejor resonancia espacial para ayudar a diferenciar agrupamientos de ganglios pequeños comparados con una masa más grande.[5,6] El esofagograma de contraste también puede revelar la desviación y compresión de la luz del esófago.[7] Los quistes de duplicación, que contienen mucosa gástrica, pueden delinearse mediante centelleografía con pertecnetato de tecnecio 99m.

☐ Obstrucción aguda de las vías respiratorias durante la inducción de la anestesia

Los niños con masas mediastínicas tienen el riesgo de alteración de las vías respiratorias, que puede poner en peligro la vida, durante la inducción de la anestesia general (fig. 25-2).[8] En la mayor parte de estos casos existe una fuente extratorácica a partir de la cual es posible establecer el diagnóstico (p. ej., ganglios linfáticos cervicales o supraclaviculares) y derrames pleurales en los que es posible obtener una citología positiva. Muchas afecciones malignas pueden diagnosticarse mediante aspirados de la médula ósea. Es posible que la citología no diferencie un linfoma de Hodgkin del no Hodgkin, pero puede iniciarse quimioterapia o radiación selectiva si la alteración de las vías respiratorias impide una anestesia con seguridad para biopsia

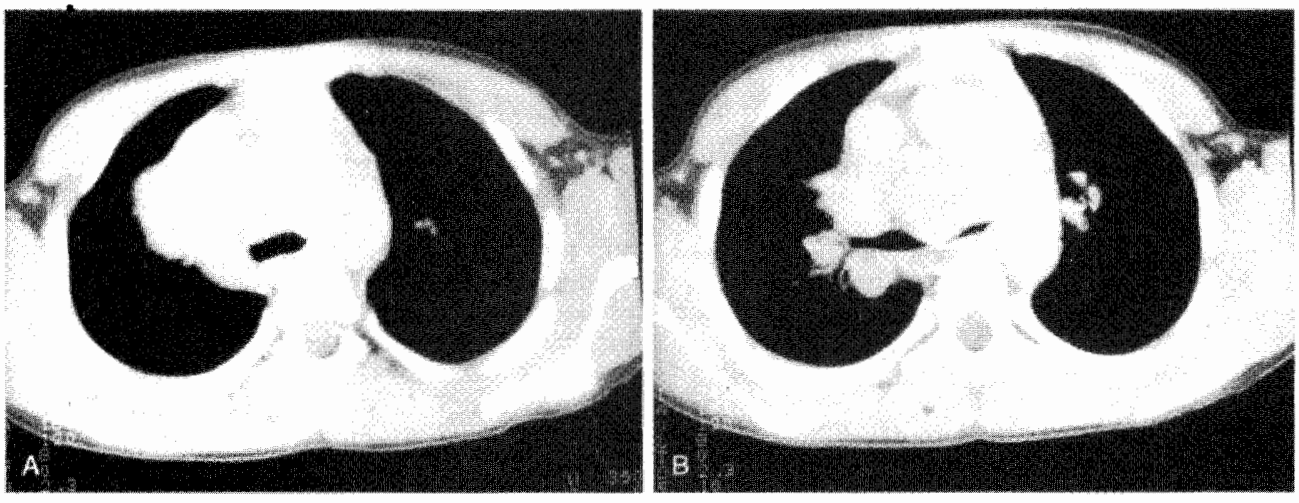


Fig. 25-2. *A*, tomografía por computadora (TC) de un niño de 12 años de edad con disnea y retracciones. Obsérvese la compresión de la tráquea distal. *B*, el estudio TC en el mismo niño revela compresión grave del bronquio principal derecho y también del izquierdo. La biopsia de ganglios supraclaviculares bajo anestesia local estableció el diagnóstico de enfermedad de Hodgkin esclerosante nodular.

mediastínica. Pueden ser útiles los estudios de función pulmonar para valorar el grado de déficit obstructivos y restrictivos y suele tener valor medir el área transversal de la tráquea en la TC.[9,10] La clave radica en tener precaución y se requieren discusiones entre cirujano, anestesiólogo y oncólogo para valorar y diseñar de manera apropiada los procedimientos para cada paciente. Es crítico que el cirujano y el anestesiólogo recuerden la posibilidad de obstrucción de las vías respiratorias que puede ocurrir en individuos con síntomas incluso mínimos como resultado de una masa mediastínica.[11] La obstrucción sintomática de las vías respiratorias puede aliviarse con un curso corto de esteroides o radioterapia de campo limitado, que permite efectuar una biopsia toracoscópica o el procedimiento de Chamberlain para obtener tejido no radiado para diagnóstico definitivo.[12,13] Con frecuencia, una búsqueda minuciosa de sitios tumorales extratorácicos suministra datos adecuados para el diagnóstico y dirigir la terapéutica.

☐ Tumores del mediastino posterior

Las masas del mediastino posterior y el surco paravertebral suelen ser *ganglioneuromas* o *neuroblastomas*, que por lo general surgen de ganglios simpáticos.[14] Esta es la principal razón de la supervivencia más favorable en niños menores de dos años de edad que presentan un tumor en el mediastino. Aproximadamente el 20% del total de sujetos con ganglioneuroma o neuroblastoma tiene un tumor primario torácico. Véase en el capítulo 65 una discusión detallada de los tumores de la cresta neural.

El *meningocele torácico anterior* es una lesión extremadamente rara. Estos tumores se acompañan de anormalidades vertebrales graves. Son progresivos tanto en tamaño como en síntomas y se presentan con debilidad paulatina hasta paraplejía. Debido a que es una anormalidad progresiva, se justifica la corrección quirúrgica. Se considera que la IRM y quizá la mielografía son los mejores medios para valorar estas anomalías.

Los *quistes neuroentéricos* son masas quísticas muy raras que se reconocen en el mediastino posterior y conectan el sistema nervioso central y el tubo digestivo; se piensa que se desarrollan muy temprano en la vida embrionaria como resultado de la falta de separación del notocordio y el intestino anterior. Estas lesiones tienen a menudo capas musculares bien diferenciadas con recubrimiento de mucosa intestinal, las más de las veces gástrica. Al igual que en el meningocele torácico anterior, debe considerarse el diagnóstico cuando se identifica una masa quística en el mediastino posterior adyacente a una anomalía raquídea. La centelleografía con pertecnetato de tecnecio 99m puede confirmar mucosa gástrica ectópica. El estudio diagnóstico de elección es la IRM porque puede observarse la comunicación con la masa intraespinal sin necesidad de contraste intrarraquídeo. En estas irregularidades la mucosa gástrica produce ácido que causa inflamación y hemorragia. La ulceración persistente puede dar lugar a infección del sistema nervioso central y fistulización hacia el conducto raquídeo, que puede ser devastadora.[15]

☐ Tumores del mediastino medio

En niños menores de dos años de edad, las masas del mediastino medio son en su mayoría remanentes del intestino anterior embrionario. El conocimiento del origen de una estructura embrionaria común ayuda a explicar su localización y composición características. Por lo general, los *quistes por duplicación esofágica* surgen dentro de la pared del esófago cerca de la carina (fig. 25-3). Como cabe esperar, existe una enorme variabilidad en cuanto al tamaño y localización de estas masas quísticas mediastínicas. Comparten la capa muscular con el esófago y suelen tener un recubrimiento epitelial respiratorio con rudimentos ocasionales de cartílago. Pueden provocar obstrucción o erosión esofágica con hemorragia.

Los *quistes broncógenos* están recubiertos de epitelio respiratorio y contienen material mucoide viscoso secretado por este epitelio. Muchos no se encuentran en contacto cercano con la vía respiratoria y sólo rara vez comunican con esta última.

Tanto las duplicaciones esofágicas como los quistes broncógenos suelen identificarse en un paciente asintomático en el que se obtiene una radiografía de tórax por otras razones. Pueden producir síntomas respiratorios obstructivos según sean la localización del quiste y su tamaño. Es más probable que los lactantes se observen con una alteración respiratoria importante por las razones indicadas con anterioridad. La atelectasia e hiperinsuflación por atrapamiento de aire relacionado con la compresión o desviación de la vía respiratoria afectada pueden conducir a un diagnóstico incorrecto de enfisema lobar congénito, aspiración crónica, fibrosis quística o malformación adenomatoide quística congénita. En ocasiones, los quistes generan síntomas como resultado de su localización estratégica, pero son muy pequeños para detectarse con una radiografía de tórax de rutina. La TC con contraste intravenoso reconoce a menudo el problema y algunas veces permite que el cirujano renuncie a una valoración endoscópica, a menos que en el diagnóstico diferencial haya una gran posibilidad de un cuerpo extraño.

El tratamiento de cualquiera de estas lesiones consiste en la extirpación completa, si es posible. En la duplicación esofágica, que comparte una pared común con el esófago, puede extirparse el recubrimiento mucoso del quiste para evitar una alteración mayor de la luz del esófago. Algunas lesiones esofágicas contienen cartílago y causan tanta obstrucción que deben resecarse y efectuarse una anastomosis esofágica (cap. 26).

Otras duplicaciones entéricas que se originan abajo del píloro pueden presentarse como una masa en el mediastino medio. Muchas veces se acompañan de anomalías vertebrales lumbares y por tanto pueden diferenciarse de los quistes neuroentéricos ya descritos (fig. 25-4). Estas duplicaciones suelen contener mucosa gástrica ectópica, en cuyo caso puede ser útil

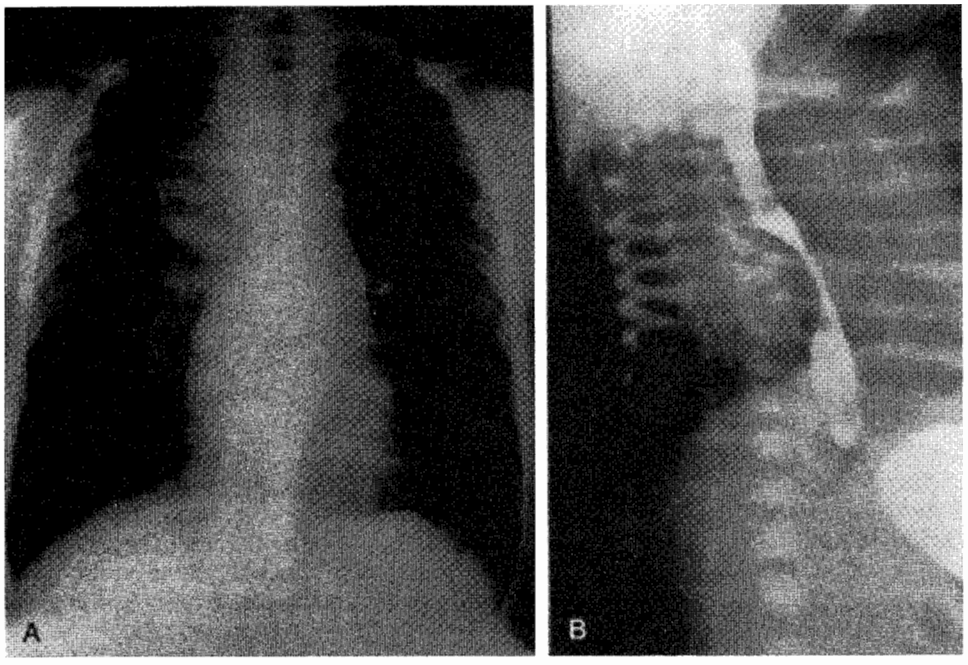


Fig. 25-3. *A*, radiografía de tórax de un paciente con disnea leve que revela una masa mediastínica del lado derecho. *B*, deglución de bario en este individuo con un quiste por duplicación mediastínica.

la centelleografía en la valoración preoperatoria. Estas duplicaciones gastrointestinales del mediastino medio, que comunican a través del diafragma o el hiato esofágico, se originan en el duodeno o el yeyuno proximal y se las denomina *duplicaciones toracoabdominales.*[16] La mucosa gástrica ectópica puede causar ulceración y perforación con empiema en el hemitórax derecho. Tales anomalías no están fijadas inherentemente a ninguna estructura mediastínica, pero para extirparlas es necesario penetrar tanto en el tórax como el abdomen.

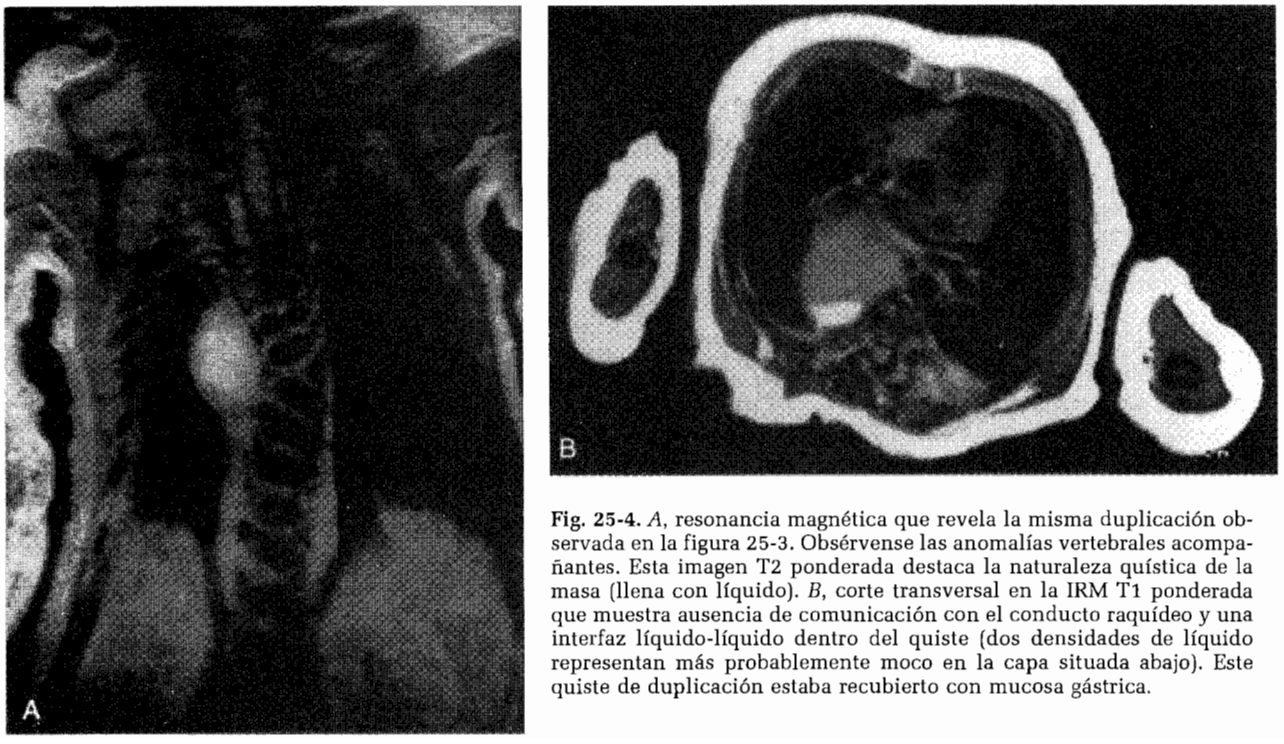


Fig. 25-4. *A*, resonancia magnética que revela la misma duplicación observada en la figura 25-3. Obsérvense las anomalías vertebrales acompañantes. Esta imagen T2 ponderada destaca la naturaleza quística de la masa (llena con líquido). *B*, corte transversal en la IRM T1 ponderada que muestra ausencia de comunicación con el conducto raquídeo y una interfaz líquido-líquido dentro del quiste (dos densidades de líquido representan más probablemente moco en la capa situada abajo). Este quiste de duplicación estaba recubierto con mucosa gástrica.

☐ Tumores del mediastino anterior

La masa mediastínica anterior más común en niños es el *linfoma no Hodgkin*, seguido de la *enfermedad de Hodgkin*. En el mediastino anterior pueden desarrollarse *neoplasias de célula germen* y *neoplasias mesenquimatosas*, ambas raras en niños.[17] En un estudio reciente de 18 pacientes con masas mediastínicas anteriores, sólo cuatro fueron menores de 18 meses de edad y la edad mediana del grupo fue de siete años. Dos de los cuatro niños menores de 18 meses tenían insuficiencia respiratoria, en tanto que en el grupo de mayor edad ninguno tuvo este síntoma cuando se atendió por primera vez. Cuatro de los 14 niños mayores tenían neoplasias malignas; el resto presentaba lesiones benignas.[18]

En los sujetos más jóvenes puede confundirse en la radiografía de tórax el *timo normal* con una masa patológica. El timo normal no induce síntomas respiratorios. Por lo regular es difícil diferenciar el crecimiento fisiológico del timo de lactantes de otras masas mediastínicas anteriores. Un curso de prednisona durante cinco días (2 mg/kg/día) causa suficiente encogimiento del timo normal para proporcionar un medio diagnóstico importante.[18] Cuando persiste la masa quizá se requiera un estudio con TC en preparación para biopsia quirúrgica. Un linfoma también puede disminuir de tamaño con la esteroidoterapia, pero esta afección es extraordinariamente rara en niños menores de 24 meses.

Los *quistes tímicos*, aunque raros, se reconocen a veces de manera incidental en radiografías de tórax. Estos quistes, que habitualmente están llenos de cristales de colesterol y en ocasiones tienen un aspecto característico en el ultrasonido, se resecan sin mayor dificultad.

Los *teratomas* constituyen el 20% de las masas mediastínicas en niños, sólo en segundo lugar después de los tumores neurógenos en cuanto a su frecuencia. El mediastino es el segundo sitio más común de teratomas en la población pediátrica. Casi todos los teratomas mediastínicos surgen de la parte anterior. De acuerdo con su tamaño y localización específica, pueden presentarse en cualquiera de los hemitórax, en la línea media o mediastino posterior, pericardio o corazón o dentro del parénquima pulmonar.

La fetoproteína alfa es un marcador sérico de tumor eficaz y sus valores están bien comprobados en recién nacidos normales; el antígeno carcinoembrionario y la gonadotropina coriónica humana son marcadores de algunos tumores y deben medirse en el preoperatorio.

Los teratomas mediastínicos aparecen como cualquiera otra lesión en masa, por descubrimiento incidental o síntomas de compresión de estructuras contiguas. En los individuos más pequeños son más frecuentes los síntomas respiratorios. La presencia de calcificación dentro de la masa sugiere con seguridad el diagnóstico de teratoma;[19] aunque es posible que no se observe en radiografías de rutina, se reconoce con facilidad en el estudio de TC o ultrasonido. Estos dos procedimientos ayudan a diferenciar las lesiones sólidas de las quísticas.

Está indicada la extirpación quirúrgica. Pueden abordarse a través de una esternotomía medial o una toracotomía lateral.[20] Casi todos los teratomas mediastínicos son quísticos con predominancia de una capa de célula germen. La capa celular que se observa más a menudo es el ectodermo. El riego suele ser singular y bien definido. No existe predominancia por género, pero las lesiones malignas se encuentran casi de manera exclusiva en varones.

Los *higromas quísticos* son anormalidades mediastínicas comunes en niños. Pueden ser efecto de una falta de conexión de los conductos linfáticos colectores dentro de su sistema de drenaje (cap. 74). Se observan más comúnmente en el cuello, habitualmente en el triángulo cervical posterior, y algunas veces pueden ser en extremo grandes e invasivos y crear problemas por su tamaño e inclusión en estructuras vitales. Hasta el 3% de los pacientes con higromas quísticos cervicales tiene extensiones hacia la porción superior del mediastino. Los higromas pueden incluir todas las áreas del mediastino y extenderse, en ocasiones raras, hasta el diafragma.

En todo niño cuya radiografía de tórax sugiere la extensión mediastínica de un higroma cervical está indicada una TC (fig. 25-5). Algunas veces el higroma quístico del mediastino provoca quilotórax, derrame pericárdico y quilopericardio, así como insuficiencia respiratoria por compresión de las vías respiratorias. El tratamiento de elección es la extirpación, aunque puede haber algunas alternativas si no parece práctica esta conducta (cap. 71). La observación no tiene papel alguno en el tratamiento de la extensión mediastínica del higroma quístico.[21]

☐ Tratamiento quirúrgico de la miastenia grave juvenil

La miastenia grave es un trastorno del sistema neuromuscular que se presenta a nivel clínico por debilidad y fatiga muscular patológicas con el ejercicio. Sólo el 10% de los sujetos con miastenia grave corresponde a la población pediátrica. Se conoce bien la patogenia de este trastorno neuromuscular; el timo produce anticuerpos contra el receptor de acetilcolina que bloquean la unión normal de la acetilcolina en sitios receptores. Estos anticuerpos también aceleran la degradación de la acetilcolina en la placa terminal. Asimismo, se piensa que las células T colaboradoras específicas de antígeno tímico inducen un incremento de la producción de anticuerpo a receptor de acetilcolina por linfocitos en la circulación periférica.

La miastenia grave se observa en toda la gama de edades pediátricas, aunque el 75% de los niños es mayor de 10 años. Es posible observar síntomas de miastenia grave en niños que nacen de madres con este trastorno por el paso transplacentario de anticuerpos a receptor de acetilcolina. Estos síntomas sólo duran poco tiempo y el niño se recupera por completo. En lactan-

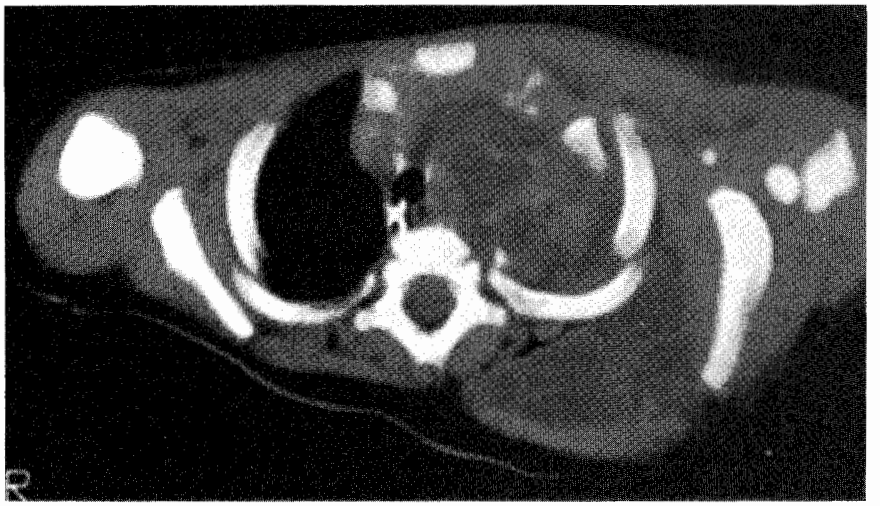


Fig. 25-5. Tomografía por computadora de un niño con un gran higroma quístico cervical posterior izquierdo, con extensión intratorácica al mediastino posterior y tórax izquierdo.

tes cuya madre no está afectada se presenta una variedad de miastenia grave. Estos recién nacidos tienen al inicio debilidad generalizada, pero posteriormente sólo muestran síntomas musculares extraoculares de la enfermedad, que suele tratarse con efectividad con medicamentos anticolinérgicos. Ninguna de estas formas neonatales de miastenia grave se beneficia de la timectomía.[22]

La miastenia grave juvenil afecta con una frecuencia cuatro veces mayor a niñas. En el cuadro 25-1 se describen los síntomas. Los pacientes en etapas II y III son candidatos para timectomía. En casos juveniles es clara la función de la esternotomía medial y timectomía. El resultado final mejora cuando se practica la timectomía pronto en el curso de la enfermedad. La preparación para la operación incluye estabilización con medicamentos anticolinesterásicos y en sujetos resistentes se utiliza plasmaféresis. La remisión publicada después de la timectomía es del 67% en pacientes pediátricos, con información de mejoría en un 29% adicional. Esto contrasta con el índice de remisión espontánea del 30%.[22] Se piensa que la timectomía temprana después del diagnóstico posibilita controlar con mayor facilidad los síntomas persistentes. Diversos informes indican que algunos individuos pueden suspender los medicamentos hasta por siete años después de la timectomía.

Cuadro 25-1. Fuerza muscular en la miastenia grave: clasificación de Osserman

I	Debilidad de músculos extraoculares sin progresión
II	Debilidad generalizada, bulbar y esquelética
	Leve
	Moderada
III	Debilidad aguda fulminante con manifestaciones bulbares graves
IV	Tardía, grave
V	Atrofia muscular

BIBLIOGRAFIA

1. Grosfeld JL, Skinner MA, Rescorla FJ, et al: Mediastinal tumors in children: Experience with 196 cases. Ann Surg Oncol 1:121–127, 1994.
2. Pokorny WJ, Sherman JO: Mediastinal masses in infants and children. J Thorac Cardiovasc Surg 68:869–875, 1974.
3. Haller JA, Mazur DO, Morgan WM: Diagnosis and management of mediastinal masses in children. J Thorac Cardiovasc Surg 58:385–393, 1969.
4. Azarow KS, Pearl RH, Surcher R, et al: Primary mediastinal masses: A comparison of adult and pediatric populations. J Thorac Cardiovasc Surg 106:67–72, 1993.
5. Siegel MJ, Nadel SN, Glazer HS, et al: Mediastinal lesions in children: Comparison of CT and MR. Radiology 160:241–244, 1986.
6. Bisset GS: Pediatric thoracic applications of magnetic resonance imaging. J Thorac Imaging 4:51–57, 1989.
7. Meza MP, Benson M, Slovis TJ: Imaging of mediastinal masses in children. Radiol Clin North Am 31:583–604, 1993.
8. Azizkhan RG, Dudgeon, DL, Buck JR, et al: Life-threatening airway obstruction as a complication to management of mediastinal masses in children. J Pediatr Surg 20:816–822, 1985.
9. King DR, Patrick LE, Ginn-Pease ME, Klopfenstein K: Pulmonary function is compromised in children with mediastinal lymphoma. J Pediatr Surg 32:292–299, 1997.
10. Shamberger RC, Holzman RS, Griscom NT, et al: CT quantitation of tracheal cross-sectional area as a guide to the surgical and anesthetic management of children with anterior mediastinal masses. J Pediatr Surg 26:138–142, 1991.
11. Robie DK, Gursoy MH, Pokorny WJ: Mediastinal tumors—airway obstruction and management. Semin Pediatr Surg 3:259–266, 1994.
12. Lange B, O'Neill JA, D'Angio G, et al: Oncologic emergencies. In Pizzo PA, Poplack DG (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology, 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1993, p 953.
13. Rodgers BM: Thoracoscopic procedures in children. Semin Pediatr Surg 2:182–189, 1993.
14. Saenz NC, Schnitzer JJ, Eraklis AE, et al: Posterior mediastinal masses. J Pediatr Surg 28:172–176, 1993.
15. Alrabeeah A, Gillis DA, Giacomantonio M, et al: Neurenteric cysts—a spectrum. J Pediatr Surg 23:752–754, 1988.
16. Pokorny SJ, Goldstein IR: Enteric thoracoabdominal duplications in children. J Thorac Cardiovasc Surg 87:821–824, 1984.
17. Simpson I, Campbell PE: Mediastinal masses in childhood:

A review from a paediatric pathologist's point of view. Prog Pediatr Surg 27:92–126, 1991.
18. Mullen B, Richardson JD: Primary anterior mediastinal tumors in children and adults. Ann Thorac Surg 42:338–345, 1986.
19. Carney JA, Thompson DP, Johnson CL, et al: Teratomas in children: Clinical and pathologic aspects. J Pediatr Surg 7:271–282, 1972.
20. Lakhoo K, Boyle M, Drake DP: Mediastinal teratomas: Review of 15 pediatric cases. J Pediatr Surg 28:1161–1164, 1993.
21. Curley SA, Ablin DS, Kosloske AM: Giant cystic hygroma of the posterior mediastinum. J Pediatr Surg 24:398–400, 1989.
22. Adams C, Theodorescu D, Murphy EG, et al: Thymectomy in juvenile myasthenia gravis. J Child Neurol 5:215–218, 1990.

26

ESOFAGO

Keith W. Ashcraft, MD

☐ EMBRIOLOGIA

El intestino anterior embrionario da origen al esófago y la tráquea. La separación de estas estructuras se inicia en el área de la carina y evoluciona en dirección cefálica. Debido a la forma relativamente complicada de la separación del esófago y la tráquea, se pueden presentar lesiones como atresia esofágica (cap. 27) y atresia traqueal (cap. 21). Puesto que la tráquea contiene cartílago, las malformaciones ocasionales que afectan el esófago contienen remanentes de cartílago. Las lesiones quísticas de la pared del esófago pueden ser quistes de duplicación esofágica o quistes broncógenos, que contienen mucosa respiratoria o cartílago en sus paredes.

La pared muscular del esófago está formada por un músculo circular interno y un músculo longitudinal externo; no tiene cubierta serosa. El tercio proximal del esófago es músculo estriado y posee control voluntario, en tanto que los dos tercios distales se componen de músculo liso y tienen control autónomo. La mucosa escamosa del esófago está tachonada por sus propias glándulas mucosas intrínsecas que, en presencia de una obstrucción aguda, producen cantidades copiosas de flema.

Con propósitos quirúrgicos, el esófago se puede dividir en porciones cervical, torácica y abdominal. La porción cervical está íntimamente adherida a la laringe. El esófago es más delgado inmediatamente por debajo del músculo cricofaríngeo por detrás y presenta un riesgo especial de lesión penetrante en ese punto. Esta porción del esófago recibe su riego sanguíneo a partir de los vasos tirocervicales.

La porción torácica del esófago presenta una muesca lateral determinada por el cayado aórtico; puede estar gravemente comprimida por una malformación vascular en anillo. Esta parte del esófago está íntimamente relacionada con la aorta y el pericardio; por lo tanto, estas estructuras adyacentes son susceptibles a lesiones por erosión a partir de un cuerpo extraño y a lesión cáustica. La porción media del esófago tiene un riego sanguíneo segmentario dorsal o lateral. La movilización quirúrgica extensa de esta parte del esófago puede ocasionar insuficiencia vascular, que puede afectar adversamente la curación de una anastomosis.

La parte abdominal del esófago es la porción que participa en el mecanismo del esfínter esofágico inferior (EEI) (cap. 27); su riego sanguíneo, que es abundante, lo recibe de las ramas frénicas y vasos gástricos. Las laceraciones de la mucosa por un vómito forzado (síndrome de Boerhaave) y el desarrollo de varicosidades a partir de obstrucción venosa porta son una posible fuente de hemorragia importante. Están disponibles descripciones anatómicas y embriológicas más detalladas del esófago.[1]

☐ Lesiones esofágicas químicas

La curiosidad natural de los niños y su tendencia a probar todo, junto con la disponibilidad de ciertas sustancias químicas en el hogar, crean el ambiente para una lesión esofágica corrosiva. Es más probable que las sustancias químicas alcalinas produzcan lesión esofágica, en comparación con las sustancias químicas ácidas. Los limpiadores de drenajes que se encuentran en el comercio, las soluciones de lejía hechas en el hogar para los mismos propósitos y los detergentes fuertes para lavar los trastos de cocina son los agentes que producen con mayor frecuencia necrosis por licuefacción del esófago.[2] Las soluciones alcalinas concentradas son resbaladizas y, cuando se llevan a la boca, se deslizan fácilmente hasta el esófago. Los productos cáusticos líquidos contrastan en su potencial lesivo con los productos cáusticos secos, que tienden a quedarse en la mucosa bucal y producir salivación dolorosa intensa y dilución; a menudo los cáusticos secos son escupidos antes que deglutidos.

Cuando hay sospecha de ingestión de un cáustico líquido, algunas veces es posible que haya daño esofágico con poca evidencia de lesión bucal. El contacto del agente cáustico con la mucosa esofágica provoca espasmo intenso, que a su vez expone toda la circunferencia del esófago al agente cáustico; se observa necrosis por licuefacción. Si el cáustico no es suficiente, la mucosa, submucosa y paredes musculares del esófago se pueden destruir por licuefacción continua, hasta que la dilución altera el agente cáustico hasta un pH casi neutral. La elevación marcada del pH en diversos sitios alrededor del mediastino, medido con un electro-

do de superficie, se ha demostrado en el gato con un esófago intacto y tórax abierto. Debido al patrón de los cambios de pH, lo anterior probablemente es más un fenómeno de difusión que una dispersión vascular. La extensión de la lesión dentro del esófago y hacia el mediastino probablemente se relaciona con la dosis del ion hidroxilo.

Las áreas de cierre natural del esófago son la región del músculo cricofaríngeo, la vecindad del cayado aórtico y el esfínter esofágico inferior (EEI). En estos sitios una cantidad pequeña de cáustico puede causar una quemadura circunferencial; sin embargo, muchas veces la lesión mucosa también es extensa en toda la porción media del esófago.

La ingestión de ácido es mucho menos dañina para el esófago que la ingestión de álcali, a menos que el ácido sea excesivamente potente. Con mayor frecuencia, las lesiones por ácido afectan el antro del estómago, donde se produce necrosis de la mucosa e inflamación mural, lo que provoca una estenosis antral.

La secuela esofágica de la ingestión de un cáustico es una cicatriz en la pared del esófago (fig. 26-1). La profundidad de la quemadura probablemente indica la cantidad de formación de cicatriz que se desarrollará y el resultado final del tratamiento. Por lo general, el eritema de la mucosa solo no tiene secuelas graves. El desprendimiento circunferencial de la mucosa indica usualmente lesión cáustica de la muscularis y, a lo sumo, se presenta una estenosis irregular. En forma similar, la lesión de grosor completo con destrucción continua de las estructuras mediastínicas por los iones hidroxilo puede ocasionar mediastinitis y a veces perforación del esófago hacia las estructuras contiguas; la aorta perforada es la lesión más desastrosa (fig. 26-2).[3]

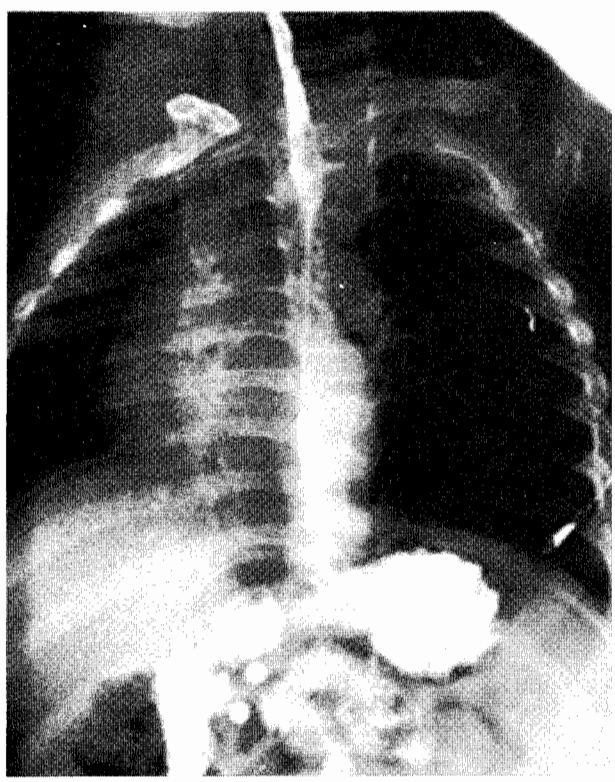


Fig. 26-1. Se muestra una constricción esofágica bien establecida por lejía, con cicatrización más intensa a partir del nivel del botón aórtico, aproximadamente hasta el esófago torácico distal. La pequeña cantidad de bario que pasa hace posible valorar si se ha lesionado o no el estómago o si el esófago distal también está cicatrizado por la lesión. Ambos factores son importantes en la valoración y el tratamiento final de una constricción cáustica extensa.

TRATAMIENTO INMEDIATO

Desafortunadamente, la lesión del esófago es casi instantánea. A menos que la dosis sea abrumadora, lo que pasa al estómago se combina con ácido gástrico para la neutralidad; por lo tanto, se evita la lesión adicional. Durante muchos años, los primeros auxilios propuestos para los preescolares que ingerían lejía consistían en inducir el vómito, un proceso que devolvía el cáustico a la mucosa esofágica y le daba una segunda oportunidad de causar una lesión. Es lamentable que la administración de cualquier agente diluyente o neutralizante exija cantidades muy grandes, que con toda probabilidad inducen el vómito. El suministro de ácido acético para neutralizar el álcali es ciertamente emético. En consecuencia, los primeros auxilios son de poco o ningún valor; más aún, pueden causar lesión adicional a la mucosa del esófago.[2]

Por lo regular, el niño es trasladado a la unidad de urgencias con un antecedente de ingestión de lejía; su identificación química es de valor, ya que ciertos agentes que son comunes en el hogar, como el hipoclorito de sodio, no requieren endoscopia o seguimiento adicional. La ingestión de hidróxido de potasio o hidróxido de sodio líquidos, en cualquiera de sus formas, o los detergentes en polvo, ameritan valoración endoscópica. El estado de la mucosa bucal es de escaso o nulo valor pronóstico para determinar la presencia de lesión esofágica. La endoscopia, practicada usualmente en las primeras 24 horas, muestra si hay daño o no en el esófago. Las lesiones lineales del esófago son de menor significado clínico porque, a menos que la quemadura sea circunferencial, el esófago restante no quemado se expande para compensar la cicatriz lateral. Se deben instituir cuidados de sostén general con líquidos intravenosos en el periodo inmediato posterior a la lesión, antes de determinar la extensión de la lesión esofágica.

La esofagoscopia rígida es la elección del autor para la valoración del esófago. Todo lo que se necesita demostrar es una lesión circunferencial. En ese momento su magnitud no es tan considerable.

Durante mucho tiempo se pensó que los antibióticos prevenían la mediastinitis y se creía que los esteroides sistémicos evitaban la formación final de constricción esofágica. Es difícil evaluar la profundidad de la lesión y determinar el grado de las quemaduras (primero, segundo o tercer grado), como en el caso de las

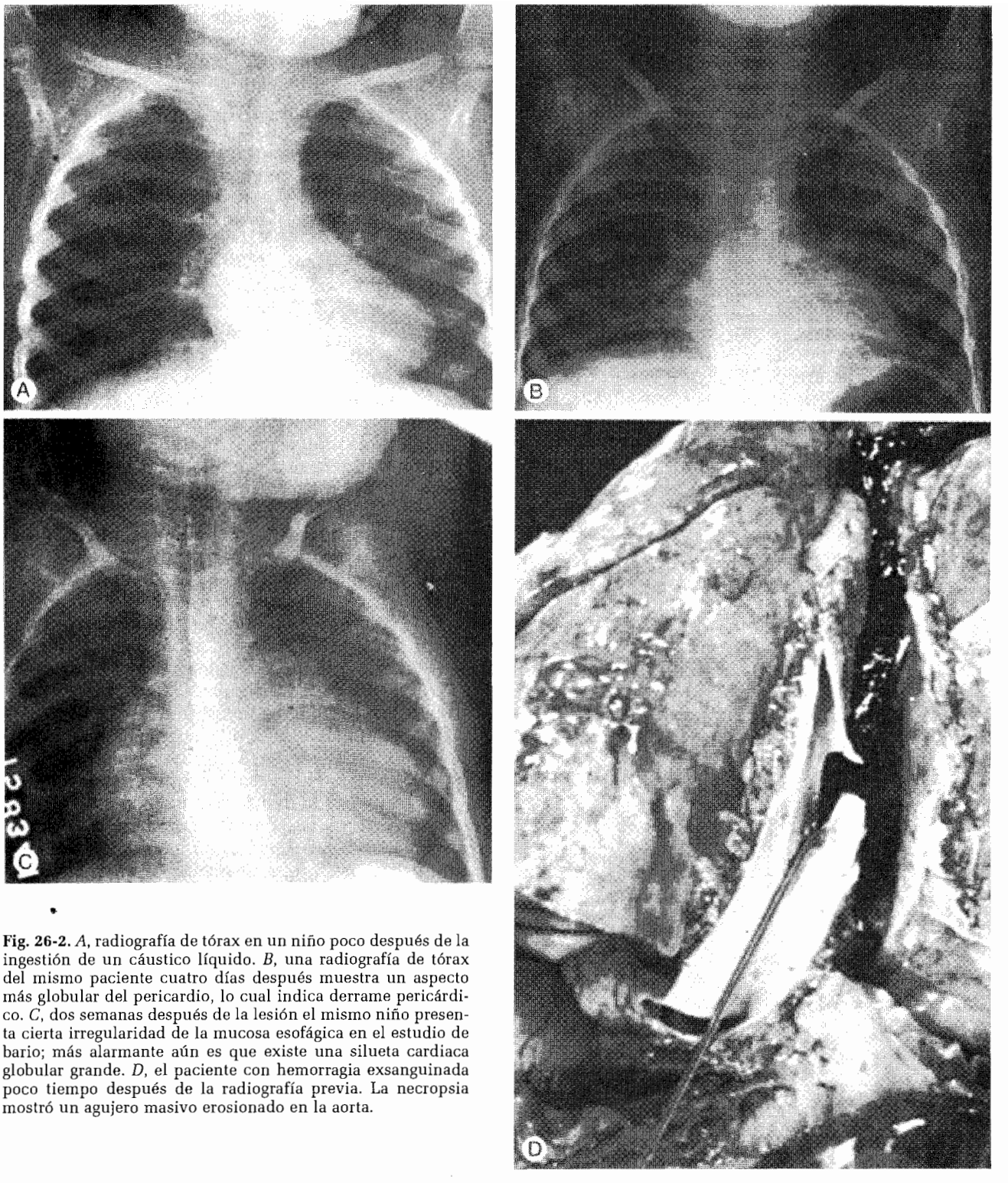


Fig. 26-2. *A*, radiografía de tórax en un niño poco después de la ingestión de un cáustico líquido. *B*, una radiografía de tórax del mismo paciente cuatro días después muestra un aspecto más globular del pericardio, lo cual indica derrame pericárdico. *C*, dos semanas después de la lesión el mismo niño presenta cierta irregularidad de la mucosa esofágica en el estudio de bario; más alarmante aún es que existe una silueta cardiaca globular grande. *D*, el paciente con hemorragia exsanguinada poco tiempo después de la radiografía previa. La necropsia mostró un agujero masivo erosionado en la aorta.

quemaduras dérmicas.[4] Sin duda, la profundidad de la quemadura está relacionada con la formación final de escara, lo que ha dificultado la valoración del tratamiento con esteroides en la fase de cicatrización. La génesis del tratamiento con esteroides proviene de un estudio experimental sobre quemaduras estándar con cáusticos en esófago de gatos.[5] El tratamiento consistió en sondeo, esteroides, antibióticos, todos ellos solos, o esteroides y antibióticos. Los animales tratados con una combinación de esteroides y antibióticos perdieron

menos peso y murieron menos por inanición, pero el tratamiento no evitó el desarrollo de constricciones.

Un estudio clínico incluyó a 69 pacientes con quemaduras esofágicas demostradas por endoscopia y tratados con esteroides y antibióticos.[6] Ocho (12%) de estos sujetos desarrollaron constricciones, que respondieron a dilatación prolongada. Ninguno requirió sustitución esofágica. En contraste, ocho individuos de otros hospitales que no fueron tratados en forma aguda con esteroides y antibióticos se refirieron en forma tardía para sustitución esofágica o dilataciones prolongadas. Suscitó una *fuerte impresión* que el tratamiento con esteroides y antibióticos redujera la incidencia de constricciones esofágicas, pero no la eliminara por completo. Con base en estos estudios, la terapia con esteroides se adoptó universalmente, asumiendo que si los esteroides no se administraban durante demasiado tiempo, el tratamiento podría ser benéfico. Datos adicionales han sugerido que, a pesar de los esteroides y los antibióticos, probablemente se desarrollen constricciones esofágicas.[7] Una prueba controlada con esteroides en niños con lesión corrosiva del esófago ha sugerido que no existe en absoluto un beneficio estadísticamente demostrable con la administración de corticosteroides en niños con lesiones por lejía.[8]

TRATAMIENTO DE URGENCIA PARA LA INGESTION MASIVA

Si los antecedentes señalan una ingestión masiva de álcali concentrado[9] en un niño[10] o una ingestión suicida de álcali en un adulto o niño mayor, se debe considerar la esofagectomía inmediata y quizá la gastrectomía. Se desconoce si este método evita o no la fístula aortoesofágica por la lesión alcalina continua a las estructuras mediastínicas, pero algunos de los propios datos experimentales de los autores, y algunos de los datos clínicos disponibles a partir del tratamiento de los adultos, indican que sí lo hace.[11,12] En la ingestión accidental de un cáustico en la niñez, uno de los métodos estándar consiste en colocar una gastrostomía para alimentación y tratamiento de dilatación. En la ingestión cáustica masiva se puede explorar la parte superior del abdomen para valorar la pared gástrica, especialmente su porción declive, en busca de datos de lesión cáustica. Si el material cáustico ingerido ha sido lo suficientemente concentrado o voluminoso para alcanzar el estómago y ocasionar una lesión de la pared gástrica, entonces el esófago se ha destruido totalmente y se debe extirpar. Si el estómago no parece estar gravemente lesionado, se puede establecer una gastrostomía sola.[13]

TRATAMIENTO SUBAGUDO PARA LA LESION CAUSTICA

El método más común para el tratamiento subagudo de las quemaduras corrosivas es la observación, para determinar si se desarrolla una constricción. Muy a menudo así sucede.

Se ha informado que el uso de sondas esofágicas permanentes durante la fase de curación es de valor, tanto experimental[14] como clínico, incluidos los niños[15-18] y adultos. Esta técnica se propuso a principios de la década de los 70, pero no ha obtenido aceptación amplia. De igual forma, el tratamiento con un beta-aminopropionitrilo en las quemaduras experimentales con lejía,[19,20] que también se postuló en la década de 1970, no ha tenido aceptación clínica.

TRATAMIENTO DE LA ESTRECHEZ ESOFAGICA

El resultado a largo plazo de las lesiones cáusticas más graves es la estenosis esofágica. El tratamiento se comenta más adelante.

☐ LESION ESOFAGICA POR CUERPO EXTRAÑO

El cuerpo extraño ingerido con más frecuencia que puede causar lesión en el esófago es una moneda. La mayor parte de las monedas ingeridas atraviesa el aparato digestivo sin provocar daño en los niños, en muchos probablemente sin conocimiento de los padres. En el capítulo 12 se describen los cuerpos extraños y su extracción del esófago; aquí se comentan las secuelas a largo plazo de un cuerpo extraño impactado en el esófago, que produce lesión esofágica.

La actitud de los médicos de atención primaria, e incluso de los médicos de la unidad de urgencias respecto de la ingestión de monedas es diversa, desde la negligencia[21] hasta la acción inmediata para ordenar radiografías simples y estudios de contraste.[22] Según sean el tamaño del niño y el de la moneda, las probabilidades de que se aloje en el esófago son variables. Si la moneda es suficientemente pequeña para atravesar el área cricofaríngea, el área del botón aórtico y el esófago distal hasta el estómago, los problemas son poco probables en las otras porciones estrechas o anguladas del aparato digestivo, sobre todo el píloro, ligamento de Treitz y válvula ileocecal. Cuando existe el antecedente de ingestión de una moneda, tal vez se debe obtener una radiografía que incluya la parte superior del abdomen.[23] En un estudio, 52 niños consecutivos que habían deglutido monedas se sometieron a examen radiográfico. En quienes sufrían síntomas se extrajeron las monedas. De los 30 niños que tenían monedas en el esófago, nueve (30%) estaban asintomáticos.[24] En tres pacientes la moneda no había progresado hasta el estómago en las primeras 24 horas y se extrajo. En otro estudio casi simultáneo en la misma ciudad, sólo algunos de los padres que llamaron a la unidad de urgencia para informar la ingestión de una moneda por el niño cumplieron con la recomendación de obtener una radiografía; 20% de esos casos tenía monedas en el esófago. Casi todos los pacientes que tenían monedas en el esófago estaban sintomáticos, con estridor o sialorrea.[25]

Las consecuencias de un cuerpo extraño esofágico no detectado, incluso uno tan pequeño como una mo-

neda, pueden ser algunas veces desastrosas.[26-28] Si bien algunos aconsejan traccionar la moneda hasta el estómago,[29] la mayoría sugiere usar una sonda de Foley para extraer los cuerpos extraños lisos del esófago.[30-32]

La lesión esofágica es mucho más probable por cuerpos extraños más agudos, incluida la tapa desprendible de las latas de aluminio.[33,34] Debido a que estos objetos son a menudo casi radiolúcidos, el diagnóstico se presenta con el inicio tardío de los síntomas esofágicos obstructivos.

En ocasiones se presenta fístula traqueoesofágica como resultado de un cuerpo extraño ingerido.[35] El autor ha tenido un caso así. Un niño ingirió un cuadrado de aproximadamente 13 mm de una red de plástico de los "gallos" del bádminton, que le erosionó el esófago hasta la tráquea (fig. 26-3*A, B*).

De mucho mayor preocupación es la ingestión de las baterías de disco empleadas en calculadoras, relojes y otros aparatos electrónicos pequeños.[36,37] Estas baterías pueden ocasionar daño esofágico por uno o los tres mecanismos siguientes: a) necrosis por presión, b) lesión por álcali o sustancia química, debido a extravasación del agente electrolítico y c) corriente eléctrica a partir de una batería que no está agotada. Algunos creen que las "baterías muertas" causan menos lesión.[38] Se han informado dos casos de erosión mortal de la aorta por las baterías de disco.[39,40] Estos dos casos estuvieron entre los primeros informes de ingestión de baterías de disco.

Aunque algunos sugieren que sólo las baterías de 22 mm de tamaño o más grandes son peligrosas, el potencial lesivo depende del tamaño del esófago y la capacidad de la batería para avanzar hasta el estómago.[36] Además, las baterías que permanecen en el estómago tan sólo dos horas han producido tinción y erosión de la mucosa. No se puede determinar si esta lesión habría provocado perforación gástrica. Las baterías colocadas experimentalmente en solución salina fisiológica normal producen rápidamente un pH de hasta 12 puntos. Las baterías en el esófago por periodos de días han producido erosión traqueoesofágica extensa.[37] Este tipo de lesión es remanente de un agente cáustico, ya que después de la eliminación del cuerpo extraño y la supuesta interrupción de la afección ha continuado la lesión progresiva en varios casos.[41,42]

La extracción de las baterías del esófago se puede lograr con una sonda de Foley[43] o mediante un dispositivo magnético bajo control radiográfico.[44] También se puede lograr su extracción del estómago e incluso de la porción proximal del intestino delgado mediante un dispositivo magnético o por gastrotomía.[37]

Una vez que la batería ha atravesado el píloro, probablemente ya no cause más daño; sin embargo, en un caso, una batería ha provocado perforación del divertículo de Meckel al tercer día de su ingestión.[45]

La fístula traqueoesofágica o la perforación esofágica como resultado de lesiones por cuerpo extraño al esófago y la tráquea se deben tratar en forma indivi-

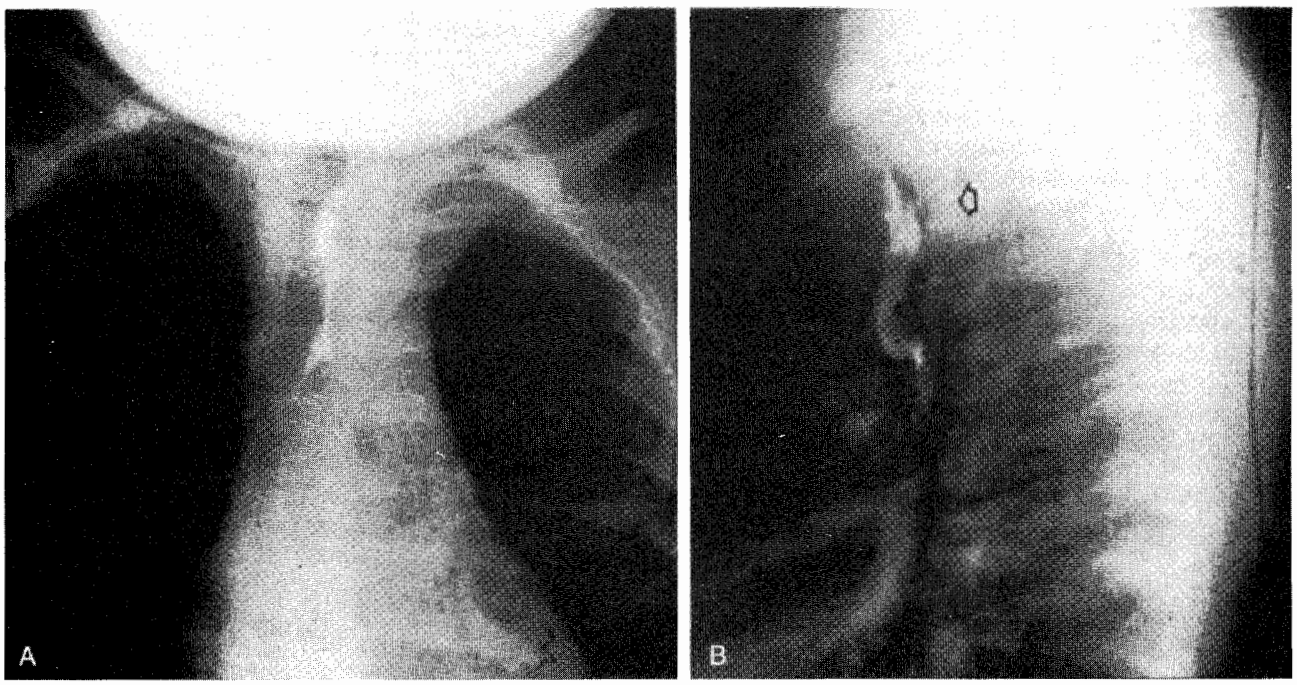


Fig. 26-3. *A*, en un niño de cuatro años de edad con tos crónica se demostró una comunicación entre el bario deglutido en la vía respiratoria. *B*, una radiografía lateral en el mismo paciente demuestra un cuerpo extraño pequeño en el esófago semejante a una red que ha erosionado hasta la tráquea. El trozo de "gallo" de bádminton se ingirió aproximadamente cuatro meses antes de descubrir la fístula traqueoesofágica adquirida.

dual. Las lesiones por baterías que han ocasionado una fístula entre la tráquea y el esófago rara vez se tratan de manera tan sencilla como parecería. La extensión de la destrucción hística final generalmente es más problemática que la erosión a partir de una necrosis simple por presión.

La lesión esofágica yatrógena se puede presentar en el esófago intacto en el lactante recién nacido[46,47] y se puede confundir con formas poco comunes de atresia esofágica y malformaciones con fístula traqueoesofágica. Los accidentes durante la aspiración y la intubación también pueden causar la perforación esofágica. En muchos de estos casos se puede instituir drenaje quirúrgico inmediato,[48] pero el diagnóstico tardío y la evolución excesivamente benigna en algunos sugeriría que la cobertura con antibióticos, sin drenaje, es realmente satisfactoria en casos seleccionados.[49]

Se ha informado perforación espontánea del esófago en un recién nacido, sin antecedentes de ninguna clase de instrumentación.[50]

Otras formas de lesión yatrógena incluyen perforaciones instrumentales del esófago, por ejemplo con la dilatación neumática de la acalasia, usando un dilatador de globo capaz de lograr un diámetro de 108 F.[51] Bajo tal circunstancia, la lesión esofágica no es sorprendente. La perforación esofágica, en la experiencia del autor, incluye dilatación con sondeo del esófago en un paciente sometido a tratamiento de estenosis por lejía (fig. 26-4) y dilataciones repetidas en un paciente por constricción péptica distal del esófago.[52] Estas anomalías drenaron espontáneamente hacia la luz del esófago, como lo mostraron las radiografías de seguimiento, que evidenciaron depuración rápida del material de contraste extravasado. Esta evidencia de drenaje interno, junto con un curso clínico benigno, hacen innecesario el drenaje quirúrgico radical.[53]

Sin embargo, el tratamiento estándar es todavía el drenaje de cualquier tipo de perforación del esófago. Los signos de perforación incluyen dolor y fiebre. Una radiografía de tórax rara vez muestra aire mediastínico en forma temprana después de una perforación. Hasta 10% puede presentar un estudio de contraste falsonegativo, en presencia de perforación.[54,55] De acuerdo con el proceso patológico subyacente en el esófago, se puede lograr el cierre primario o se puede practicar solamente drenaje.[53,56-58] Quizá se debe practicar la resección radical en el caso infrecuente de que el potencial de curación del esófago sea cuestionable.[59]

Por lo general, el barotraumatismo del esófago se presenta en niños que muerden dispositivos de alta presión. Puede producir lesión esofágica grave.[60,61] El síndrome de Boerhaave causado por vómito forzado puede ocasionar una fístula esofagopleural, especialmente en el lado izquierdo.[62] Se debe efectuar drenaje y reparación primaria, si la fístula se detecta temprano.

Cada perforación esofágica amerita atención individualizada con antibióticos de amplio espectro, drenaje adecuado si está indicado y quizá reparación. Esta última puede incluir movilización de tejido circundante para sostener la pared esofágica o traqueal. Muchos pacientes en quienes se presentan lesiones esofágicas muestran alteración esofágica subyacente, que exige instrumentación. Estos factores complican el tratamiento de la perforación esofágica e indudablemente desempeñan un papel en la selección del tratamiento para la perforación.

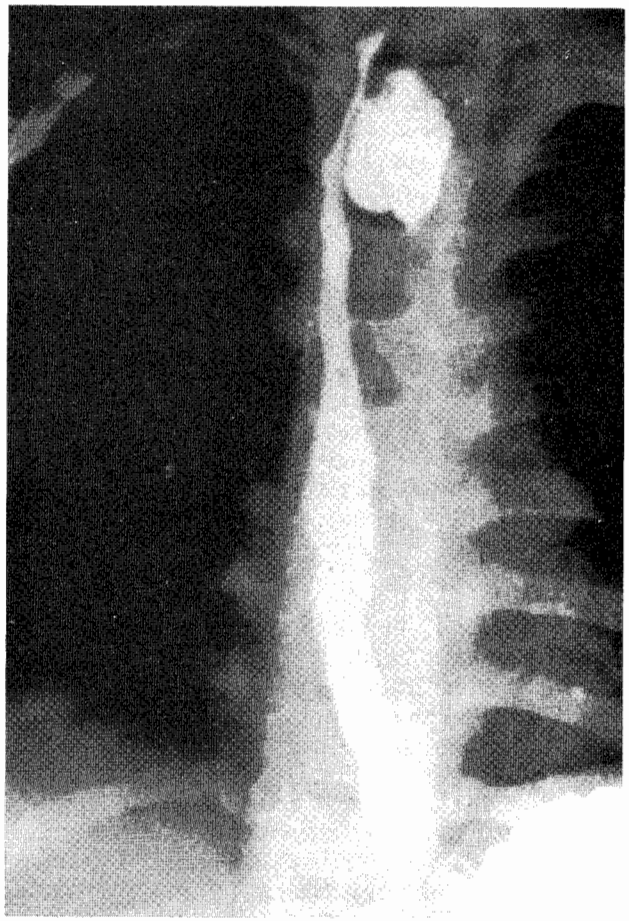


Fig. 26-4. Se demuestra la perforación cervical o torácica alta del esófago después de la dilatación de una estenosis cáustica del esófago. Una radiografía de seguimiento varias horas después revela un retorno completo del bario extravasado al esófago; por lo tanto, no se practicó drenaje adicional. Al final, el sujeto requirió sustitución esofágica debido a la estenosis, no a la perforación.

☐ Estenosis esofágica congénita

La estenosis esofágica congénita es una lesión difícil de definir porque se han incluido en este diagnóstico las estrecheces pépticas tempranas que se desarrollan en niños menores de 18 meses de edad. Sin embargo, las estenosis congénitas puras probablemente incluyen un remanente de cartílago respiratorio en la pared.[60] De 27 pacientes revisados con estenosis congénita, la mayoría de las lesiones se localizó en el esófago distal.[63] El autor ha observado una de éstas y asimismo una estrechez esofágica cervical poco frecuente que

contenía una gran placa cartilaginosa en su pared posterior. Un informe reciente de dos casos con estenosis esofágica superior congénita refería la ausencia de cartílago: uno se sometió a resección y el otro a dilatación.[64]

El diagnóstico se establece más a menudo en el momento de la resección. Estas lesiones son casi siempre cortas, pero no susceptibles de dilataciones repetidas.

☐ Trastornos esofágicos funcionales

El espasmo esofágico difuso es un trastorno poco común que también se conoce como actividad motora desordenada primaria.[65] La descripción original de esta lesión es muy completa.[66] Por lo regular se presenta un dolor espástico en el esófago, acompañado de disfagia. Desde su descripción temprana, el espasmo esofágico difuso se ha definido como hipertrofia muscular circular, principalmente en los dos tercios inferiores del esófago. Se desconoce la causa.

El autor sólo ha atendido a dos pacientes pediátricos con esta lesión (fig. 26-5). Uno no se sometió a miotomía y en la última revisión continuaba con intolerancia a los alimentos que no tuvieran la forma de puré. El otro paciente se había sometido a miotomía esofágica y funduplicación de Thal con poca mejoría sintomática. El músculo esofágico intratorácico tendría que separarse durante un segundo procedimiento, si fuera necesario. La mayoría de los sujetos adultos publicados que se sometieron a miotomía larga tuvo una respuesta favorable.

ESCLERODERMIA

En la esclerodermia, un trastorno raro de la colágena en los niños, los dos tercios distales del esófago, formados por músculo liso, pueden tener destruida su peristalsis habitual; casi siempre hay reflujo gastroesofágico. La constricción péptica del esófago se presenta en forma bastante común en la esclerodermia.[67] La funduplicación ha suministrado mejoría clínica en muchos de los individuos, a pesar de que la enfermedad sistémica subyacente y la peristalsis permanecen sin cambios. El autor no ha atendido a pacientes pediátricos con afección esclerodérmica del esófago. Se ha descrito un trastorno de la motilidad esofágica similar a la esclerodermia con baja presión en el esfínter esofágico inferior en los niños amamantados por mujeres que tenían implantes mamarios de silicón. No se encontró evidencia en cuanto a la relación causa y efecto.[68]

DIVERTICULO ESOFAGICO

Los divertículos del esófago son extremadamente raros en niños. En ausencia de espasmo esofágico difuso, también son raros incluso en adultos. Se ha informado de un niño con síndrome de Ehlers-Danlos, en quien se reconocieron divertículos en el esófago, estómago, colon y vejiga urinaria.[69]

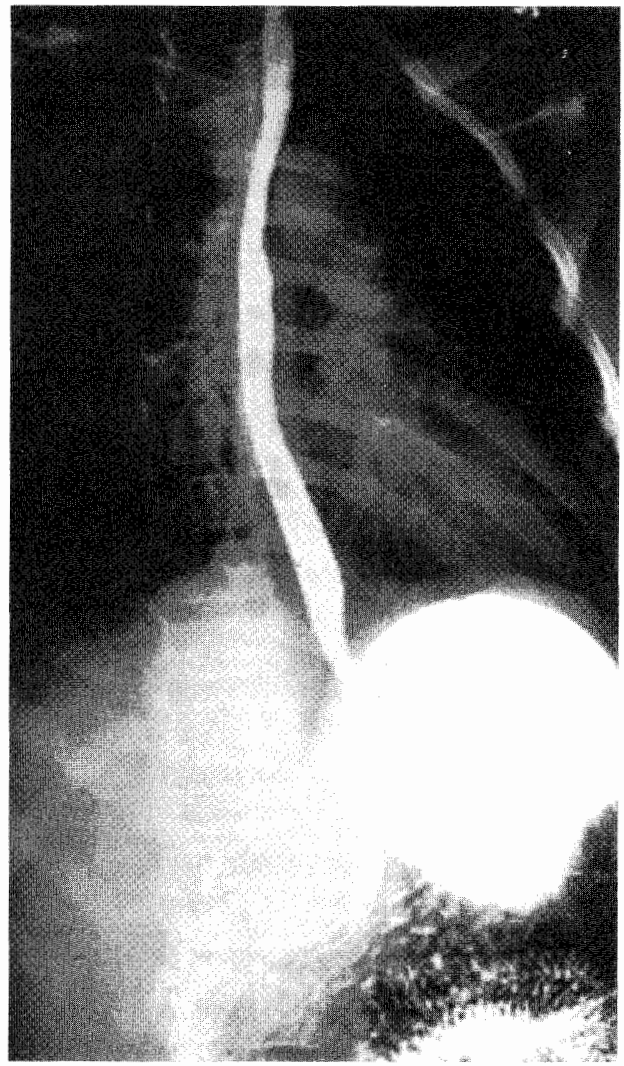


Fig. 26-5. Espasmo esofágico difuso en un niño de ocho años de edad. No presentaba reflujo gastroesofágico ni respondió bien a las dilataciones esofágicas repetidas. En las últimas ocasiones sólo podía tomar sopas y alimentos en puré.

ACALASIA ESOFAGICA

Se desconoce el origen de la acalasia. La histopatología de 24 biopsias musculares del esófago distal reveló la ausencia total del plexo neural en dos pacientes y de células ganglionares en 10. Sin embargo, las células ganglionares fueron normales en siete personas. Estos datos pueden ser el resultado de isquemia o inflamación por la esofagitis. En cinco sujetos se observaron cambios inflamatorios crónicos en las células ganglionares. Las fibras de músculo liso tenían aspecto normal en la microscopia de luz.[70] Todos los individuos eran niños cuyos síntomas se iniciaron desde los cinco días hasta los 15 años de edad. Sin embargo, la acalasia es primordialmente una enfermedad de personas mayores, cuyos síntomas no se inician sino hasta la vida

adulta. Por lo tanto, es poco probable un factor etiológico congénito. Desde el punto de vista teleológico, el reflujo gastroesofágico puede inducir en realidad una reacción espástica en el extremo inferior del esófago, que finalmente conduce al cuadro clínico similar al de la acalasia. Esta puede presentarse con un patrón familiar. En tales situaciones se ha observado estenosis pilórica,[71] en la cual los síntomas iniciales son los del reflujo gastroesofágico. Una causa frecuente de la falta de diagnóstico de acalasia es la confusión con síntomas de reflujo gastroesofágico.[72]

Un paciente del autor se presentó precisamente en esta forma; se lo sometió a funduplicación y fue incapaz de deglutir. Pese a que se había sometido a una funduplicación anterior, se deshizo la envoltura. La obstrucción continua condujo al diagnóstico radiográfico de acalasia. Se practicó una esofagomiotomía con una funduplicación anterior repetida. Desde entonces, la persona ha requerido piloroplastia para lo que aparentemente, a la edad de cinco años, era estenosis pilórica.

Cuando un individuo se somete a estudios diagnósticos, el examen del esófago distal con bario muestra casi siempre un esófago proximal grande con peristalsis ineficaz y una deformidad en pico de loro del esófago distal, con paso de poco material de contraste al estómago (fig. 26-6). Este cuadro radiográfico es diagnóstico de acalasia. En el niño no son necesarios los estudios manométricos para confirmar el diagnóstico.

El diagnóstico de acalasia se puede establecer mediante estudio con bario. En los adultos se confirma de manera más precisa mediante determinaciones manométricas. La manometría muestra ausencia de peristalsis en el cuerpo del esófago, con poca o ninguna relajación del esfínter esofágico inferior.[72,73]

Fig. 26-6. Acalasia en un niño de tres años de edad tratado con una miotomía de Heller y funduplicación de Thal; el resultado fue excelente.

La vigilancia del pH en el esófago distal puede revelar la presencia de reflujo gastroesofágico. Este estudio no se ha practicado con frecuencia en la valoración de la acalasia.

El tratamiento de la acalasia es quirúrgico. Se ha mostrado que un bloqueador del canal de calcio (nifedipina) reduce la presión del esfínter esofágico inferior en niños con acalasia demostrada, pero su efecto fue transitorio. Por lo tanto, es más probable que este tratamiento no sea viable para la terapéutica de la acalasia de por vida.[74]

Gran parte de la bibliografía sobre la acalasia se relaciona con la intervención quirúrgica en pacientes adultos. Las comparaciones de los resultados y los problemas indican que su tratamiento no es muy diferente, se trate de adultos o niños.[75] El sondeo o la dilatación con balón ofrece algunas veces alivio sintomático, pero en los adultos las tasas de perforación fueron hasta del 12%.[76] Aunque 50% estaba asintomático cuatro años después de la dilatación, 30% tuvo reflujo gastroesofágico sintomático y 20% disfagia. En el estudio de este artículo se señaló que cualquier operación que ha reconocido una tasa de fracaso de 20 a 50%, con un pronóstico malo a largo plazo, probablemente no se debe aceptar como tratamiento racional.[77] En un estudio de dilatación neumática en niños y adultos, el grupo con menor respuesta a esta forma terapéutica fue el de personas menores de 20 años. La dilatación exitosa con globo también ocasionó reflujo gastroesofágico sintomático en una cantidad notable de pacientes pediátricos.[78]

El tratamiento quirúrgico estándar aceptado para la acalasia es la miotomía esofágica propuesta por Heller hace 80 años. Por lo regular, los cirujanos de tórax emplean un método torácico. La premisa básica consiste en seccionar las capas musculares longitudinales y circulares del esófago hasta la submucosa, en buena medida tal y como se realiza en la piloromiotomía. En adultos jóvenes, la miotomía se extiende 5 a 10 cm por arriba de la unión gastroesofágica, que se debe acortar apropiadamente en niños. Hace poco tiempo, una compilación internacional de 175 pacientes pediátricos con acalasia demostró que sólo 54% se había sometido a reparación quirúrgica por vía abdominal y que en el 75% de ellos se efectuó una funduplicación concomitante cuando se empleó este abordaje. Se refirió una mayor resolución de síntomas con la combinación miotomía-funduplicación en comparación con la miotomía torácica con o sin funduplicación.[79]

El autor practica habitualmente una miotomía esofágica distal, extendida 2.5 a 5 cm por arriba del esófago, y cubre la miotomía con una funduplicación anterior para prevenir el reflujo gastroesofágico. Debido a que la miotomía sola se ha complicado con reflujo sintomático, se ha cuestionado la selección apropiada de la intervención quirúrgica para la acalasia.[80] En 19 individuos que se sometieron a esofagomiotomía sola,

esofagomiotomía y funduplicación de Nissen o una funduplicación de Nissen sola se encontró obstrucción secundaria a la funduplicación y reflujo gastroesofágico en un tercio de los casos. El resto tuvo esofagomiotomías inadecuadas. En sujetos sin tratamiento previo, estos investigadores utilizaron una combinación de esofagomiotomía y funduplicación de Belsey. De los pacientes que recibieron seguimiento, 88% mostró un resultado muy bueno, documentado por el historial clínico y el pH y estudios manométricos. Estos especialistas concluyeron que una funduplicación anterior y una esofagomiotomía eran los tratamientos de elección para la acalasia en adultos. Otros sostienen que la esofagomiotomía practicada en forma apropiada, que no se extiende hasta el estómago, es una operación perfectamente satisfactoria para la acalasia; sin embargo, si la miotomía se extiende hasta el estómago, es preferible una funduplicación en hemienvoltura a una con envoltura completa.[75] Muchos cirujanos creen, como el autor, que el procedimiento ideal para la acalasia es la esofagomiotomía junto con la funduplicación anterior.[70,82-85]

Sin embargo, en una serie de 21 niños, sólo se informaron cinco funduplicaciones, todas de Nissen y con buenos resultados.[75] Aun así, otro estudio de la funduplicación de Nissen en niños asevera que 50% de los niños sometidos a esofagomiotomía para acalasia necesita una funduplicación y que es preferible la funduplicación de Thal.[86] En la propia experiencia del autor, 26 pacientes se sometieron a esofagomiotomía junto con funduplicación anterior, todos con excelentes resultados a largo plazo.

☐ Constricciones esofágicas

Como una consideración práctica, las constricciones esofágicas en los niños no incluyen las enfermedades malignas. La causa de las constricciones benignas en la niñez son la esofagitis por reflujo, ingestión de corrosivos y cicatrización anastomótica. Las constricciones anastomóticas pueden agravarse por la presencia de reflujo gastroesofágico. Por consiguiente, en muchos casos el programa terapéutico requiere no sólo alivio de la obstrucción, sino también prevención de su recurrencia mediante la corrección del reflujo gastroesofágico. Las constricciones anastomóticas son discretas y cortas, en tanto que las estenosis causadas por corrosivos son irregulares y se extienden a una gran longitud del esófago. Las constricciones esofágicas pépticas se localizan usualmente en el tercio inferior y son cortas, pero difíciles de atender.

La estenosis esofágica ha sido un problema durante muchos años y la historia de su tratamiento mediante sondeo es fascinante.[87] La dilatación para romper la escara circular puede ser más prolongada cuando se lleva a cabo junto con la aplicación local de una inyección de triamcinolona para reducir la reformación del enlace de colágena.[88-91]

Las técnicas actuales de dilatación incluyen el uso de un cordón permanente en el esófago mediante el cual se pueden pasar los dilatadores de Tucker en forma retrógrada.[92] También se pueden utilizar las sondas llenas de mercurio de Hurst, las guías de alambre dilatadoras de Savary y, más recientemente, la dilatación con balón.[92] Se han hecho comparaciones entre las dilataciones tangenciales con sonda y las radiales con balón. Las técnicas parecen ser comparables en términos de complicaciones y en el pronóstico a largo plazo.[93,94] La dilatación radial con balón es el método que prefiere el autor.[95]

Cualquier método de dilatación tiene riesgo de septicemia, incluida la formación de absceso cerebral.[96] En una serie, cuatro de nueve pacientes tuvieron hallazgos positivos en los cultivos sanguíneos para *Staphylococcus aureus*. Estos investigadores recomiendan que se proporcione cobertura con antibióticos apropiados para los pacientes sometidos a dilatación esofágica. Existe la amenaza de perforación, al margen de los medios empleados de dilatación.

Además de las constricciones anastomóticas que se presentan después de la reparación de la atresia esofágica, las constricciones pueden aparecer en cualquier extremo de un colon interpuesto. Aunque existen algunos casos en los que la dilatación de estas estenosis es efectiva, muchas veces, debido al reflujo ácido, el problema de la constricción puede no resolverse con la dilatación sola. Un informe de dilatación de una fístula esofagocolónica proximal permitió la curación de una fístula cervical.[97] Sin embargo, en la experiencia del autor, estas fístulas requieren con mayor frecuencia revisión o resección quirúrgica para permitir su curación.

La estenosis péptica del esófago distal se ha tratado con éxito mediante dilatación y tratamiento no quirúrgico de la esofagitis por reflujo. Sin embargo, la mayoría de los cirujanos que tratan esta combinación de lesiones usa dilatación junto con funduplicación para detener el reflujo.[67,98-100] Cuando se ofrece la elección entre funduplicación y dilatación o un procedimiento de sustitución esofágica primaria, la funduplicación parece proporcionar mejores resultados y menos complicaciones a largo plazo[101] (fig. 26-7).

Rara vez, un sujeto con epidermólisis se presenta con estenosis esofágica que amerita sustitución esofágica, ya que el proceso patológico subyacente no permite la dilatación del esófago, sin una alteración completa de la mucosa.[102]

☐ Estenosis corrosivas

Las constricciones corrosivas se pueden dilatar con buenos resultados. Un estudio en niños ha mostrado que la inyección de esteroides en la cicatriz hace el tratamiento de la dilatación más duradero.[89] El problema con este abordaje de las constricciones corrosivas es que si el esófago continúa utilizándose como un conducto para los alimentos, con el paso de los años se puede desarrollar carcinoma de células escamosas en el sitio de la lesión. Se ha informado que más de 130 pacientes han tenido carcinoma de células escamosas

Fig. 26-7. En este niño de ocho años de edad, con reflujo de mucho tiempo atrás sin tratamiento, se muestra un esófago proximal amplio, estenosis esofágica estrecha y una rugosidad gástrica obvia, aproximadamente a nivel del diafragma. Un paciente con estos problemas puede tratarse con funduplicación y dilatación del esófago o reemplazo esofágico distal. El tratamiento depende de la facilidad con que se realice la dilatación y la movilidad del esófago. Muchas veces no es posible valorar la técnica hasta el momento del procedimiento. Por lo tanto, deben tomarse previsiones para practicar una reparación de hernia hiatal y funduplicación o reemplazo esofágico distal, sea con una u otra técnica.

desarrollado en el sitio de la lesión corrosiva. El caso común es que un niño con estenosis tratada con sondeo durante cierto número de años desarrolla disfagia progresiva 20 a 40 años después de la ingestión. La investigación revela carcinoma de células escamosas en el sitio de la lesión por quemadura mayor, casi siempre a nivel del cayado aórtico.[103-108] En una serie de 63 pacientes, 24 se consideraron como candidatos quirúrgicos. Sólo 20 se sometieron a resección y cinco murieron. De los 15 sobrevivientes, cinco estaban vivos a los cinco años. De los sujetos tratados con radiación, 10% sobrevivió cinco años y 5% siete años. En comparación con otros pacientes que tienen carcinoma del esófago, las lesiones en este grupo de individuos son más resecables. Los pacientes tienen un pronóstico mejor, tal vez porque la disfagia se manifiesta en forma más temprana, ya que el esófago es menos distensible. La cicatriz en la pared esofágica también puede prevenir la diseminación local temprana del tumor.[108]

En la extensa búsqueda bibliográfica del autor, y en la experiencia de otros,[109] no se presentó un solo caso de carcinoma en un esófago disfuncional después de la lesión por lejía.

En virtud de estas preocupaciones, el esófago con cicatrices corrosivas no se debe usar como conducto para alimentos por el resto de la vida de la persona. Quizá es mejor una sustitución, con sus dificultades acompañantes, que dejar el esófago en uso. Todavía no existe respuesta en cuanto a si debe extirparse el esófago sin función al momento de la sustitución. El autor ha observado el desarrollo de mucoceles en el esófago residual cuando no había forma de que las secreciones esofágicas drenaran al estómago, una complicación que requirió esofagectomía.

☐ Reemplazo esofágico

Los principios del autor para la sustitución esofágica son cuatro:

1. El esófago es el mejor conducto, siempre y cuando funcione en forma casi normal y no presente potencial maligno, como sucede en el caso de la estenosis por lejía o el esófago de Barrett.
2. Una vía recta es mejor y evita el mayor número de giros y torsiones posible, ya que a menudo se requiere esofagoscopia y dilataciones. Casi todos los conductos funcionan como tubos pasivos, en lugar de una actividad peristáltica intrínseca.
3. Es importante evitar el reflujo en cualquier conducto; además, es mejor un procedimiento de interposición que incorpora el esófago normal distal con su unión gastroesofágica; esto da oportunidad de una funduplicación anterior de baja resistencia.
4. La tenacidad es extremadamente importante. Las dilataciones anastomóticas no deben ser necesarias, salvo durante la fase de curación. Las constricciones se deben revisar quirúrgicamente. Las interposiciones complejas que no funcionan bien se pueden y deben recolocar para proporcionar el conducto alimentario más recto y oponer menos resistencia a los alimentos.

☐ Interposición de colon

En Estados Unidos, el uso del colon derecho como sustituto esofágico ha tenido gran aceptación[110] (figs. 26-8 y 26-9). En Inglaterra se ha practicado con más frecuencia la sustitución mediante el colon izquierdo.[111,112] El segmento de colon se puede colocar en forma antiperistáltica[110] o isoperistáltica.[111] Algunos cirujanos prefieren la colocación retrohiliar intratorácica del colon transverso o izquierdo, sin estresar la orientación peristáltica del segmento de colon.[113-117]

En un estudio comparativo de 80 reemplazos de colon en 79 niños, 70% de ellos se colocó detrás del hilio en forma isoperistáltica y 30% por vía retrosternal. En la mayor parte de los pacientes con atresia esofágica con un muñón de esófago distal se incorporó esa parte en la interposición. La incidencia de fuga anastomótica proximal fue de 31% y se desarrolló una estenosis anas-

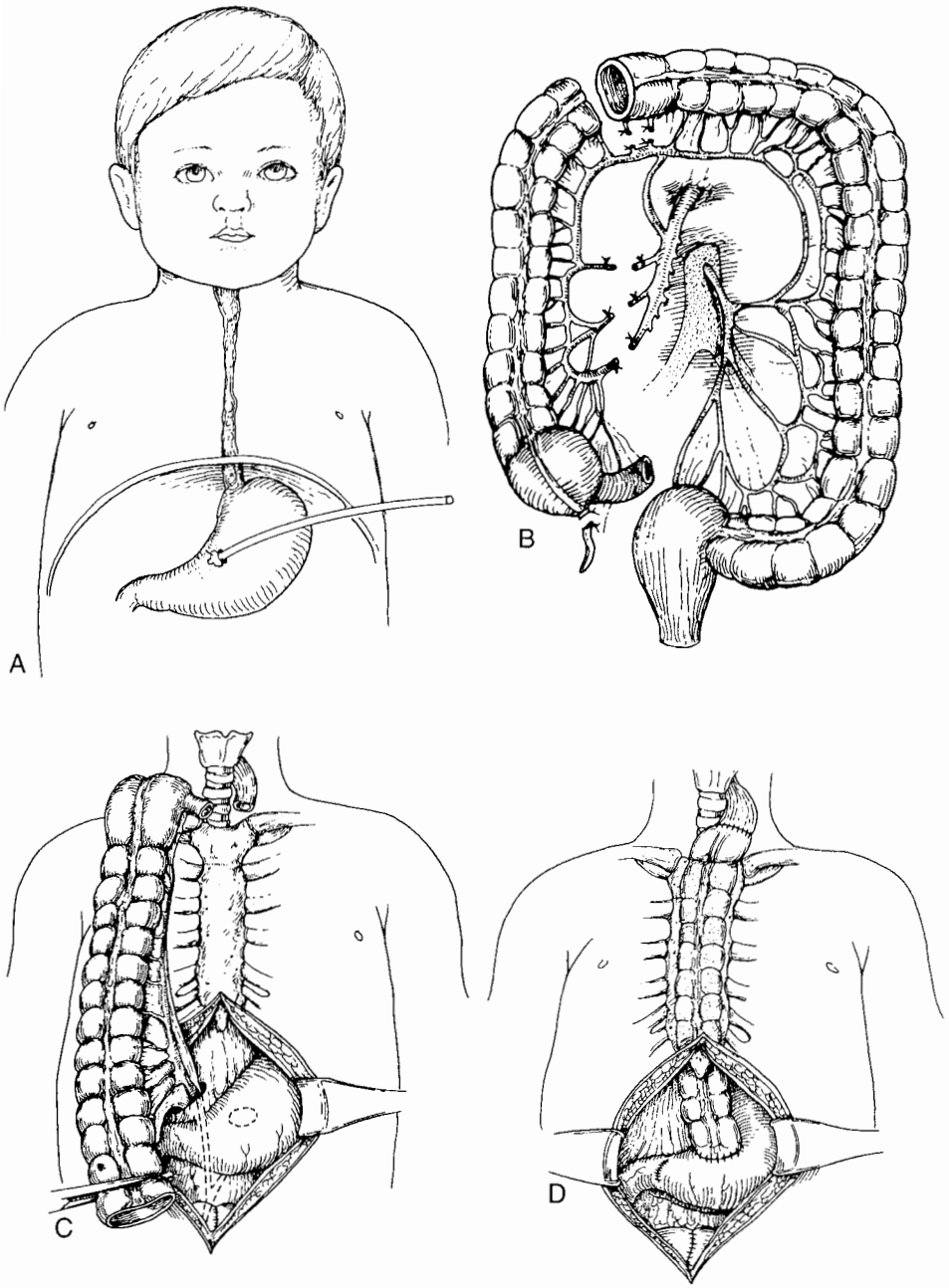


Fig. 26-8. *A*, en cualquier lesión esofágica en la cual puede anticiparse un procedimiento de sustitución, la gastrostomía se debe colocar en la curva menor, más o menos a nivel de la incisura, de manera que pueda practicarse una interposición de tubo gástrico o colon izquierdo o derecho sin comprometer el riego sanguíneo. *B*, se aíslan el colon derecho y el íleon terminal, con base en el riego sanguíneo a partir de las arcadas vasculares y desde la arteria cólica media. *C*, se lleva el colon sobre su pedículo a través del epiplón menor y se coloca subesternalmente en forma isoperistáltica. *D*, con mayor frecuencia se logra la extirpación del íleon terminal y el ciego. El arreglo cuidadoso del extremo distal permite anastomosar un conducto recto hasta el antro. Se puede o no agregar piloroplastia al procedimiento. La incidencia de reflujo gastrocólico importante se reduce mediante un procedimiento de drenaje.

tomótica proximal en 15% de las anastomosis retrohiliares de colon izquierdo y en 41% de las interposiciones de colon retrosternal. Además, 60% de los sujetos con interposición de colon subesternal tuvo reflujo. Sólo 18% de aquéllos con el tipo retrohiliar mostró este problema. Cinco de 12 individuos que tuvieron interposición de colon subesternal requirieron tratamiento quirúrgico de úlceras. Los investigadores concluyeron que es preferible la interposición del hemicolon izquierdo por vía retrohiliar.[118] La función de cualquier interposición es más satisfactoria en posición retrohiliar; según algunos, esto se debe a que hay menor tortuosidad.[116,119]

En una serie mucho más pequeña de 20 interposiciones de colon, el resultado funcional pareció ser similar en el grupo retrosternal, en comparación con el grupo intratorácico, pero las estenosis que ameritaron resección se presentaron únicamente en el grupo de interposición retrosternal.[120] Han tenido lugar más complicaciones isquémicas transoperatorias con el colon derecho colocado en posición subesternal respecto del colon transverso o izquierdo instalado detrás del hilio pulmonar.[112] Quizá lo anterior ocurre porque hasta 70% de los pacientes tiene un colon derecho sin una arteria marginal necesaria para nutrir el trasplante de colon.[121]

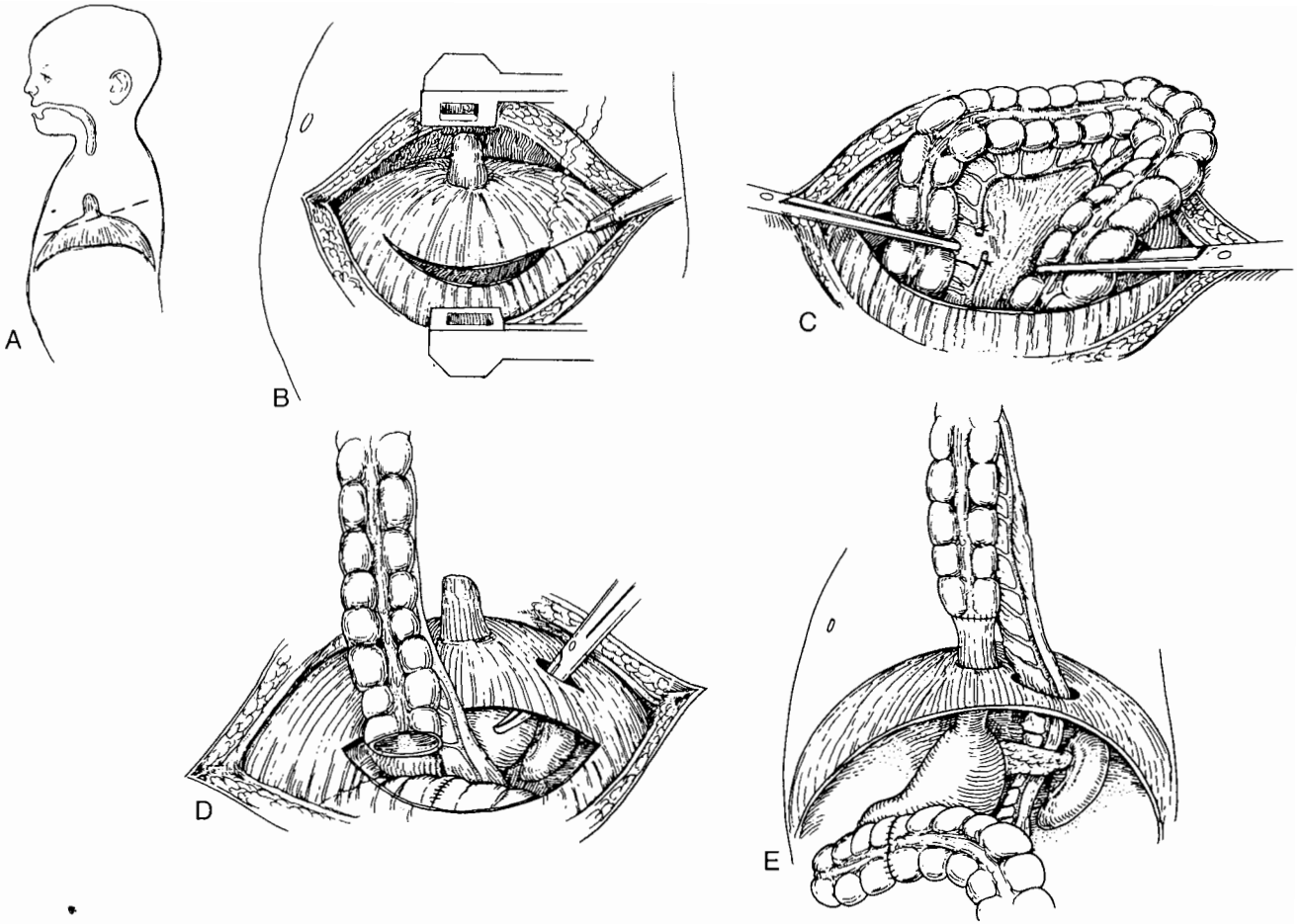


Fig. 26-9. Se ilustra la sustitución con colon transverso o izquierdo descrita por Waterston en este paciente con atresia esofágica aislada; sin embargo, funciona igualmente bien en otras lesiones que requieren sustitución esofágica. *A*, toracotomía izquierda posterolateral estándar aproximadamente a nivel del sexto espacio intercostal. *B*, incisión del diafragma en forma periférica. *C*, se aísla una sección del colon y se desarrolla su pedículo vascular, casi siempre con base en la arteria cólica izquierda, aunque puede ser necesario a partir de la arteria cólica media, en cuyo caso este colon interpuesto se coloca en forma antiperistáltica. *D*, el colon y su pedículo vascular se llevan detrás del bazo y páncreas y a través de una abertura posterior separada en el diafragma, de tal modo que las vísceras abdominales no se distiendan u obstruyan de alguna forma el riego sanguíneo hacia este segmento de colon. *E*, la anastomosis distal se puede practicar al remanente del esófago distal o al lado posterior del estómago.

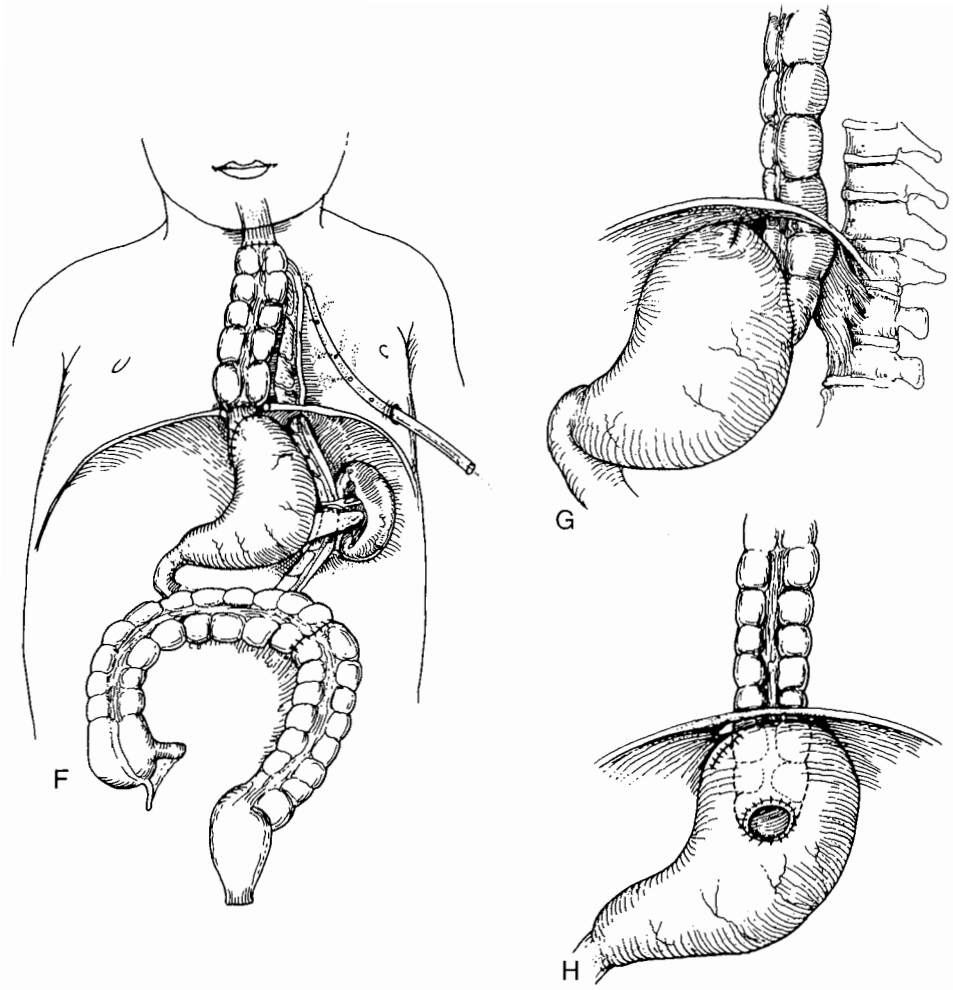


Fig. 26-9. *Continuación. F,* la anastomosis superior se realiza hasta el esófago, ya sea dentro del mediastino o del cuello. Es necesario el drenaje adecuado de la pleura para prevenir el empiema. También se puede añadir una funduplicación según el método de Thal a este procedimiento, si se utiliza el esófago distal. Esta técnica reduce la cantidad de reflujo que puede interferir con la curación o provocar úlceras en el colon. *G,* vista lateral de un método alternativo de cologastrostomía, según el procedimiento de Waterston. *H,* se muestra el segmento de colon dentro de la cavidad abdominal, que posiblemente reducirá la incidencia de reflujo gastrocólico. En la experiencia del autor no disminuyó el reflujo.

Puede presentarse isquemia por la angulación que se requiere para la colocación subesternal.

Aunque un investigador informó una incidencia de sólo 2% de fuga esofagocolónica proximal,[111] casi todos notifican una incidencia de aproximadamente 30 a 33%.[119,122,123] La fuga esofagocolónica probablemente es consecutiva a errores técnicos o grados menores de isquemia, pero la formación de estenosis casi invariablemente es efecto de la isquemia. Muchas veces la dilatación repetida no tiene éxito; por tanto, la mayor parte de las estenosis anastomóticas que persisten por más de seis meses después del procedimiento de interposición amerita finalmente revisión quirúrgica. El control de la fuga esofágica y la atención quirúrgica de la estenosis esofágica resultan menos difíciles si la anastomosis se efectúa en el cuello. Con frecuencia la anastomosis proximal está a ese nivel debido a la extensión cefálica de la lesión por lejía, si ésta es la causa del problema, o debido al saco acortado con atresia esofágica aislada, cuando se ha realizado una esofagostomía cervical.

El autor ha tenido experiencia con una niña sometida a interposición de colon a la edad de tres años por constricción cáustica. La niña estuvo razonablemente bien, a pesar de la constricción anastomótica superior repetida hasta la edad de 18 años, cuando desarrolló una fístula desde el conducto hasta la piel. La anastomosis original se había extendido entre el esófago cervical y el íleon terminal. Para tratar con éxito la fístula esofagocutánea tardía, se debió dividir el esternón y extirpar la tenia para permitir el estiramiento del segmento colónico, de manera que se pudieran desechar el íleon terminal y el ciego. Luego se practicó anastomosis entre el esófago y el colon ascendente. A partir de ese procedimiento la paciente se tornó asintomática. Este método de alargamiento del segmento de colon subesternal se describió originalmente mediante extirpación de la tenia.[124] Sin embargo, las incisiones múltiples de la tenia son más factibles y efectivas.[125]

El reflujo hacia el segmento colónico es menor cuando el esófago distal normal se ha empleado como sitio de implante para la anastomosis colónica distal. La colocación del colon izquierdo con anastomosis del colon al estómago realizada en la pared gástrica posterior baja evita el reflujo.[126] En la experiencia del autor no es así. Aunque en forma anecdótica se ha afirmado que un segmento intraabdominal de colon de 10 cm de longitud previene en forma efectiva el reflujo, el estudio cinético y manométrico muestra que esto no es verdad.[127]

El túnel submucoso es efectivo en la prevención del reflujo gastrocolónico,[128] de igual forma que la válvula antirreflujo.[129] Aunque la creación de una funduplicación de Nissen alrededor de la cologastrostomía anterior dio buenos resultados en los animales de experimentación, no se ha convertido en un medio común de prevención del reflujo gastrocolónico en seres humanos. Quienes la postulan de manera experimental sugieren que la anastomosis colon-esófago distal es el mejor método de prevención del reflujo gastrocolónico.[113,130] En fecha reciente se publicó la experiencia con 48 pacientes a quienes se practicó interposición ileocólica retrosternal, en cuyos casos se conservó la válvula ileocecal como mecanismo antirreflujo efectivo cuando el ciego permanece en el abdomen.[131] También se propuso dejar la válvula ileocecal en el mediastino superior como mecanismo antirreflujo,[132] pero en la experiencia del autor esto no funciona.

Se ha estudiado la respuesta de la anastomosis cologástrica distal al ácido y se ha concluido que las secreciones alcalinas del colon tienden a neutralizar el ácido y lo impulsan de regreso al estómago, antes que pueda causar problemas.[133] A nivel clínico puede ocurrir tal balance fortuito pero, en el mejor de los casos, no sería confiable. Se han presentado úlceras colónicas distales por reflujo de ácido. La mayoría de estos casos ocurrió en personas que no se sometieron a piloroplastia o piloromiotomía para promover el drenaje gástrico. Tal vez se debe crear un mejor drenaje gástrico en presencia de anastomosis cologástrica.

El análisis de la actividad motora del colon interpuesto (así como otros conductos de reemplazo esofágico) ha mostrado recientemente que el colon tuvo una respuesta muy satisfactoria a un bolo de alimento, aunque no se observó peristalsis organizada.[134] Muchos estudios antiguos han demostrado que, sin importar si el colon se colocara en una forma isoperistáltica o antiperistáltica, sus esfuerzos de propulsión se perdían pronto y servía en su mayor parte como un conducto pasivo para los alimentos.[117-119,127] No se advirtió diferencia visible en una serie de 60 pacientes, dos tercios de los cuales tuvieron interposiciones antiperistálticas de colon, respecto de la capacidad para deglutir. El reflujo era común en este grupo de sujetos a partir del estómago en dirección del segmento de colon distal. Las complicaciones no fueron frecuentes, posiblemente debido a la piloroplastia.[135] Se han informado datos similares en otra serie de 84 pacientes sometidos a interposiciones isoperistálticas y antiperistálticas de colon.[136]

La valoración funcional del colon interpuesto mediante leche marcada con isótopos ha mostrado que los individuos que estaban clínicamente bien experimentaron vaciamiento del conducto menor de 45 minutos sin reflujo gastroesofágico; los que padecían problemas clínicos tuvieron retardo del vaciamiento del conducto, reflujo gastrocolónico, o ambas cosas. En esta forma se valora de manera satisfactoria la función del segmento de colon.[137]

Las complicaciones tardías de la interposición de colon incluyen redundancia del segmento de colon, que en un caso provocó vólvulo obstructivo de colon.[138] La ulceración del colon interpuesto puede erosionar hasta ingresar al pericardio. En la experiencia del autor, en una ocasión la ulceración erosionó incluso el esternón, con osteomielitis resultante de muy difícil tratamiento[139] (fig. 26-10).

Otra consideración en la selección de una vía de interposición es la posibilidad de enfermedad cardiaca subsecuente adquirida, que requiere esternotomía. En

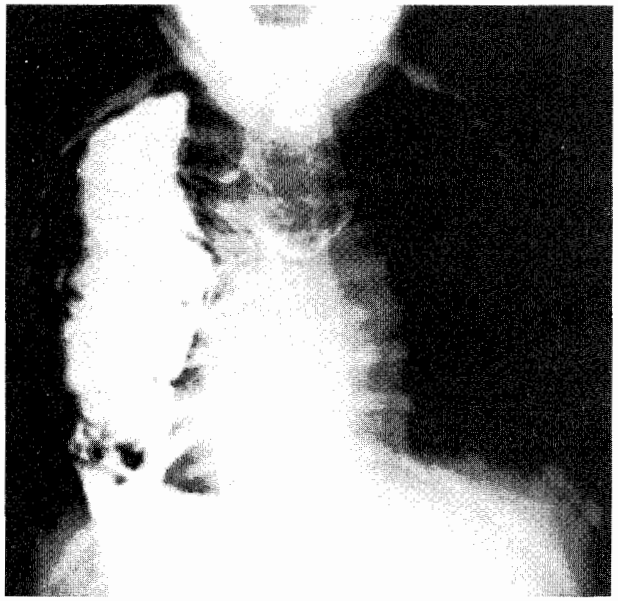


Fig. 26-10. En ocasiones la elongación de un colon subesternal es un problema difícil de controlar y se requiere arreglo cuidadoso del extremo distal del colon interpuesto, sin alterar el riego sanguíneo hacia la porción superior.

los pacientes en quienes se ha empleado la interposición de colon subesternal, este método para acceder al corazón es difícil. De modo similar, la práctica previa de una esternotomía mediana para reparar el corazón exige a menudo la colocación alterna de una interposición.[140]

PROGRAMACION DE LA INTERPOSICION DE COLON

En los pacientes con atresia esofágica sin fístula traqueoesofágica distal, y en quienes no se consideran intentos de estiramiento, se puede interponer el colon en el periodo neonatal. Sin embargo, la mayoría de los cirujanos pediatras crea una fístula esofágica cervical, coloca una gastrostomía y practica interposición en algún momento después de los seis meses de edad. Algunos retardan en forma electiva este procedimiento hasta los 12 a 18 meses. Ambos métodos tienen ventajas teóricas y prácticas. La mayor parte de la experiencia comunicada proviene del último procedimiento. No obstante, si el niño ha carecido de vía bucal durante muchos meses tras la sustitución esofágica, quizá no desee comer. Por lo tanto, se instituye la alimentación sustituta por la boca junto con la alimentación por gastrostomía, de manera que el paciente relacione un estómago lleno con la deglución. En sujetos que han sufrido intentos fallidos de estiramiento, experimentado fracasos de la anastomosis del esófago debido a una atresia esofágica con una brecha larga con fístula o padecido lesiones cáusticas, el procedimiento quirúrgico se lleva a cabo tiempo después del periodo neonatal.

El drenaje pasivo o activo debe acompañar a cualquier anastomosis esofágica, sea en el cuello o el tórax.

Para la sustitución esofágica mediante colon el autor prefiere utilizar el segmento colónico izquierdo colocado en su pedículo vascular detrás del páncreas. La anastomosis distal, siempre que es posible, se crea empleando el muñón distal del esófago. En la mayoría de estos pacientes también se crea una funduplicación anterior para aumentar el esfínter esofágico inferior y prevenir el reflujo colónico gastroesofágico. Sin embargo, el autor prefiere usar una interposición de tubo gástrico instalado a través del hiato esofágico, con anastomosis del esófago mediastínico superior o el cervical. En estos casos se reseca el muñón esofágico distal y se crea una válvula antirreflujo según el método de Toupet (véase el texto más adelante).[141]

☐ Reemplazo esofágico con un tubo gástrico

A principios de la década de 1970, el reemplazo del esófago con tubo gástrico se tornó viable en niños.[142,143] La experiencia informada de esofagoplastia con tubo gástrico es mucho menor respecto de la interposición de colon, quizá porque ha disminuido el número de pacientes que requieren sustitución esofágica (fig. 26-11). El mayor conocimiento de los riesgos del material cáustico y los cambios de la fórmula química de los preparados para limpieza de drenaje han dado como resultado lesiones menos graves por su ingestión. Las soluciones de lejía hechas en casa son todavía mortales.

Los tubos gástricos han ganado aceptación ya que se pueden crear rápidamente con una engrapadora. Estos dispositivos pueden instalarse desde el antro hacia arriba o desde el fondo hacia abajo y pueden construirse de manera que exista suficiente tubo gástrico para llegar al cuello.[143,144] Los tubos se pueden colocar de modo subesternal o detrás de cualquier hilio pulmonar. En un estudio comparativo, los resultados funcionales de los tubos gástricos fueron similares, ya sea que se instalaran transtorácica o subesternalmente; empero, de acuerdo con la experiencia del autor, la colocación retrosternal del tubo gástrico produjo necrosis en varios individuos y un estrechamiento intratable en uno más. Los resultados a largo plazo de la interposición de un tubo gástrico son mejores en comparación con la interposición de colon, sin contar con que el tubo gástrico es más fácil de construir.[143]

Este dispositivo puede representar también problemas de úlcera péptica dentro del tubo y a nivel de su unión con el esófago proximal. Las ulceraciones pueden agravarse por estasis; en consecuencia, algunos autores recomiendan realizar piloroplastia en todas las personas sometidas a reemplazo esofágico con tubo gástrico.[143] El reflujo no ha sido un problema si se localiza por lo menos a 6 cm del tubo gástrico dentro del abdomen.

El autor prefiere colocar el tubo gástrico, si es posible, detrás del hilio del pulmón a través del hiato eso-

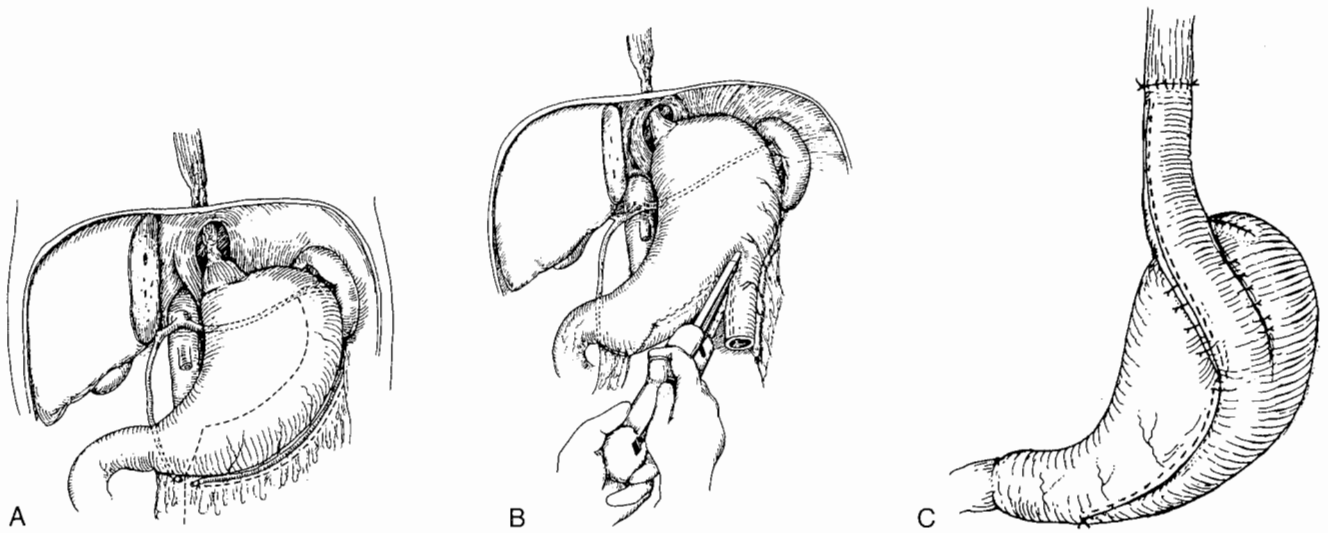


Fig. 26-11. *A*, en la experiencia del autor, una interposición de tubo gástrico se desarrolla mejor en forma antiperistáltica usando el tubo en la curva mayor. La inspección del riego sanguíneo es relevante antes de iniciar el desarrollo del tubo gástrico. *B*, el conducto se desarrolla con el empleo de una engrapadora gastrointestinal. Se debe evitar el estrechamiento yatrógeno de este tubo. Una sonda de hule roja con un orificio grande puede prevenir esta complicación desafortunada. Se debe evitar la torsión de la curvatura mayor, que puede ocasionar una disparidad entre las contribuciones de las paredes gástricas posterior y anterior. Rara vez es necesario seleccionar los vasos gástricos cortos para la creación de una longitud satisfactoria del tubo. *C*, para anastomosarse a un remanente de esófago en el mediastino o cuello, el conducto gástrico se puede colocar en el mediastino anterior de modo subesternal o a través del hiato esofágico. Una envoltura parcial posterior, como se ilustra, previene en forma efectiva el reflujo del contenido gástrico hacia el tubo gástrico y reduce la probabilidad de ulceración o estenosis anastomótica.

fágico y crear una funduplicación posterior (de Toupet), como se ilustra en la figura 26-11. La función de esta funduplicación ha resultado excelente, aunque en un sujeto se tornó obstructiva (fig. 26-12). El autor no practica piloroplastia o piloromiotomía de rutina y, al igual que otros, también ha encontrado que los resultados a largo plazo de la interposición de tubo gástrico suponen menos problemas respecto de los pacientes con interposiciones de colon.

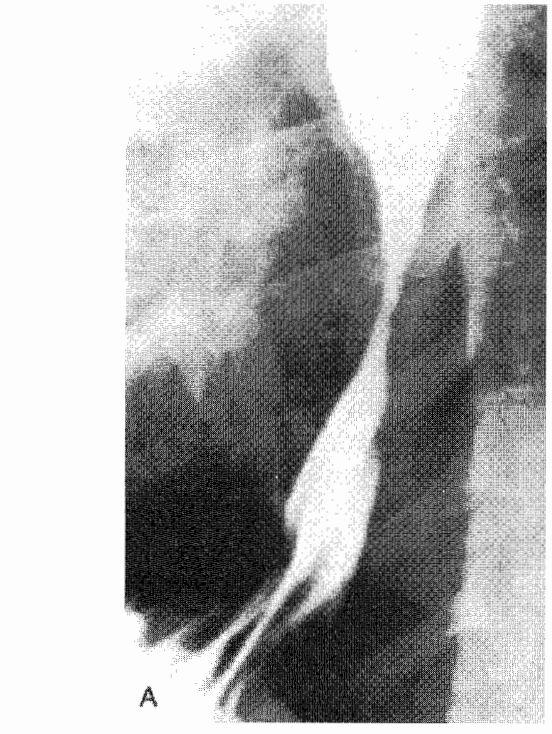
En la experiencia del autor, la esofagoplastia con tubo gástrico está limitada a personas mayores, en virtud del porcentaje de estómago que se debe emplear para crear un tubo satisfactorio, lo que restringe esta técnica en los niños muy pequeños.[145]

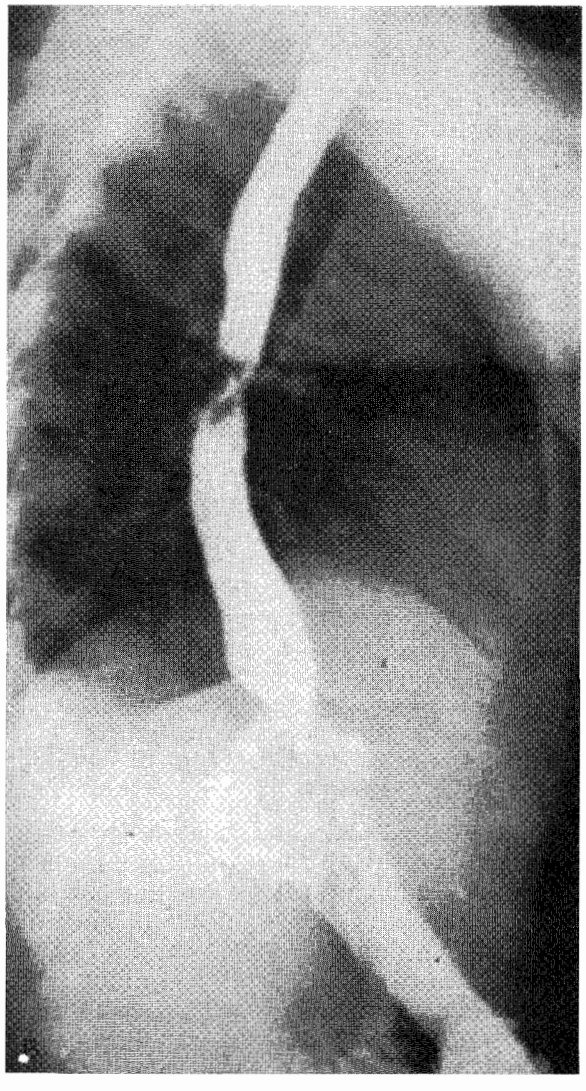
☐ Interposición gástrica

La movilización del estómago y su reubicación en el mediastino se evitaba estrictamente en los niños en crecimiento, toda vez que se pensaba que el patrón de crecimiento no sería normal. En 1981, en el *Hospital for Sick Children* de la *Great Ormond Street*, en Londres, esta técnica se convirtió en la elección de interposición, sea para niños con atresia esofágica o para pacientes mayores con lesión por cáusticos o fracaso de la reparación de malformaciones por atresia esofágica.[146] En 1987 se informó su práctica en 34 sujetos en esa institución. Un total de 23 pacientes era menor de 12 meses de edad al momento de la esofagogastrostomía. En 16 pacientes se movilizó el estómago hasta el mediastino y en 18 se colocó en una posición transtorácica retrohiliar; se practicó una piloromiotomía en 13 y una piloroplastia en 20. De los 31 sobrevivientes, 14 tuvieron recuperación sin complicaciones y 17 sufrieron una o más complicaciones posoperatorias, muchas de las cuales se relacionaban porque se ignoraba cómo alimentarlos antes de su interposición. Un niño desarrolló una fuga en la sonda de alimentación de yeyunostomía y requirió reexploración. Al parecer, en estos pacientes se utilizó una yeyunostomía en forma universal durante la fase de curación. Más importante aún es que únicamente seis de 23 niños, seguidos después de la intervención por lo menos durante un año, no superaron la percentila 30 para talla y peso. Los demás crecieron en forma normal. Esta experiencia se actualizó en 1995 para incluir un total de 83 pacientes. La mortalidad combinada era de 7.2%, con una incidencia de 12% para la fuga por la anastomosis y el estrechamiento. En 89% se refirió un resultado nutricional satisfactorio.[147]

Una comparación en esta misma institución de 112 interposiciones de colon de Waterston practicadas entre 1952 y 1981 reveló que la mortalidad fue más o menos igual, pero la incidencia de rechazo del injerto, fuga de la anastomosis cervical y estenosis de la anastomosis cervical se redujo en los individuos con interposición gástrica y mejoró mucho su calidad de vida.[148]

El autor ha utilizado esta técnica en cuatro pacientes. En uno había resultado un fracaso la interposición de colon y la del tubo gástrico. El sujeto fue sometido a una esofagogastrostomía con éxito, colocada a través del tórax derecho posterior al hilio (fig. 26-13). Su evo-





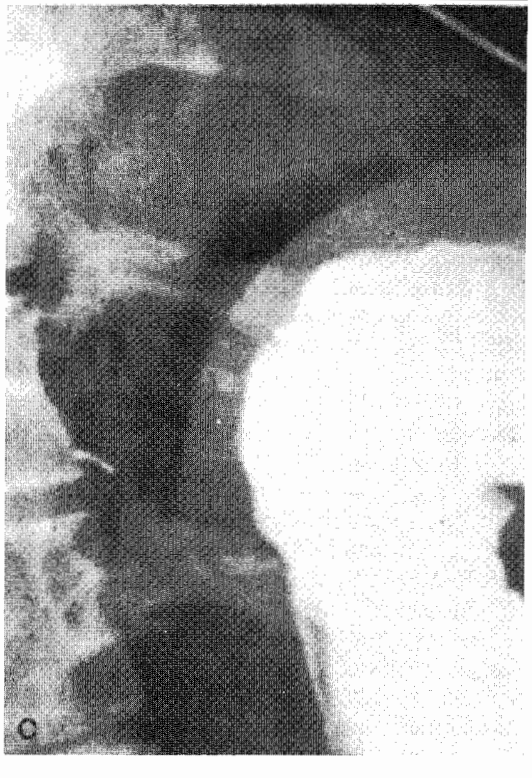


Fig. 26-12. *A*, estenosis esofágica distal y media secundaria a ingestión de cáusticos muchos años antes. Es evidente el acortamiento del esófago con pliegues rugosos por arriba del diafragma. *B*, el estudio lateral con bario en el periodo posoperatorio temprano muestra el tubo gástrico con cierto edema anastomótico en la porción del esófago medio. El tubo gástrico se ha colocado a través del hiato esofágico hacia el mediastino posterior. *C*, se puede observar la ausencia completa de reflujo en este tubo gástrico interpuesto en este estudio de seguimiento tardío. Este resultado se debe tal vez a la funduplicación como se ilustra en la figura 26-11*C*.

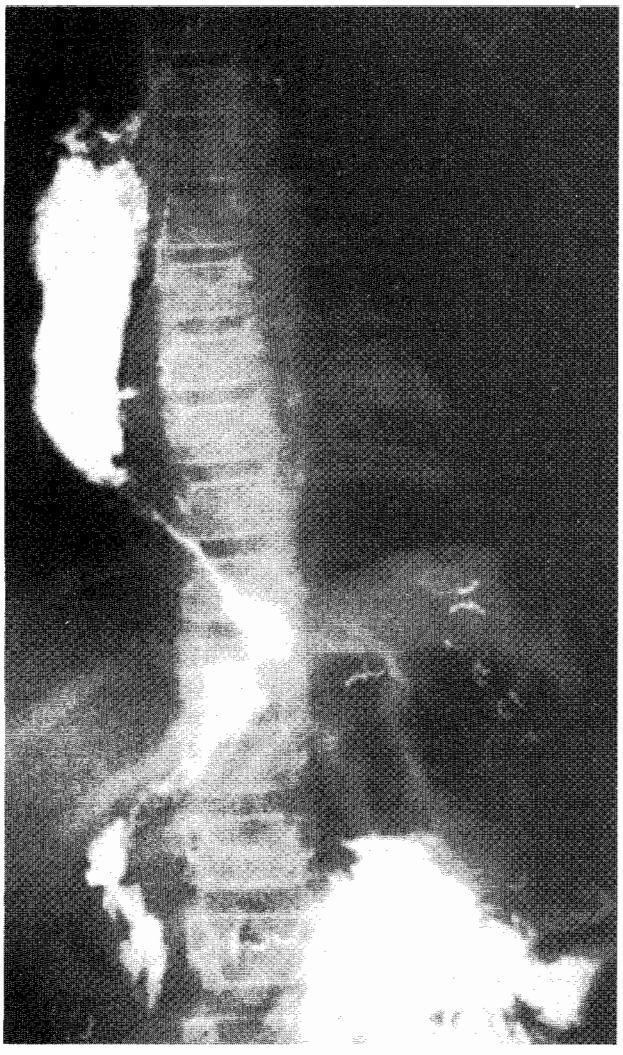


Fig. 26-13. Un paciente sometido a una esofagogastrostomía después de una interposición de colon sin éxito y un tubo gástrico fallido. El sujeto también se sometió a una piloroplastia al momento de la esofagogastrostomía.

lución fue buena. Otro era un niño de un año de edad en quien se exteriorizó el esófago atrésico superior en el cuello y no tenía un muñón distal identificable. La ingestión de alimentos y el mantenimiento de la nutrición han evolucionado con lentitud. La tercera paciente tenía interposición de hemicolon derecho que se retiró porque se había destruido por ulceración, lo que llevó su estómago de la posición subesternal hasta el esófago cervical. Después de dos años de molestia posprandial e inanición extrema, el estómago se colocó nuevamente en el abdomen y se interpuso el hemicolon izquierdo como sustituto esofágico retrohiliar derecho. El cuarto sujeto se sometió a elevación gástrica a los 15 años de edad por disfunción grave del segmento distal del esófago por los cambios de Barrett. No respondió a la funduplicación que se realizó a los cuatro años. No tenía aporte sanguíneo colateral proveniente de las arterias gastroepiploicas izquierda y derecha, lo que impidió el uso de un tubo gástrico.

☐ Sustitución yeyunal

El yeyuno como sustitución esofágica ha sido mucho más común en adultos que en niños. Se notificó el caso de 19 pacientes pediátricos con interposición yeyunal colocada en el esófago medio a través del tórax derecho. Se practicó seguimiento a largo plazo en 12 pacientes: uno desarrolló una estenosis y otro un alargamiento del yeyuno interpuesto. Los cirujanos sí conservaron el esófago distal, según el método de Waterston, siempre que fue posible. Sin embargo, la técnica para obtener un segmento de yeyuno de 10 a 12 cm requirió el sacrificio de aproximadamente 40 cm de yeyuno. Algunos de estos individuos tuvieron problemas nutricionales, quizá debido a la pérdida de esta gran cantidad de intestino delgado.[149]

El yeyuno se ha empleado sobre todo como un injerto libre con anastomosis microvascular en la posición cervical para adultos con carcinoma. Se informó el extenso uso de este procedimiento en 101 personas con resultados satisfactorios.[150] Este procedimiento no sería aplicable obviamente a la población pediátrica. El autor ha practicado sólo una interposición yeyunal entre el esófago cervical y el estómago. El resultado temprano fue satisfactorio. Después se perdió contacto con el sujeto para seguimiento.

COMPLICACIONES DE LA SUSTITUCION ESOFAGICA

La sustitución del esófago tiene cierto número de complicaciones predecibles; la más grave es la insuficiencia vascular con necrosis de la interposición. Esta complicación se observa más a menudo en el colon, como se mencionó antes, y se detecta en el momento de la interposición, como un injerto azul sin pulso. El ajuste del injerto colónico para aliviar la tensión o torceduras del pedículo puede ser un medio eficaz para mejorar el aporte sanguíneo. La hipotensión transoperatoria puede hacer que el injerto colónico adquiera apariencia de insuficiencia vascular. Si la geometría del injerto y la presión sanguínea del individuo son satisfactorias, debe abandonarse el injerto, ya que habitualmente es inútil la esperanza de que su vascularidad mejore después de la interposición.

Algunas veces la interposición de un injerto bien vascularizado va seguida varios días después por fiebre, aumento de la leucocitosis y drenaje de la anastomosis proximal. Un estudio de contraste demuestra que el patrón de la mucosa del segmento interpuesto no es normal. Es necesario revisar la interposición y eliminarla, si está necrótica. En este caso se debe establecer una esofagostomía cervical y planificar una forma diferente de sustitución. Muchos investigadores han informado el uso del colon izquierdo después de un fracaso en el derecho. El autor prefiere no sacrificar toda esa cantidad de colon y probablemente, bajo estas circuns-

tancias, recurrir a un tubo gástrico o una esofagogastrostomía.

Las estenosis proximales entre el esófago y la interposición son resultado del riego sanguíneo insuficiente para la interposición. La anastomosis a un esófago cicatrizado también resulta en una estenosis. Después de un periodo razonable de curación se deben revisar las estenosis persistentes de manera quirúrgica, en lugar de practicar dilatación repetida.

La ulceración del tubo gástrico o colon interpuesto es resultado quizá de reflujo y estasis, esta última ocasionada algunas veces por torsiones o giros de la interposición o por un vaciamiento gástrico retardado que puede ser una complicación de una lesión vagal, ya sea por la ingestión original del cáustico o por los intentos quirúrgicos de la reconstrucción esofágica previa. Es cuestión de opinión si es necesaria una piloroplastia o drenaje en todas las interposiciones. Desde luego, la eliminación de las torsiones en trampas de sumidero en la interposición es importante para evitar la ulceración. Se debe revisar con gran cuidado el extremo inferior del colon interpuesto para eliminar la redundancia y prevenir el daño al pedículo vascular y la pérdida de todo el injerto.

Uno de los pacientes pediátricos del autor sufrió estenosis anastomóticas superiores repetidas, con una interposición de colon subesternal y reflujo gastrocólico prominente hacia el extremo inferior de la interposición. El autor desprendió ambos extremos del segmento de colon a través de una toracotomía derecha y laparotomía, lo desplazó de nueva cuenta hasta la cavidad abdominal, lo elevó por detrás del hilio del pulmón derecho, lo reanastomosó al esófago mediastínico superior, lo acortó, lo anastomosó al muñón distal del esófago y se practicó una funduplicación anterior. Se obtuvo un resultado excelente. Muchas veces es innecesaria la revisión minuciosa, pero en ocasiones se puede lograr un cambio completo de un resultado no satisfactorio.[151,152]

☐ Anillo vascular

Las malformaciones vasculares que afectan el cayado aórtico y sus ramas principales se conocen como anillos vasculares. En este capítulo se comentan sólo las malformaciones que posiblemente obstruyan el esófago. Se incluye el anillo completo, también conocido como el cayado aórtico doble, así como los anillos incompletos, el más común de los cuales es el vaso subclavio aberrante, que cruza por detrás del esófago, y el cayado transverso que cruza detrás del esófago para descender por el lado opuesto a la aorta ascendente. Con frecuencia los anillos incompletos se vinculan con un ligamento o conducto arterioso, que limita el espacio disponible para la tráquea y el esófago. Los anillos incompletos son una causa infrecuente de disfagia, pero son comunes en el esofagograma de bario. La otra malformación en anillo vascular, mucho más grave, se conoce como banda de la arteria pulmonar y suele relacionarse con una malformación traqueal, pero rara vez con cualquier síntoma esofágico.

Las más de las veces el principal síntoma del anillo vascular es la disfagia. La denominación *disfagia lusoria* se usó para los síntomas atribuidos a la arteria subclavia derecha aberrante, que pasa por detrás del esófago en su trayecto hacia la axila derecha. De hecho, la arteria subclavia derecha aberrante rara vez causa disfagia.

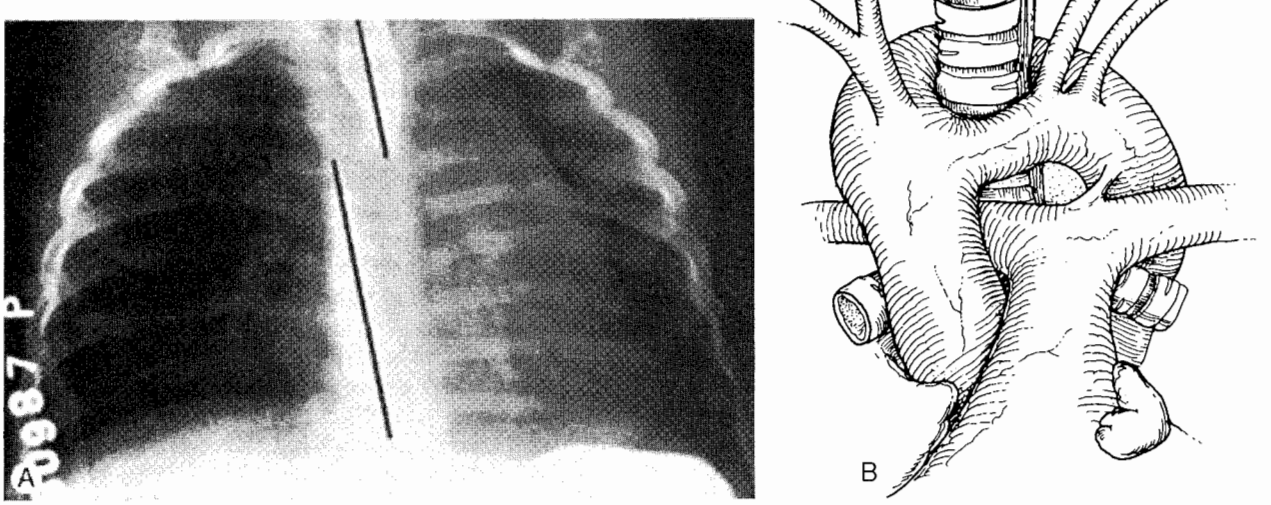


Fig. 26-14. *A*, cayado aórtico doble demostrado mediante un esofagograma con bario. La presencia de un anillo vascular completo desvía los ejes de las porciones proximales y distales del esófago. *B*, el arco doble, según se ilustra, es casi siempre más estrecho sobre la rama izquierda y el método es mejor para su división a través de una toracotomía izquierda.

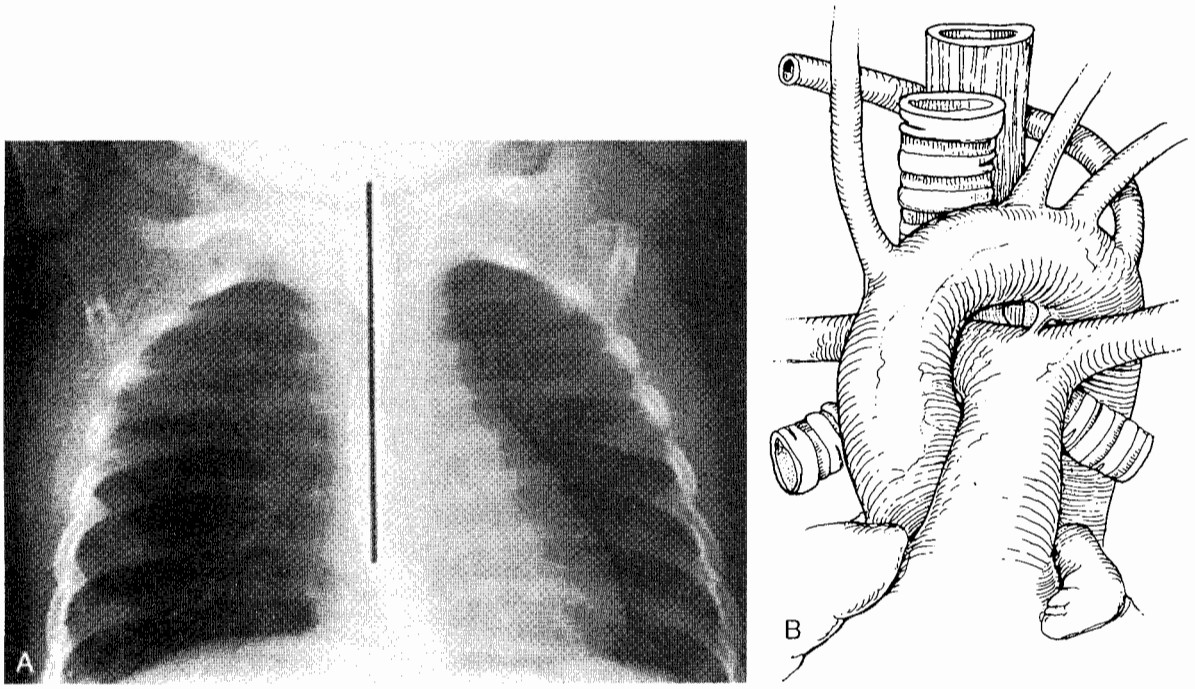


Fig. 26-15. *A*, se muestra una arteria subclavia derecha aberrante posesofágica más larga, que indenta el esófago pero no desvía su eje. *B*, la arteria subclavia izquierda aberrante se secciona mejor mediante el método de toracotomía izquierda.

Debido a que la obstrucción del esófago es parcial, los síntomas que resultan de los anillos vasculares dependen de la voracidad del niño al comer y de los alimentos ingeridos, esto es, sólidos o líquidos. A menudo estas lesiones no se detectan hasta que el niño está comiendo en la mesa.[153]

DIAGNOSTICO

El diagnóstico se establece casi exclusivamente por un estudio esofágico de bario practicado para evaluar la disfagia. El cuadro radiográfico típico de un cayado aórtico doble es el de una desviación del eje lineal del esófago, lo cual es característico del trastorno (fig. 26-14) y difiere de la indentación sin desviación del eje, como en el caso de la arteria subclavia derecha aberrante (fig. 26-15). Pese a que la ecocardiografía,[154] angiografía por sustracción digital[155] o imagen de resonancia magnética[156,157] pueden confirmar la anomalía, casi nunca se necesitan para determinar el diagnóstico o tomar decisiones terapéuticas.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

La formación normal del cayado aórtico requiere resorción del cuarto arco derecho dorsal con remodelamiento de la subclavia derecha y carótida primitiva en el tronco braquiocefálico que se origina a partir del primer vaso que se desprende del arco. El arco doble aparece cuando el proceso de resorción no se efectúa en forma apropiada. Si persisten ambos arcos, casi siempre el derecho es el más grande de los dos, con graves variables de estenosis o incluso fibrosis del arco izquierdo, formando la porción anterior del anillo. El arco derecho sigue un trayecto por detrás del esófago. El arco izquierdo comprime o limita la expansión hacia delante del esófago e induce los síntomas. El método quirúrgico para la separación del anillo vascular se practica mejor a través del tórax izquierdo, dividiendo el arco izquierdo en su parte más estrecha, posterior al origen de la arteria subclavia izquierda o entre la aorta ascendente y el origen de la arteria carótida primitiva izquierda.[158] Quizá sea necesario seccionar el ligamento arterioso también para aliviar la obstrucción esofágica con mayor efectividad. Por lo general, todo lo que se requiere para permitir que la tráquea y el esófago se expandan hacia la izquierda y aliviar los síntomas es la disección de los vasos fuera de la tráquea en sentido anterior y el esófago en su lado lateral izquierdo.

Aunque algunos cirujanos desprenden la arteria subclavia derecha retroesofágica y la reimplantan en el cayado aórtico, la mayoría simplemente secciona este vaso y permite a la porción distal retraerse a través del mediastino desde detrás del esófago.[159] En consecuencia, se alivian los síntomas. De este modo, también la anomalía se puede tratar mejor a través de una toracotomía izquierda. Otras malformaciones vasculares o cardiacas no se acompañan casi nunca de un anillo vascular. Es frecuente no requerir ninguna forma de suspensión después de la división del anillo.[160]

BIBLIOGRAFIA

1. Amoury RA: Structure and function of the esophagus in infancy and early childhood. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Esophageal Surgery. Orlando, Grune & Stratton, pp 1–28, 1986.
2. Leape LL, Ashcraft KW, Scarpelli DG, et al: Hazard to health: Liquid lye. N Engl J Med 284:578–581, 1971.
3. Ashcraft KW, Padula RT: Effect of dilute corrosives on the esophagus. Pediatrics 53:226–232, 1974.
4. Webb WR, Koutras P, Ecker RR, et al: An evaluation of steroids and antibiotics in caustic burns of the esophagus. Ann Thorac Surg 9:95–102, 1970.
5. Haller JA, Bachman BA: Comparative effect of current therapy on experimental caustic burns of the esophagus. Pediatrics 34:236–245, 1964.
6. Haller JA, Andrews HG, White JJ, et al: Pathophysiology and management of acute corrosive burns of the esophagus: Results of treatment in 285 children. J Pediatr Surg 6:578–584, 1971.
7. Moazam F, Talbert JL, Miller D, et al: Caustic ingestion and its sequelae in children. South Med J 80:187–190, 1987.
8. Anderson KD, Rouse TM, Randolph JG: Controlled trial of corticosteroids in children with corrosive injury of the esophagus. N Engl J Med 323:637–640, 1990.
9. Edmonson MB: Caustic alkali ingestions by farm children. Pediatrics 79:413–416, 1987.
10. Shaw AN, Garvey J, Miller B: Lye burn requiring total gastrectomy and colon substitution for esophagus and stomach in a two-year-old boy. Surgery 65:837–844, 1969.
11. Estrera A, Taylor W, Mills LJ, et al: Corrosive burns of the esophagus and stomach: A recommendation for an aggressive surgical approach. Ann Thorac Surg 41:276–283, 1986.
12. Gago O, Ritter FN, Martel W, et al: Aggressive surgical treatment for caustic injury of the esophagus and stomach. Ann Thorac Surg 13:243–250, 1972.
13. Ashcraft KW: Correspondence. Ann Thorac Surg 14:221, 1972.
14. Reyes HM, Lin CY, Schlunk FF, et al: Experimental treatment of corrosive esophageal burns. J Pediatr Surg 9:317–327, 1974.
15. Reyes HM, Hill LJ: Modification of the experimental stent technique for esophageal burns. J Surg Res 20:65–70, 1976.
16. Hill LJ, Norberg HP, Smith MD, et al: Clinical technique and success of the esophageal stent to prevent corrosive strictures. J Pediatr Surg 11:443–450, 1976.
17. Wijburg FA, Heymans HSA, Urbanus NAM: Caustic esophageal lesions in childhood: Prevention of stricture formation. J Pediatr Surg 24:171–173, 1989.
18. Mills LJ, Estrera AS, Platt MR: Avoidance of esophageal stricture following severe caustic burns by the use of an intraluminal stent. Ann Thorac Surg 28:60–65, 1979.
19. Madden JW, Davis WM, Butler C, et al: Experimental esophageal lye burns: Correcting established strictures with beta-aminopropionitrile and bougienage. Ann Surg 178:277–284, 1973.
20. Davis WM, Madden JW, Peacock EE: A new approach to the control of esophageal stenosis. Ann Surg 176:469–476, 1972.
21. Joseph PR: The pediatric forum. Management of coin ingestion. Am J Dis Child 144:449, 1990.
22. Smith PC, Swischuk LE, Fagan CJ: An elusive and often unsuspected cause of stridor or pneumonia (the esophageal foreign body). Am J Rad Ther Nucl Med 122:80–89, 1974.
23. Foster DL: The pediatric forum. Pediatric coin ingestion. Am J Dis Child 144:450–451, 1990.
24. Schunk JE, Corneli H, Bolte R: Pediatric coin ingestions. Am J Dis Child 143:546–548, 1989.
25. Caravati EM, Bennett DL, McElwee NE: Pediatric coin ingestion: A prospective study on the utility of routine roentgenograms. Am J Dis Child 143:549–551, 1989.
26. Fernandes ET, Hollabaugh RS, Boulden T: Mediastinal mass and radiolucent esophageal foreign body. J Pediatr Surg 24:1135–1136, 1989.
27. Beal SM: Sudden infant death associated with an oesophageal problem. Med J Aust 2:91, 1979.
28. Woods I, Swan PK: Tracheal occlusion following oesophageal foreign body removal. Anaesth Intensive Care 17:356–358, 1989.
29. Bonadio WA, Jona JZ, Glicklich M, et al: Esophageal bougienage technique for coin ingestion in children. J Pediatr Surg 23:917–918, 1988.
30. Bigler FC: The use of a Foley catheter for removal of blunt foreign bodies from the esophagus. J Thorac Cardiovasc Surg 51:759–760, 1966.
31. Campbell JB, Foley CL: A safe alternative to endoscopic removal of blunt esophageal foreign bodies. Arch Otolaryngol 109:323–325, 1983.
32. Campbell JB, Condon VR: Catheter removal of blunt esophageal foreign bodies in children. Pediatr Radiol 19:361–365, 1989.
33. Burrington JD: Aluminum "pop tops": A hazard to child health. JAMA 235:2614–2617, 1976.
34. Spitz J, Hirsig J: Prolonged foreign body impaction in the oesophagus. Arch Dis Child 57:551–553, 1982.
35. Takano H, Okada A, Monden Y, et al: Unusual case of acquired benign tracheoesophageal fistula caused by an esophageal foreign body. J Thorac Cardiovasc Surg 99:755–756, 1990.
36. Litovitz TL: Button battery ingestions: A review of 56 cases. JAMA 249:2495–2500, 1983.
37. Votteler TP, Nash JC, Rutledge JC: The hazard of ingested alkaline disk batteries in children. JAMA 249:2504–2506, 1983.
38. Sigalet D, Lees G: Tracheoesophageal injury secondary to disc battery ingestion. J Pediatr Surg 23:996–998, 1988.
39. Maves MD, Carithers JS, Birck HG: Esophageal burns secondary to disc battery ingestion. Ann Otol Rhinol Laryngol 93:364–369, 1984.
40. Shabino DL, Feinberg AN: Esophageal perforation secondary to alkaline battery ingestion. J Am Coll Emerg Physicians 8:360–362, 1979.
41. Vaishnav A, Spitz L: Alkaline battery-induced tracheo-oesophageal fistula. Br J Surg 76:1045, 1989.
42. Blatnik DS, Toohill RJ, Lehman RH: Fatal complication from an alkaline battery foreign body in the esophagus. Ann Otol 86:611–615, 1977.
43. Rumack BH, Rumack CM: Disk battery ingestion. JAMA 249:2509–2511, 1983.
44. Volle E, Beyer P, Kaufmann JH: Therapeutic approach to ingested button-type batteries: Magnetic removal of ingested button-type batteries. Pediatr Radiol 19:114–118, 1989.
45. Willis GA, Ho WC: Perforation of Meckel's diverticulum by an alkaline hearing battery. Can Med Assoc J 126:497–498, 1982.
46. Wells SD, Leonidas JC, Conkle D, et al: Traumatic prevertebral pharyngoesophageal pseudodiverticulum in the newborn infant. J Pediatr Surg 9:217–222, 1974.
47. Cohen RC, Myers NA: Traumatic oesophageal pseudodiverticulum. J Pediatr Aust 23:125–127, 1987.
48. Nagaraj HS, Mullen P, Groff DB: Iatrogenic perforation of the esophagus in premature infants. Surgery 86:583–589, 1979.
49. Grosfeld JL: Discussion. In Nagaraj JS, Mullen P, Groff DB, et al: Iatrogenic perforation of the esophagus in premature infants. Surgery 86:588–599, 1979.
50. Tolstedt GE, Tudor RB: Esophagopleural fistula in a newborn infant. Arch Surg 97:780–781, 1968.
51. Adams H, Roberts GM, Smith PM: Oesophageal tears during pneumatic balloon dilatation for the treatment of achalasia. Clin Radiol 40:53–57, 1989.
52. Panieri E, Millar AJW, Rode H, et al: Iatrogenic esophageal perforation in children: Patterns of injury, presentation, management, and outcome. J Pediatr Surg 31:890–895, 1996.
53. Bolooki H: A discussion. In Attar S, Hankins JR, Suter CM,

et al: Esophageal perforation: A therapeutic challenge. Ann Thorac Surg 50:50, 1990.
54. DeMeester TR: Perforation of the esophagus. Ann Thorac Surg 42:231–232, 1986.
55. Bladergroen MR, Lowe JE, Postlethwait RW: Diagnosis and recommended management of esophageal perforation and rupture. Ann Thorac Surg 42:235–239, 1986.
56. Ajalat GM, Mulder DG: Esophageal perforations. Arch Surg 119:1318–1320, 1984.
57. Cohn HE, Hubbard A, Patton G: Management of esophageal injuries. Ann Thorac Surg 48:309–314, 1989.
58. Michel L, Grillo HC, Malt RA: Esophageal perforation. Ann Thorac Surg 33:203–210, 1982.
59. Hendren WH, Henderson BM: Immediate esophagectomy for instrumental perforation of the thoracic esophagus. Ann Surg 168:997–1002, 1968.
60. Conlan AA, Wessels A, Hammond CA, et al: Pharyngo-esophageal barotrauma in children: A report of six cases. J Thorac Cardiovasc Surg 88:452–456, 1984.
61. Inculet R, Clark C, Girvan D: Boerhaave's syndrome and children: a rare and unexpected combination. J Pediatr Surg 31:1300–1301, 1996.
62. Domini R, Appignani A, Ceccarelli PL, et al: Congenital esophageal stenosis due to ectopic cartilaginous tissue: A case report. Ital J Pediatr Surg Sci 2:87–89, 1988.
63. Scherer LR, Grosfeld JL: Congenital esophageal stenosis, esophageal duplication, neurenteric cyst and esophageal diverticulum. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Esophageal Surgery. Orlando, Grune & Stratton, pp 53–71, 1986.
64. Grabowski ST, Andrews DA: Upper esophageal stenosis: Two case reports. J Pediatr Surg 31:1438–1439, 1996.
65. Henderson RD, Davidson JW: Primary disordered motor activity of the esophagus (diffuse spasm). Ann Thorac Surg 18:327–336, 1974.
66. Moersch HJ, Camp JD: Diffuse spasm of the lower part of the esophagus. Ann Otorhinolaryngol 43:1165–1173, 1934.
67. Henderson RD, Henderson RF, Marryatt GV: Surgical management of 100 consecutive esophageal strictures. J Thorac Cardiovasc Surg 99:1–7, 1990.
68. Levine JJ, Ilowite NT: Sclerodermalike esophageal disease in children breast-fed by mothers with silicone breast implants. JAMA 271:213–216, 1994.
69. Toyohara T, Koneka T, Araki H, et al: Giant epiphrenic diverticulum in a boy with Ehlers-Danlos syndrome. Pediatr Radiol 19:437, 1989.
70. Nihoul-Fekete C, Bawab F, Lortat-Jacob S, et al: Achalasia of the esophagus in childhood: Surgical treatment in 35 cases with special reference to familial cases and glucocorticoid deficiency association. J Pediatr Surg 24:1060–1063, 1989.
71. Tryhus MR, Davis M, Griffith JK, et al: Familial achalasia in two siblings: Significance of possible hereditary role. J Pediatr Surg 24:292–295, 1989.
72. Rosenzweig S, Traube M: The diagnosis and misdiagnosis of achalasia. J Clin Gastroenterol 11:147–153, 1989.
73. Shoenut P, Trenholm BG, Micflikier AB, et al: Reflux patterns in patients with achalasia without operation. Ann Thorac Surg 45:303–305, 1988.
74. Smith H, Buick R, Booth I, et al: Letters to the editor. J Pediatr Gastroenterol 7:146, 1988.
75. Vane DW, Cosby K, West K, et al: Late results following esophagomyotomy in children with achalasia. J Pediatr Surg 23:515–519, 1988.
76. Sauer L, Pellegrini CA, Way LW: The treatment of achalasia. Arch Surg 124:929–932, 1989.
77. Richardson JD: Discussion. In Sauer L, Pellegrini CA, Way LW: The treatment of achalasia. Arch Surg 124:932, 1989.
78. Ponce J, Garrigues V, Pertejo V, et al: Individual prediction of response to pneumatic dilation in patients with achalasia. Dig Dis Sci 41:2135–2141, 1996.
79. Myers N, Jolley SG, Taylor R: Achalasia of the cardia in children: A worldwide survey. J Pediatr Surg 29:1375–1379, 1994
80. Little AG, Soriano A, Ferguson MK, et al: Surgical treatment of achalasia: Results with esophagomyotomy and Belsey repair. Ann Thorac Surg 45:489–494, 1988.
81. Ellis FH: Treatment of achalasia: A continuing controversy. Ann Thorac Surg 45:473, 1988.
82. Jekler J, Lhotka J: Modified Heller procedure to prevent postoperative reflux esophagitis in patients with achalasia. Am J Surg 113:251–254, 1967.
83. Skinner DB: Myotomy and achalasia. Ann Thorac Surg 37:183–184, 1984.
84. Murray GF, Battaglini JW, Keagy BA, et al: Selective application of fundoplication in achalasia. Ann Thorac Surg 37:185–188, 1984.
85. Pai GP, Ellison RG, Rubin JW, et al: Two decades of experience with modified Heller's myotomy for achalasia. Ann Thorac Surg 38:201–206, 1984.
86. Fonkalsrud E: Discussion. In Vane DW, Cosby K, West K, et al: Late results following esophagomyotomy in children with achalasia. J Pediatr Surg 23:519, 1988.
87. Bolstad DS: The management of strictures of the esophagus. Ann Otolaryngol 75:1019–1028, 1966.
88. Ashcraft KW, Holder TH: The experimental treatment of esophageal strictures by intralesional steroid injections. J Thorac Cardiovasc Surg 58:685–691, 1969.
89. Gandhi RP, Cooper A, Barlow BA: Successful management of esophageal strictures without resection or replacement. J Pediatr Surg 24:745–750, 1989.
90. Holder TH, Ashcraft KW, Leape L: The treatment of patients with esophageal strictures by local steroid injections. J Pediatr Surg 4:646–653, 1969.
91. Zein NN, Greseth JM, Perrault J: Endoscopic intralesional steroid injections in the management of refractory esophageal strictures. Gastrointest Endosc 41:596–598, 1995.
92. Fonkalsrud EW: Initial esophageal dilatation in infants with benign esophageal stricture. Surgery 59:883–885, 1966.
93. Tytgat Guido NJ: Dilation therapy of benign esophageal stenoses. World J Surg 13:142–148, 1989.
94. Shemesh E, Czerniak A: Comparison between Savary-Gilliard and balloon dilatation of benign esophageal strictures. World J Surg 14:518–522, 1990.
95. Hoffer FA, Winter HS, Fellows KE, et al: The treatment of post-operative and peptic esophageal strictures after esophageal atresia repair. Pediatr Radiol 17:454–458, 1987.
96. Golladay ES, Tepas JJ III, Pickard LR, et al: Bacteremia after esophageal dilation: A clinical and experimental study. Ann Thorac Surg 30:19–23, 1980.
97. Musher DR, Boyd A: Esophagocolonic stricture with proximal fistulae treated by balloon dilation. Am J Gastroenterol 83:445–447, 1988.
98. Little AG, Naunheim KS, Ferguson MK, et al: Surgical management of esophageal strictures. Ann Thorac Surg 45:144–147, 1988.
99. Paulson DL: Benign stricture of the esophagus secondary to gastroesophageal reflux. Ann Surg 165:765–778, 1967.
100. Ohhama U, Tsunoda A, Nishi T, et al: Surgical treatment of reflux stricture of the esophagus. J Pediatr Surg 25:758–761, 1990.
101. Isolauri J, Nordback I, Markkula H: Surgery for reflux stricture of the oesophagus. Ann Chir Gynaecol 78:120–123, 1989.
102. Fonkalsrud EW, Ament ME: Surgical management of esophageal stricture due to recessive dystrophic epidermolysis bullosa. J Pediatr Surg 12:221–226, 1977.
103. Imre J, Kopp M: Arguments against long-term conservative treatment of oesophageal strictures due to corrosive burns. Thorax 27:594–598, 1972.
104. Kiviranta UK: Corrosion carcinoma of the esophagus: 381 cases of corrosion and nine cases of corrosion carcinoma. Acta Otolaryngol (Stockh) 42:89–95, 1952.
105. Alvarez AF, Colbert JG: Lye stricture of the esophagus complicated by carcinoma. Can J Surg 6:470–476, 1963.
106. Bigger IA, Vinson PP: Carcinoma secondary to burn of the esophagus from ingestion of lye. Surgery 28:887–889, 1950.

107. Bigelow NH: Carcinoma of the esophagus developing at the site of lye stricture. Cancer 6:1159–1164, 1953.
108. Appelqvist P, Salmo M: Lye corrosion carcinoma of the esophagus. Cancer 43:2655–2658, 1980.
109. Mansour KA, Hansen HA, Hersh T, et al: Colon interposition for advanced nonmalignant esophageal stricture: Experience with 40 patients. Ann Thorac Surg 32:584–592, 1981.
110. Gross RE, Firestone FN: Colonic reconstruction of the esophagus in infants and children. Surgery 61:955–964, 1967.
111. Belsey R, Clagett OT: Reconstruction of the esophagus with the left colon. J Thorac Cardiovasc Surg 49:33–54, 1965.
112. Kelly JP, Shackelford GD, Roper CL: Esophageal replacement with colon in children: Functional results and long-term growth. Ann Thorac Surg 36:634–644, 1983.
113. Waterston DJ: Replacement of oesophagus with colon in childhood. In Rob C, Smith R (eds): Operative Surgery. Vol. 2 (2nd ed). London, Butterworth, 1968, pp 367–374.
114. German JC, Waterston DJ: Colon interposition for the replacement of the esophagus in children. J Pediatr Surg 11:227–234, 1976.
115. Azar H, Chrispin AR, Waterston DJ: Esophageal replacement with transverse colon in infants and children. J Pediatr Surg 6:3–9, 1971.
116. Ahmad SA, Sylvester KG, Hebra A, et al: Esophageal replacement using the colon: Is it a good choice? J Pediatr Surg 31:1026–1031, 1996.
117. Choi RS, Lillehei CW, Lund DP, et al: Esophageal replacement in children who have caustic pharyngoesophageal strictures. J Pediatr Surg 32: 1083–1088, 1997.
118. Mitchell IM, Goh DW, Roberts KD, et al: Colon interposition in children. Br J Surg 76:681–686, 1989.
119. Wu M, Chiu N, Lin M, et al: Functional evaluation of esophageal substitutes. Chin Med J (Engl) 58:223–229, 1996.
120. Lindahl H, Louhimo I, Virkola K: Colon interposition or gastric tube? Follow-up study of colon-esophagus and gastric tube-esophagus patients. J Pediatr Surg 18:58–63, 1983.
121. Huang MH, Sung CY, Hsu HK, et al: Reconstruction of the esophagus with the left colon. Ann Thorac Surg 48:660–664, 1989.
122. Stone MM, Mahour GH, Weitzman JJ, et al: Esophageal replacement with colon interposition in children. Ann Surg 203:346–351, 1986.
123. West KW, Vane DW, Grosfeld JL: Esophageal replacement in children: Experience with thirty-one cases. Surgery 100:751–757, 1986.
124. Najafi H, Beattie E: Excision of teniae coli for repair of esophagocolic stricture following colon transplant: Case report. Ann Surg 162:1097–1099, 1965.
125. Lynn H: Simple method of elongating a colonic segment for esophageal replacement. J Pediatr Surg 8:391–393, 1973.
126. Belsey R: Discussion. In Kelly JP, Shackelford GD, Roper CL: Esophageal replacement with colon in children: Functional results and long-term growth. Ann Thorac Surg 36:641–642, 1983.
127. Sieber AM, Sieber WK: Colon transplants as esophageal replacement: Cineradiographic and manometric evaluation in children. Ann Surg 168:116–122, 1968.
128. Guzzetta PC, Randolph JG: Antireflux cologastric anastomosis following colonic interposition for esophageal replacement. J Pediatr Surg 21:1137–1138, 1986.
129. Larsson S, Lycke G, Radberg G: Replacement of the esophagus by a segment of colon provided with an antireflux valve. Ann Thorac Surg 48:677–682, 1989.
130. Butterfield WC, Massi J: Gastric reflux in colon interpositions: A method of treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 64:229–234, 1972.
131. Raffensperger JG, Luck SR, Reynolds M, et al: Intestinal bypass of the esophagus. J Pediatr Surg 31:38–47, 1996.
132. Touloukian RJ, Tellides G: Retrosternal ileocolic esophageal replacement in children revisited. J Thorac Cardiovasc Surg 107:1067–1972, 1994.
133. Jones EL, Skinner DB, Demeester TR, et al: Response of the interposed human colonic segment to an acid challenge. Ann Surg 177:75–78, 1973.
134. Moreno-Osset E, Tomas-Ridocci M, Paris F, et al: Motor activity of esophageal substitute (stomach, jejunal, and colon segments). Ann Thorac Surg 41:515–519, 1986.
135. Isolauri J: Colonic interposition for benign esophageal disease. Long-term clinical and endoscopic results. Am J Surg 155:498–502, 1988.
136. Neville WE, Najem AZ: Colon replacement of the esophagus for congenital and benign disease. Ann Thorac Surg 36:626–633, 1983.
137. Sutton R, Sutton DM, Ackery DM, et al: Functional assessment of colonic interposition with Tcm-labeled milk. J Pediatr Surg 24:874–881, 1989.
138. Sterling RP, Kuykendall C, Carmichael MJ, et al: Unusual sequelae of colon interposition for esophageal reconstruction: Late obstruction requiring reoperation. Ann Thorac Surg 38:292–295, 1984.
139. Pantelides ML, Fitzgerald MD: Left ventriculo-colic fistula—a late complication of colonic interposition for the oesophagus. Postgrad Med J 64:710–712, 1988.
140. Choh JH, Balderman SC, Bingham D, et al: Parasternal intrapleural colon interposition: An alternative pathway for the colon graft. Ann Thorac Surg 31:474–477, 1981.
141. Bentley JFR: Primary colonic substitution for atresia of the esophagus. Surgery 58:731–736, 1965.
142. Anderson KD, Randolph JG: The gastric tube for esophageal replacement in children. J Thorac Cardiovasc Surg 66:333–342, 1973.
143. Cohen DH, Middleton AW, Fletcher J: Gastric tube esophagoplasty. J Pediatr Surg 9:451–460, 1974.
144. Gavrilu D: The replacement of the oesophagus by a gastric tube. In Jamieson GG (ed): Surgery of the Oesophagus. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1988.
145. Pedersen JC, Klein RL, Andrews DA: Gastric tube as the primary procedure for pure esophageal atresia. J Pediatr Surg 31:1233–1235, 1996.
146. Spitz L, Kiely E, Sparnon T: Gastric transposition for esophageal replacement in children. Ann Surg 206:69–73, 1987.
147. Spitz L: Esophageal atresia: Past, present, and future. J Pediatr Surg 31:19–25, 1996.
148. Ravelli AM, Spitz L, Milla PJ: Gastric emptying in children with gastric transposition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 19:403–409, 1994.
149. Saeki M, Tsuchida Y, Ogata T, et al: Long-term results of jejunal replacement of the esophagus. J Pediatr Surg 23:483–489, 1988.
150. Coleman JJ, Tan KC, Searles JM, et al: Jejunal free autograft: Analysis of complications and their resolution. Plast Reconstr Surg 84:589–595, 1989.
151. Othersen HB, Parker EF, Smith CD: The surgical management of esophageal stricture in children. Ann Surg 207:590–597, 1988.
152. Kennedy AP, Cameron BH, McGill CW: Colon patch esophagoplasty for caustic esophageal stricture. J Pediatr Surg 30:1242–1245, 1995.
153. Sigalet DL, Lagerge JM, DiLorenzo M, et al: Aortoesophageal fistula: Congenital and acquired causes. J Pediatr Surg 29:1212–1214, 1994.
154. Murdison KA, Andrews BA, Chin AJ: Ultrasonographic display of complex vascular rings. J Am Coll Cardiol 15:1645–1653, 1990.
155. Cherin MM, Pond GD, Bjelland JC, et al: Evaluation of double aortic arch and aortic coarctation by intravenous digital subtraction angiography. J Cardiovasc Surg 28:581–584, 1987.
156. Kastler B, Livolsi A, Germain P, et al: Magnetic resonance imaging in congenital heart disease of newborns: Preliminary results in 23 patients. Eur J Radiol 10:109–117, 1990.
157. van Son JAM, Julsrud PR, Hagler DJ, et al: Imaging strategies for vascular rings. Soc Thorac Surgeons 57:604–610, 1994.
158. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, et al: Vascular anomalies

causing tracheoesophageal compression: Review of experience in children. J Thorac Cardiovasc Surg 97:725–731, 1989.
159. Roberts CS, Othersen HB, Sade RM, et al: Tracheoesophageal compression from aortic arch anomalies: Analysis of 30 operatively treated children. J Pediatr Surg 29:334–338, 1994.
160. Burke RP, Rosenfield HM, Wernovsky G, et al: Video-assisted thoracoscopic ring division in infants and children. J Am Coll Cardiol 25:943–947, 1995.

27

ATRESIA ESOFAGICA Y MALFORMACIONES TRAQUEOESOFAGICAS

Howard C. Filston, MD y Nicholas A. Shorter, MD

La solución quirúrgica para el problema de la atresia esofágica se conoce como "el epítome de la cirugía moderna".[1] Sin duda alguna, su evolución es un ejemplo de cómo los pasos ascendentes, la ingenuidad quirúrgica y la verdadera persistencia pueden al final conducir a un éxito notable.[2,3] Una anomalía congénita incompatible con la vida, que alguna vez se consideró "sin esperanza desde el principio" y no "de gran importancia práctica para el cirujano", ahora se repara con éxito en todo el mundo.[3] Desde la mortalidad del 100% en la época en que se reconoció por primera vez hasta los índices actuales de supervivencia superiores al 90% la progresión ha sido un logro notable.

☐ Historia

En su libro de 1697, *Anatomy of humane bodies epitomized*, Thomas Gibson describió por primera vez la forma típica de la anomalía: un lactante con atresia esofágica proximal y fístula traqueoesofágica (FTE) distal.[2-4] No se publicaron más casos en inglés hasta la primera mitad del siglo XIX, aunque se reunieron y publicaron varios en alemán.[2,5]

La descripción de las manifestaciones de un lactante en 1839 por el médico norteamericano Thomas Hill es similar a la que hizo Gibson antes: "Se observó que el lactante babea demasiado desde el nacimiento; cada vez que se alimenta tose, presenta cianosis y regurgita todo el alimento".[6] El informe de Hill también señala que el lactante presenta ano imperforado, el primer caso publicado de lo que ahora es una relación bien conocida.

En 1869, Timothy Holmes fue el primero en sugerir la posibilidad del tratamiento quirúrgico, pero lo rechazó al afirmar que "en cualquier caso, no creo que deba hacerse el intento".[2,3] Charles Steele, un cirujano de Londres, fue el primero en operar en 1888 a un paciente con atresia esofágica, pero sin FTE.[7] Se realizó una exploración transabdominal con gastrotomía con la esperanza de que sólo hubiera una obstrucción membranosa que pudiera perforarse. Al no ser así, las heridas se cerraron y el niño murió poco después.

En los 40 años siguientes aparecieron más informes en la bibliografía de atresia esofágica, con y sin fístula, y varios lactantes se sometieron a gastrostomía o yeyunostomía sin modificar el resultado letal universal. Los comentarios de Joseph Brennemann resumieron unos cuantos fracasos de la gastrostomía en la primera parte del siglo XX: "Aunque la absoluta falta de esperanza para estos casos sin tratamiento justifica los procedimientos quirúrgicos que en otras circunstancias parecerían osados, el médico que después de establecer el diagnóstico de atresia congénita del esófago decide dejar morir a este pequeño paciente sin molestarlo tiene una amplia justificación para su conducta."[8] Sin embargo, "en estos casos, que por lo demás no tienen esperanza, se le concede al cirujano un amplio campo con una clara conciencia".[9]

Poco a poco los cirujanos fueron comprendiendo la anatomía del defecto y definieron los componentes necesarios para el tratamiento quirúrgico exitoso: control del segmento esofágico superior ciego para prevenir la aspiración de saliva, división de la fístula para prevenir la regurgitación de contenido gástrico, establecimiento de una ruta para nutrición y posible establecimiento de la continuidad esofágica. Harry Richter fue uno de los primeros que abogaron por la intervención quirúrgica y realizó, sin éxito, la ligadura transpleural de la fístula y gastrostomía para alimentación en dos lactantes. En 1913, él escribió: "La anastomosis directa de los extremos con cierre de la tráquea en un lactante menor de una semana de edad es ciertamente un procedimiento arriesgado. Sin embargo, no estoy seguro de que no sea posible; de serlo, sería una operación ideal".[10]

Lamb fue el primero en describir la fístula aislada de "tipo H" en 1873,[3] pero fue Charles Imperatori el primero en repararla en 1938 mediante un abordaje transtraqueal.[11] El primer sobreviviente conocido con atresia esofágica pura nació en 1935.[2,3] James Donovan realizó una gastrostomía en el periodo neonatal y al final se logró la continuidad esofágica cuando el paciente llegó a los 16 años, momento en que George Humphries II realizó la operación con una interposición yeyunal.

En 1939, William Ladd en Boston y N. Logan Leven en Saint Paul trataron con éxito a lactantes con atresia esofágica y fístula distal mediante una gastrostomía inicial seguida de ligadura de la fístula, esofagostomía cervical y sustitución esofágica subsecuente.[12,13]

Thomas Lanman fue pionero en el uso de la anastomosis primaria al practicar la primera de sus cinco reparaciones primarias fallidas en 1936. Aunque no sobrevivió ninguno de los 30 pacientes de su serie completa tratados con diversas técnicas, Lanman desarrolló y evaluó la técnica de anastomosis primaria hasta un punto en el que era inevitable el éxito final.[14] En 1941, en la *University of Michigan*, Cameron Haight logró la primera reparación primaria exitosa con un abordaje extrapleural.[15] El intentó sin éxito hacer la misma reparación en 10 niños antes de este suceso histórico. Se produjo una fuga en la anastomosis, pero al final se selló. Fue necesario realizar una gastrostomía. El niño desarrolló un estrechamiento que respondió a la dilatación y al final tuvo una buena evolución después de 20 meses en el hospital.

El éxito de Haight lo alcanzaron pronto otros, tanto en Estados Unidos como en otros países. Las cifras de supervivencia mejoraron a partir de entonces y llegaron a casi dos de tres pacientes al final de los años de 1960.[2] En la actualidad puede esperarse que casi 100% de los lactantes con esta anomalía, que alguna vez se consideró sin esperanza, sobreviva y lleve una vida casi normal, si no tiene otras malformaciones letales relacionadas. Es una historia brillante por sus logros.

☐ Embriología

La embriología de estas anomalías aún no se comprende del todo. No ha sido posible explicar en forma satisfactoria todas las variedades de malformaciones con atresia esofágica y FTE con base en un solo mecanismo unificador. La uniformidad de cada variedad, por ejemplo la atresia esofágica con FTE distal, sugiere que el mismo error en el desarrollo único y definible es el causante en cada caso. No queda tan claro si la atresia esofágica con FTE distal y las otras variedades frecuentes son sólo variaciones de un tema embriológico o el resultado de fenómenos diferentes.

La vía respiratoria y el esófago tienen un origen común. La organogénesis incluye dos procesos principales, la separación y la elongación; los trastornos en cualquiera de ellos puede suscitar malformaciones traqueoesofágicas.[16]

En el embrión humano, alrededor del día 19 de la gestación, ya existe el intestino primitivo en forma de un tubo que se extiende desde la faringe a lo que se convertirá en el estómago. La cara ventral del intestino primitivo está destinada a convertirse en la vía respiratoria. Justo después de los sacos faríngeos en desarrollo y proximal al estómago sacular en desarrollo aparece un divertículo ventral a los 22 o 23 días después de la fecundación (embrión de 3 mm), que al final forma una hendidura en la cara ventral del intestino primitivo y representa la tráquea en desarrollo. La elongación de la vía respiratoria y el esófago ocurre al mismo tiempo que la fusión de las crestas longitudinales en las paredes laterales y crea dos estructuras tubulares separadas. Este proceso de separación inicia en la parte caudal y avanza en sentido cefálico mientras ocurre la elongación de la tráquea y el esófago. En el embrión normal, la separación se completa para el día 36. Cualquiera que sea el fenómeno embriológico que produce estas anomalías, debe ocurrir antes de ese momento.

Se han postulado varias teorías para explicar la embriogénesis de las malformaciones con atresia esofágica y FTE. Algunos[17-20] están de acuerdo con el trastorno en el proceso de fusión que divide la parte anterior de la tráquea de la parte posterior del esófago, pero otros lo rechazan.[21] También se ha propuesto como causa la deficiencia de la división celular y la inducción mesenquimática.[20,22] Hay poca evidencia para apoyar o refutar la insuficiencia vascular como factor.[23]

Alguna vez se aceptaron las teorías sobre la presión externa por el corazón en desarrollo, vasos aberrantes o procesos neumoentéricos, pero ya se descartaron.[20] La flexión excesiva del embrión, con el trastorno consecuente del desarrollo del intestino primitivo, se desaprobó por medios experimentales.[24]

☐ Incidencia y etiología

La atresia esofágica ocurre en uno de cada 3 000 a 4 500 neonatos vivos.[1,17,25] Al parecer, existe un ligero predominio en los varones, aunque esto no es un hallazgo universal y tal vez no sea cierto para todas las variedades.[25-27]

Se desconoce la causa de la embriogénesis anormal. No se ha observado que las malformaciones de atresia esofágica/FTE se presenten en forma espontánea en otros mamíferos.[18] La relación no aleatoria bien conocida con las anomalías vertebrales, anales, cardiacas, renales y de las extremidades sugiere un trastorno generalizado en la embriogénesis. Es probable que cualquiera de diversas agresiones externas al feto, si se presentan durante el periodo crítico de organogénesis, dé lugar a estas anomalías. Es factible que la causa de las anormalidades traqueoesofágicas en un lactante sin otras alteraciones sea diferente de la de pacientes con múltiples defectos adicionales.[28] Hay informes de casos familiares, pero son raros.[27]

La incidencia de gemelos, monocigotos y dicigotos, parece ser más alta en familias con niños que sufren atresia esofágica/FTE respecto de la población general.[4,27,29] Algunas veces dos gemelos monocigotos presentan el defecto, pero es más frecuente que sólo uno tenga la atresia esofágica/FTE, lo que indica que los fenómenos del desarrollo son más importantes que los genéticos.

En un estudio se observó una variación cíclica de la incidencia, sin una patrón estacional, lo que hace pensar en un posible agente infeccioso.[28] La atresia esofágica es un efecto raro, aunque reconocido, de la talidomida.[25] Hay informes de una relación con el uso de

progesterona sola o en combinación con estrógeno.[30] Asimismo, existen referencias de la presencia de defectos esofágicos sin fístulas traqueales en descendientes de ratones con deficiencia de riboflavina[31] y se ha identificado un caso de FTE en la descendencia de ratas hembras con deficiencia de vitamina A.[32] En fecha reciente se diseñó un modelo experimental en ratas que utilizaba la exposición a la doxorrubicina, pero no está clara la relevancia de esto para los factores etiológicos de estas irregularidades en seres humanos.[33] Varias deleciones y duplicaciones cromosómicas se relacionan con estas anomalías, las más de las veces la trisomía 18 o 21.[34]

☐ Anatomía y clasificación

El primer sistema de clasificación para los defectos esofágicos lo desarrolló Vogt en 1929.[35] Más tarde, Ladd,[12] Gross[36] y otros más presentaron esquemas similares. El sistema de clasificación más detallado y exhaustivo es el de Kluth, que contiene 10 tipos principales de anormalidades traqueoesofágicas, cada una con numerosos subtipos, muchos de los cuales sólo están representados en la bibliografía por un caso.[5]

ATRESIA ESOFAGICA CON FISTULA TRAQUEOESOFAGICA DISTAL

Para fines prácticos, existen cinco tipos anatómicos de anomalías esofágicas (una sexta, la hendidura laringotraqueoesofágica, se describe más adelante en este capítulo). Por mucho, la forma más frecuente es la atresia esofágica con FTE distal (fig. 27-1). Esta se encuentra en casi 85% de los casos.

La parte proximal del esófago, que está dilatada y engrosada, casi siempre termina cerca del nivel de la tercera vértebra torácica. Es posible que haya una pared común parcial entre su cara anterior y la pared posterior de la tráquea adyacente. El aporte sanguíneo para el saco superior es excelente y proviene del tronco tirocervical de ambos lados. La fístula, que es el extremo proximal del segmento esofágico distal, mucho más estrecho, entra a la pared posterior membranosa de la parte inferior de la tráquea, a veces muy abajo, a nivel de la carina. Existe un informe de una variante rara con un "remanente ligamentoso" cerrado de una FTE distal ocluida.[37] Por lo general, hay una brecha entre los dos extremos esofágicos, en ocasiones lo bastante amplia para dificultar la reparación. Es posible que los dos extremos se sobrepongan e incluso puede haber cierto grado de continuidad muscular. El aporte sanguíneo al esófago inferior es segmentario.

ATRESIA ESOFAGICA AISLADA SIN FISTULA TRAQUEOESOFAGICA

La atresia esofágica aislada sin FTE ocurre en 3 a 5% de los casos (fig. 27-2). La posición y naturaleza del saco esofágico proximal son similares a las de la atresia esofágica con FTE distal, pero el saco distal suele ser muy corto. Por lo tanto, habitualmente hay una brecha muy larga entre ambos extremos, lo que imposibilita la anastomosis primaria.

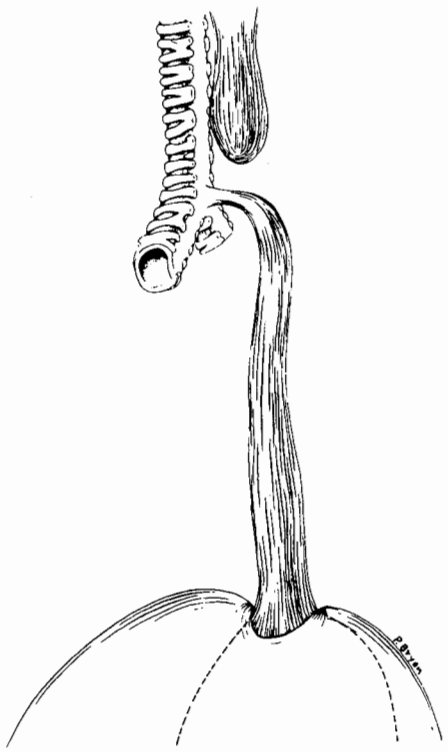


Fig. 27-1. Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal.

FISTULA TRAQUEOESOFAGICA AISLADA SIN ATRESIA ESOFAGICA

Tres a 6% de los pacientes tiene una FTE aislada sin atresia (fig. 27-3). Por lo regular se denominan *fístulas de tipo H*, aunque sería más preciso describirlas como de tipo N porque el extremo traqueal de la fístula es más cefálico que el extremo esofágico. Estas fístulas son muy cortas y casi siempre miden 2 a 4 mm de diámetro. Es común que esta fístula esté a nivel de la entrada torácica o justo cefálica a la misma; por consiguiente, la mayor parte de ellas puede repararse a través de una incisión cervical. Prácticamente todas son únicas, pero hay informes de fístulas dobles o triples.[5]

ATRESIA ESOFAGICA CON FISTULA PROXIMAL

La atresia esofágica con fístula proximal se encuentra en cerca del 2% de los lactantes afectados (fig. 27-4). Como sucede con la atresia esofágica pura, el segmento distal suele ser corto y existe una brecha larga. La fístula es corta y estrecha, se origina en la pared anterior del saco superior, a poca distancia de la punta, y entra a la tráquea.

Fig. 27-2. Atresia esofágica pura (sin fístula traqueoesofágica).

Fig. 27-3. Fístula traqueoesofágica de tipo H.

ATRESIA ESOFAGICA CON FISTULAS A LOS SEGMENTOS ESOFAGICOS SUPERIOR E INFERIOR

La atresia esofágica con fístulas a los segmentos esofágicos superior e inferior se encuentra en 3 a 5% de los casos (fig. 27-5). La mayor atención concedida a estas anormalidades y las mejores técnicas diagnósticas permitieron aumentar la detección temprana de las fístulas proximales, cuando existen. En esencia, la anatomía de esta variante es idéntica a la del tipo más frecuente, con la simple adición de una fístula corta y estrecha entre la cara anterior del saco proximal y la tráquea membranosa adyacente. Es poco usual que haya una amplia brecha.

En ambos tipos con fístula proximal existe con frecuencia cierto elemento de una pared común entre la tráquea y el esófago, dentro y alrededor del sitio de las fístulas. Estas fístulas se identifican muchas veces durante la movilización quirúrgica del saco superior o al momento de la evaluación broncoscópica antes de la reparación.

☐ Anomalías relacionadas

Es frecuente que haya irregularidades relacionadas y se encuentran en más del 50% de los pacientes.[17,25,38-40] Son más comunes cuando existe atresia esofágica pura y se reconocen menos a menudo en sujetos con FTE aislada.[38] El 30 a 40% de los lactantes afectados pesa menos de 2 500 gramos.[25,41] Los lactantes más pequeños tienen mayor incidencia de malformaciones concomitantes que los recién nacidos más grandes.[40] En la actualidad, la supervivencia depende por lo general de los defectos relacionados y su presencia modifica la conducta terapéutica.

Las anormalidades más frecuentes son musculosqueléticas, cardiovasculares, gastrointestinales y genitourinarias. Estas pueden presentarse en forma individual o como parte de asociaciones no aleatorias, bien conocidas ahora, que se conocen como VATER (defectos *v*ertebrales y vasculares, *a*nales, *t*raqueales, *e*sofágicos, *r*adiales y *r*enales) o VACTERE (malformaciones *v*ertebrales, *a*nales, *c*ardiacas, *t*raqueales, *e*sofágicas, *r*enales y de *e*xtremidades).[42] La presencia simultánea de estas deformidades es tan frecuente que deben sospecharse todas ellas en cualquier lactante con una irregularidad similar a la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica.

Las anormalidades esofágicas también forman parte de la asociación CAARHA (*c*olobomas, *a*nomalías cardiacas, *a*tresia de coanas, *r*etraso mental, *h*ipoplasia genital y alteraciones *a*uditivas con sordera) y también hay informes de estas malformaciones relacionadas con varios síndromes más.[27] Una serie de 61 pacientes con la asociación CAARHA publicó el caso de 10 lactantes con atresia esofágica y FTE. Todos tenían anoma-

Fig. 27-4. Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica proximal.

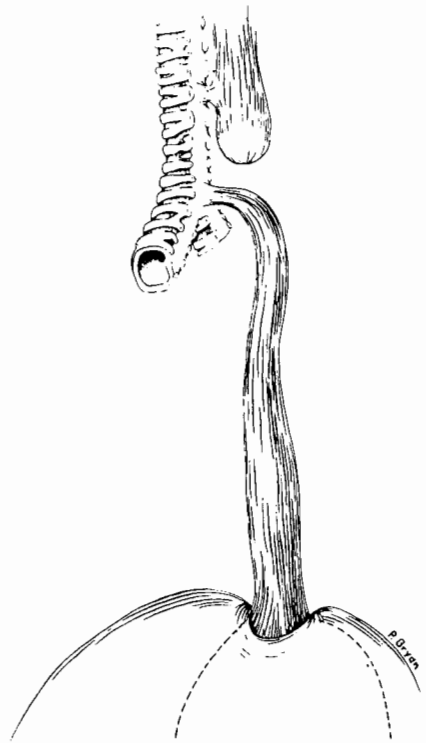


Fig. 27-5. Atresia esofágica con fístulas traqueoesofágicas proximal y distal.

lías cardiacas mayores, sobre todo tetralogía de Fallot. Siete de los 10 individuos presentaban alteraciones esqueléticas de consideración, casi todos con evoluciones posoperatorias complicadas, y siete de los 10 murieron.[43]

Las irregularidades costales son bastante frecuentes y las más de las veces se relacionan con alteraciones vertebrales. La presencia de 13 pares de costillas es un elemento predictivo de una atresia esofágica con brecha amplia.[44] La atresia duodenal, malrotación intestinal, hidrocefalia y atresia de coanas son defectos que a menudo acompañan a la atresia esofágica/FTE. Es posible que haya malformaciones en el cayado aórtico y grandes vasos, en especial cuando existe atresia con brecha amplia.[45] Al parecer, hay mayor incidencia de estenosis pilórica, la cual se relaciona con colocación de una sonda para gastrostomía o tal vez, de cierta forma, con la inervación anormal del intestino primitivo que existe en estos lactantes.[46,47]

La traqueomalacia y la motilidad esofágica anormal son hallazgos universales, aunque su importancia clínica es variable y no deben considerarse anomalías separadas.[48] Hay informes de otras alteraciones esofágicas, como el estrechamiento congénito por un anillo cartilaginoso.[49,50] Una serie reciente de 32 pacientes con atresia esofágica refiere 15 individuos con anomalías del árbol traqueobronquial, entre ellas bronquio ectópico del lóbulo superior derecho en 12 sujetos, estenosis traqueal congénita en cuatro y ausencia del bronquio del lóbulo superior derecho en dos.[51] La agenesia pulmonar y la malformación adenomatoidea quística también pueden acompañar a la atresia esofágica con FTE.[52] Hay informes de la presencia de atresia esofágica y FTE con hernia diafragmática congénita, habitualmente con resultado letal.[53]

☐ Fisiopatología

La atresia esofágica es incompatible con la vida porque el lactante no puede comer. Si existe una FTE distal, las secreciones gástricas llegan a las vías respiratorias, lo que ocasiona neumonitis, insuficiencia respiratoria progresiva y muerte.

El estado respiratorio del lactante puede afectarse por traqueomalacia.[54-56] La presión externa sobre la tráquea en la vida intrauterina a causa de un saco esofágico proximal lleno con líquido, con disminución de la presión intraluminal dentro de la tráquea por la pérdida de líquido amniótico a través de una FTE distal, es un fenómeno relacionado en el desarrollo del ablandamiento de la vía respiratoria,[57] aunque es más probable que represente un componente adicional de una malformación generalizada de la tráquea y el esófago.[48] A menudo hay una deficiencia absoluta de cartílago traqueal y aumento de la longitud del músculo transverso en la pared traqueal posterior.[58] No se han identificado casos con traqueomalacia significativa entre los pacientes con atresia esofágica pura.[59]

La motilidad esofágica anormal es universal entre los sujetos con atresia esofágica/FTE, incluso en los que sólo tienen una fístula aislada.[56,60] Es posible que la anormalidad de la motilidad se deba en parte a la atresia, la cual impide la propagación normal de la actividad eléctrica muscular esofágica, tal vez por el daño del nervio vago o la desnervación esofágica segmentaria durante la movilización quirúrgica.[61] Sin embargo, es consecuencia sobre todo del desarrollo e inervación anormales de todo el esófago.[46,47] En presencia de atresia esofágica y FTE también hay anormalidades de la inervación traqueal.[62]

☐ Síntomas y diagnóstico

El diagnóstico de atresia esofágica casi nunca es difícil. Los lactantes con este trastorno son incapaces de deglutir la saliva y muchas veces se detectan poco después del nacimiento por "secreciones excesivas" que requieren aspiración. Los episodios de aspiración, sean por el saco superior o a través de la fístula distal, pueden inducir tos, taquipnea e hipoxia. Algunas veces este cuadro es lo bastante grave para requerir intubación y ventilación. Si el lactante se alimenta, la regurgitación es inmediata, casi siempre acompañada de atragantamiento y tos, a veces con cianosis.

Cuando la sospecha de atresia esofágica con FTE es alta, la continuidad esofágica puede demostrarse con el paso de una sonda bucogástrica calibre 10 o 12 F. El paso exitoso hasta el estómago descarta el diagnóstico, aunque hay informes de algunos casos raros en los que la sonda llega a la parte distal del esófago y el estómago al pasar a través de la tráquea por la FTE distal. En ocasiones es conveniente obtener la confirmación radiográfica de la posición de la sonda. Si la sonda no pasa más de 9 a 13 cm a partir de la cresta alveolar, una radiografía que incluya el cuello, tórax y abdomen demuestra la atresia (fig. 27-6). La presencia de aire en el abdomen confirma la presencia de una FTE distal. Una "doble burbuja" abdominal indica la coexistencia de atresia duodenal. La ausencia de gas en el abdomen es evidencia de atresia pura (fig. 27-7), aunque hay algunos casos publicados en los que existe FTE distal, pero que estaba ocluida temporal o permanentemente. La presencia o ausencia de una fístula proximal se determina al momento de la reparación, ya sea por broncoscopia o durante la movilización del saco esofágico proximal.

Rara vez se necesita un estudio con contraste de la parte superior del esófago. A veces el saco superior lleno con aire es visible en la radiografía simple, particularmente en la imagen lateral. Si parece necesario un estudio con medio de contraste, deben instilarse 0.5 ml de bario diluido a través de la sonda con el lactante en posición vertical. Luego se retira el bario mediante aspiración. La presencia del contraste en la tráquea indica "derrame" durante la aspiración o la presencia de una fístula proximal o hendidura.

La perforación faríngea con una sonda bucogástrica o nasogástrica puede interpretarse como obstrucción esofágica.[63] Un estudio con contraste daría la impresión de atresia esofágica, pero el examen cuidadoso revela que la sonda no está en la posición característica de la atresia esofágica. Por lo general, el retiro de la sonda y antibióticos son el único tratamiento necesario.

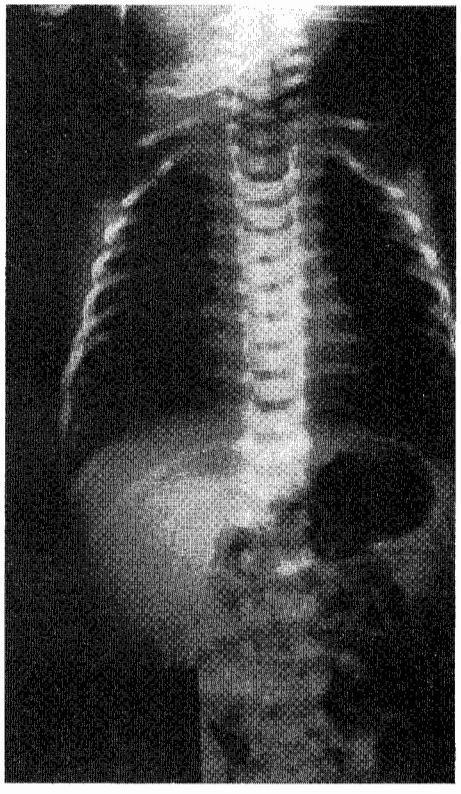


Fig. 27-6. Lactante con atresia esofágica y una fístula traqueoesofágica distal. La sonda de alimentación está enrollada en el saco superior y hay aire en el estómago y en todo el intestino. También es posible que hubiera una fístula al esófago proximal, aunque en este caso no es así.

Una vez que se confirma el diagnóstico de atresia esofágica deben buscarse otros componentes de la asociación VACTERE. Algunos son muy aparentes en la exploración física. Las radiografías del tórax y abdomen demuestran las anomalías vertebrales o costales y el contorno del corazón, que puede ser sugestivo de cardiopatía congénita. Los estudios adicionales deben incluir ecocardiograma y ultrasonografía renal. La cistouretrografía por micción casi siempre se efectúa en fechas posteriores.

Algunos casos de atresia esofágica se diagnostican antes del nacimiento por ultrasonografía. La presencia de polihidramnios debe suscitar sospechas de malformaciones. El hallazgo ultrasonográfico de una burbuja gástrica pequeña o ausente aumenta la posibilidad diagnóstica de atresia, pero el valor predictivo positivo de esta combinación de hallazgos es sólo del 40% (56% si la burbuja del estómago no existe).[64] El líquido amniótico pasa al estómago en presencia de FTE distal; por tanto, puede haber una burbuja gástrica normal. In-

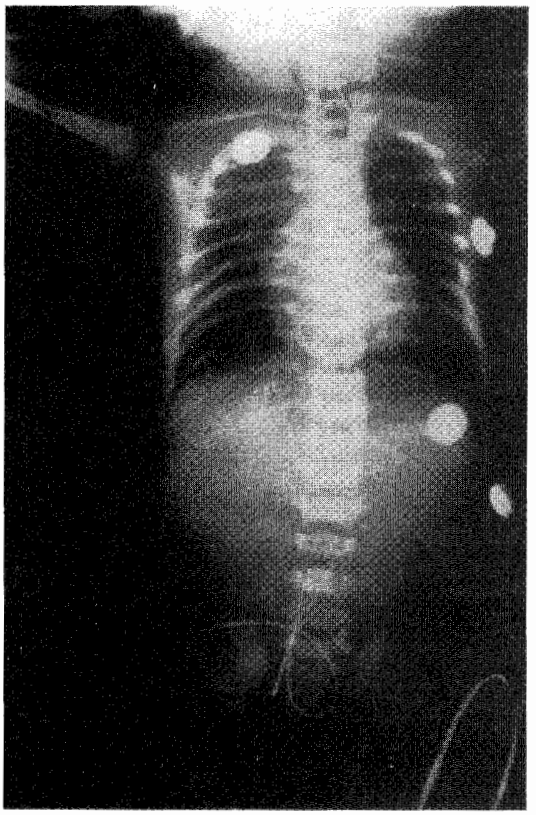


Fig. 27-7. Atresia esofágica pura. No hay aire en el estómago ni en el intestino. Esta imagen radiográfica también se observa en lactantes con atresia esofágica y fístula traqueoesofágica proximal, así como en lactantes con una fístula distal que se tapa con moco o es "ligamentosa".

cluso cuando no hay fístula, el estómago puede distenderse con sus secreciones. En consecuencia, no es sorprendente que la atresia esofágica con FTE pase inadvertida en el ultrasonido. La atresia esofágica aislada es más fácil de detectar en el ultrasonido prenatal. La sensibilidad del estudio también se aproxima al 40%.[64] La evidencia indica que las personas que se diagnostican antes del nacimiento tienen un pronóstico mucho peor en comparación con las que tienen resultados no diagnósticos en el estudio prenatal ultrasonográfico.[64] Muchos lactantes con diagnóstico prenatal resultan con trisomía 18.

Aunque el reconocimiento de una fístula de tipo H en el lactante es mucho más frecuente ahora, muchas veces el diagnóstico se retrasa. Es posible que haya episodios de atragantamiento o tos relacionados con la alimentación, pero no existe impedimento para el paso de una sonda hacia el estómago. Algunos pacientes se presentan con antecedentes de neumonía recurrente. En raras ocasiones se observa que un lactante con ventilación con presión positiva sufre distensión gástrica excesiva recurrente conforme el aire pasa a través de la fístula hacia el tubo digestivo. Es común que el diagnóstico pueda establecerse con un trago de bario (fig. 27-8) o mediante un esofagograma en video y en posición prona con inyecciones selectivas por catéter a lo largo de la pared anterior del esófago.[65]

Sin embargo, un resultado negativo en el estudio con medio de contraste no excluye la presencia de una fístula. Si el índice de sospecha es alto, debe realizarse una broncoscopia rígida, que tiene una precisión cercana al 100%.[66,67] Después de la visualización de la abertura fistulosa se introduce un catéter ureteral en la fístula y la radiografía lateral muestra el nivel de la misma (fig. 27-9). La división de la FTE debe realizarse en el mismo episodio anestésico.

☐ Tratamiento preoperatorio y atención clínica

ATRESIA ESOFAGICA CON FISTULA TRAQUEOESOFAGICA DISTAL

Una vez que se confirma el diagnóstico y se identifican las anomalías relacionadas, debe decidirse si el lactante es o no candidato para la reparación primaria. En 1962, Waterston y sus colegas desarrollaron una clasificación del riesgo para los lactantes con atresia esofágica/FTE.[68] Esta clasificación pronóstica tomó en cuenta la premadurez y otras anomalías relacionadas. Tuvo importancia en el momento en que se desarrolló pero,

Fig. 27-8. Una fístula traqueoesofágica de tipo H (o, más apegado a la anatomía, de tipo N) demostrada con un trago de bario.

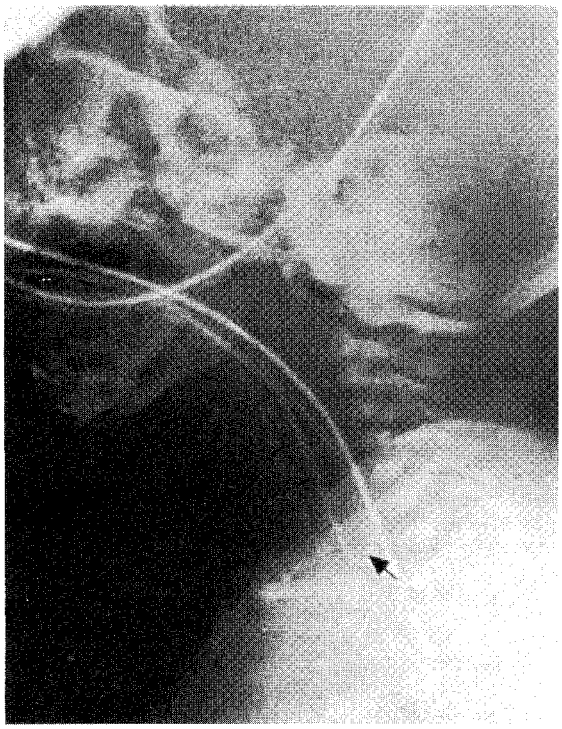


Fig. 27-9. Un paciente con fístula traqueoesofágica de tipo H. Se introdujo un catéter en la fístula por vía broncoscópica antes de la reparación. El catéter se recuperó por vía esofagoscópica para devolverlo al esófago. La *flecha* indica el catéter en la fístula.

en virtud de los múltiples factores que han cambiado en los decenios siguientes, hoy ha perdido relevancia.

Una vez que se demostró que era posible la reparación primaria, pronto resultó evidente que la presencia de otras anormalidades, el peso al nacer y la neumonitis tenían funciones esenciales para determinar la supervivencia. El análisis de los resultados sugirió que la reparación primaria inmediata no siempre era el abordaje correcto:[68]

Grupo A: peso al nacer mayor de 2 500 g y en buenas condiciones

Grupo B: peso al nacer de 1 800 a 2 500 g y en buenas condiciones

Peso mayor, pero con neumonía moderada o anomalía congénita leve a moderada

Grupo C: peso al nacer menor de 1 800 g

Peso mayor, pero con neumonía grave o anomalía congénita grave

En 1962, la supervivencia para los pacientes del grupo A era de 95%, 68% para los del grupo B y 6% para los del C. Durante muchos años, este sistema fue útil para planear el tratamiento quirúrgico: los lactantes del grupo A casi siempre se sometían a reparación primaria o los del grupo B a reparación tardía, mientras que los del grupo C se trataban a menudo con alguna forma de abordaje por pasos. Sin embargo, con el paso de los años, la depuración de la técnica quirúrgica, el tratamiento anestésico y la atención neonatal mejoraron la supervivencia de los grupos B y C hasta el punto que las cifras actuales de supervivencia son de 99% para el grupo A, 95% para el B y 71% para el C.[69] La mejor atención integral también hizo que la población del grupo C fuera mayor en las series quirúrgicas más recientes.[70,71]

No obstante, aún es necesario identificar a los lactantes con riesgo alto con base en las variables pronósticas y ajustar el plan terapéutico de acuerdo con ello. Algunos lo hicieron sólo a partir del estado fisiológico general.[72] Cuando se analizaron factores específicos, se suscitó cierto debate acerca de cuáles tienen relevancia pronóstica en la actualidad.

Un estudio reciente identificó el peso bajo al nacer (ahora definido en 1 500 g) y la presencia de malformaciones cardiacas graves como los dos factores con la mayor influencia sobre la supervivencia. El siguiente sistema de clasificación se basa en estos factores y también incluye tres grupos:

Grupo I: peso al nacer mayor o igual a 1 500 g *sin* cardiopatía mayor

Grupo II: peso al nacer menor de 1 500 g *o* cardiopatía mayor

Grupo III: peso al nacer menor de 1 500 g *y* cardiopatía importante[69]

Con estos criterios, el índice de supervivencia para el grupo I fue de 97%; de 59% para el II y 22% para el grupo III. Un informe japonés de 1997 confirmó el valor pronóstico de este sistema.[73] Sin embargo, otro estudio de Montreal sólo identificó disfunción pulmonar grave con dependencia preoperatoria del ventilador y anomalías graves relacionadas como elementos de valor pronóstico.[74] Una comparación de esta última clasificación con la de Waterston confirmó el mayor valor pronóstico de la clasificación de Montreal.[75]

El estado fisiológico del lactante es el factor determinante para las decisiones terapéuticas y no el tamaño, madurez o la mera presencia de anormalidades relacionadas. Los lactantes con los componentes más benignos de la asociación VACTERE toleran la reparación primaria. Los lactantes prematuros que no tienen síndrome de insuficiencia respiratoria grave pueden someterse a reparación primaria. Por otro lado, una cardiopatía cianótica grave con insuficiencia cardiaca congestiva inminente es un factor comórbido importante.

Existe un acuerdo general acerca de que un lactante saludable de término o casi de término con un sistema cardiovascular estable y sin enfermedad respiratoria significativa se beneficia con la división temprana de la FTE y anastomosis primaria del esófago. En estas circunstancias no es necesaria la gastrostomía, pero hay cirujanos pediatras que están a favor de una gastrostomía en todos los casos. Los autores consideran que los siguientes criterios son útiles para tomar la decisión de la reparación primaria:

1. Campos pulmonares limpios a la auscultación
2. Campos pulmonares limpios en la radiografía
3. Sin anomalías cardiacas no definidas
4. Presión arterial de oxígeno mayor de 60 mmHg con aire ambiental

Al apegarse a estos criterios, los autores no tuvieron mortalidad quirúrgica y sólo unas cuantas complicaciones respiratorias importantes en una serie de 20 pacientes sometidos a reparación primaria.[76] Sólo hubo fallecimientos en un grupo de sujetos que no pudieron alcanzar una PaO_2 de 60 mmHg con aire ambiental. La reparación primaria temprana elimina la amenaza de neumonía por aspiración y debe ser el objetivo para todos los lactantes. Siempre que la FTE permanezca permeable es alto el riesgo de reflujo de contenido gástrico con derrame al árbol traqueobronquial, incluso si se practicó una gastrostomía para descompresión. Además, para el lactante las secreciones son difíciles de eliminar porque la tos es ineficaz en presencia de una FTE distal. Una FTE distal no ocluida puede ocasionar dificultades importantes para ventilar a un lactante en presencia de distensibilidad pulmonar baja. El paso preferencial de los gases del ventilador a través de la FTE hacia el estómago hace que la ventilación sea ineficiente y pueda provocar rotura gástrica.[77]

Para los lactantes con cardiopatía, síndrome de insuficiencia respiratoria o neumonía grave por aspiración deben elegirse otros abordajes.[78-83] La evolución posoperatoria es mucho más discreta y menos complicada cuando se resuelven los problemas respiratorios antes de la reparación definitiva.

Es necesario controlar la FTE distal para permitir la ventilación y prevenir la contaminación pulmonar adicional. Los autores sugieren la gastrostomía para descompresión bajo anestesia general con intubación y colocación de una sonda de Fogarty con globo en la fístula, ya sea por vía translaríngea o al lado de la gastrostomía.[76,84,85] La fluoroscopia ayuda bastante a la colocación transgástrica.[77,86] Otros procedieron con la reparación primaria con la idea de que los problemas cardiorrespiratorios podían tratarse después de la operación.[79,80,83] Algunos han tenido éxito con el abordaje por etapas de la gastrostomía inicial y toracotomía con división de la fístula, aunque con retraso de la anastomosis esofágica, pero esto somete al lactante a dos toracotomías.[80-82] La oclusión con globo eliminó la necesidad de hacerlo así, según la experiencia de los autores (fig. 27-10). La colocación de la gastrostomía puede ocasionar reflujo gastroesofágico, apnea, bradicardia y neumonía por aspiración. No obstante, algunos lactantes, incluidos los prematuros diminutos, se tratan con éxito mediante gastrostomía inicial, un periodo variable de mejoría de la función respiratoria y reparación primaria tardía.[38,78] La reparación definitiva puede posponerse hasta que el lactante satisfaga los requisitos fisiológicos delineados antes, aunque eso implique una operación cardiaca.

Los autores llevan a cabo la broncoscopia en todos los pacientes[76] y es de utilidad para definir el contorno anatómico. Mientras no se confirme la ausencia de una FTE con este procedimiento, debe asumirse que existe. En la experiencia de los autores, en dos ocasiones en las que la evaluación radiográfica inicial mostró abdomen sin gas, sugestivo de atresia esofágica aislada, se encontró un tapón mucoso que ocluía la fístula distal.

Fig. 27-10. Radiografía torácica que muestra a un lactante con atresia esofágica y fístula traqueoesofágica distal con un globo de Fogarty insuflado en el segmento proximal del esófago distal, justo después de la fístula traqueoesofágica.

El retraso de la reparación y el inicio de la alimentación por gastrostomía en estos casos habría causado complicaciones graves. Otros confirmaron la observación de que no todas las fístulas distales son obvias en la radiografía inicial.[87,88] En una serie de 333 pacientes con atresia esofágica, 34 no mostraron gas en la imagen abdominal, 25 de los 34 tenían atresia esofágica sin FTE, cuatro atresia esofágica con FTE proximal y cinco una FTE distal bloqueada u ocluida.[88]

Cuando se confirma la atresia esofágica con FTE distal, es importante juzgar la brecha entre los segmentos proximal y distal. Las brechas más amplias se observan en los individuos cuya FTE entra a la tráquea a nivel de la carina. Se ha sugerido una relación entre la extensión de la brecha preoperatoria y la gravedad de las complicaciones posoperatorias.[89] Si se confirma una FTE a nivel de la carina en la broncoscopia, es conveniente estimar la movilidad del saco proximal antes de efectuar la toracotomía. La presión hacia abajo con el broncoscopio en el saco proximal, con la ayuda de imágenes radiográficas o fluoroscópicas, facilita la decisión acerca de la posibilidad de "establecer un puente" sobre la brecha.[90] En la experiencia de los autores, la única brecha demasiado grande para colocar un puente se halló en un lactante con FTE a nivel de la carina, aunque han atendido a varios pacientes con las mismas características anatómicas y reparado sin dificultad.

Si la brecha parece importante, debe considerarse con seriedad el tratamiento de estos lactantes mediante anastomosis tardía, como en el paciente con atresia esofágica aislada. Puesto que habitualmente se requieren por lo menos dos o tres meses para que el saco

proximal se alargue lo suficiente, la toracotomía inicial con división de la FTE tal vez sea el mejor abordaje. El saco proximal debe dejarse intacto para evitar la cicatrización que pudiera impedir la migración. Los autores no han intentado la alimentación por yeyunostomía y oclusión transgástrica con globo de la parte distal del esófago en un paciente con estas características, pero en su experiencia la oclusión con globo hasta por tres semanas en sujetos con disfunción pulmonar sugiere que vale la pena considerarlo.

En ocasiones, la broncoscopia revela que la FTE ingresa a la tráquea en la región de la entrada torácica. Ya hay descripciones de reparación a través del abordaje cervical para estas lesiones.[91,92]

Es mejor mantener la respiración espontánea hasta que se realice la intubación exitosa. Es probable que el cirujano tenga que moverse con rapidez para realizar la broncoscopia y ocluir la FTE si hay restricción notoria de la distensibilidad pulmonar.[76,84] La reposición rápida de la sonda de gastrostomía puede evitar la perforación gástrica, pero es probable que no resuelva el problema de la incapacidad para ventilar al lactante mientras la FTE permanezca permeable. Pese a que se ha descrito la oclusión con globo para los abordajes transgástrico y broncoscópico,[77,84-86] este último permite una oclusión más rápida de la FTE cuando la distensibilidad está muy limitada (fig. 27-11).[84]

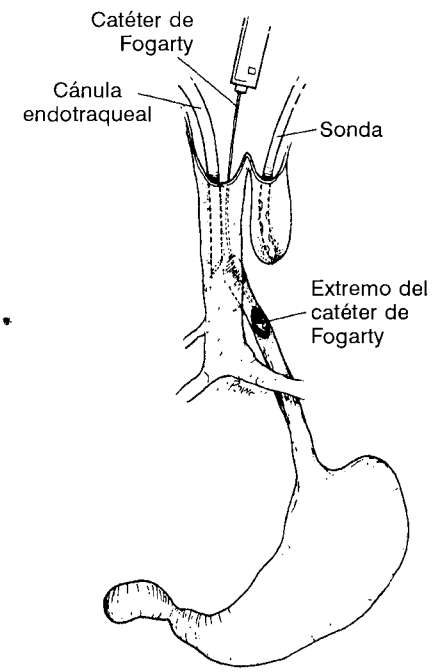


Fig. 27-11. Ilustración del uso del catéter con globo de Fogarty para ocluir la fístula traqueoesofágica. El catéter pasa por la laringe, a un lado de la fístula traqueoesofágica y se coloca en la parte proximal del esófago distal. (Tomado de Filston HC, Chitwood WR Jr, Schkolne B, et al: The Fogarty balloon catheter as an aid to management of the infant with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula complicated by severe RDS or pneumonia. J Pediatr Surg 17:149-151, 1982.)

Si se elige la oclusión con globo de la FTE, puede mantenerse seguramente durante días o semanas mientras se resuelven o estabilizan las deficiencias pulmonares o se evalúan las anomalías cardiacas o neurológicas. Las enfermeras deben estar conscientes de la "anatomía" del catéter con globo y su relación con la anatomía del lactante. La complicación potencial más importante de la oclusión con catéter con globo es su migración hacia la tráquea con oclusión de la vía respiratoria. Las enfermeras que atienden al individuo deben instruirse para que desinsuflen el globo de inmediato en caso de dificultad ventilatoria. La desinsuflación diaria del globo, como sugieren algunos, no pareció necesaria en los pacientes de los autores, a condición de que el globo estuviera en el segmento proximal del esófago distal y no directamente en la fístula.[77,86] En los 12 pacientes en los que han usado esta técnica no se ha identificado ningún caso de lesión esofágica por el globo.

La definición de la anatomía del cayado aórtico todavía es un problema difícil. El lactante con aorta descendente del lado derecho representa un dilema para el cirujano porque obstruye el acceso al esófago a través de la toracotomía derecha usual.[93] Las radiografías torácicas simples y la sonografía cardiaca se utilizan para precisar el contorno anatómico, pero ninguno de los dos recursos es confiable al 100%. Si hay sospechas de peso acerca de que el cayado aórtico está en el lado derecho, tal vez se necesite una imagen por tomografía computadorizada o resonancia magnética para obtener una definición precisa.

ATRESIA ESOFAGICA AISLADA

La atresia esofágica aislada es una variante que se sospecha cuando no se observa gas abdominal en la radiografía abdominal. Sin embargo, debe considerarse la posibilidad de que haya una fístula ocluida. Hay descripciones de tapones de moco y oclusión anatómica completa.[37,87,88] Es esencial realizar una broncoscopia al momento de la gastrostomía en todos los pacientes con diagnóstico probable de atresia esofágica sin FTE distal. El descubrimiento de una fístula distal ocluida casi siempre obliga a la reparación primaria. También puede identificarse una fístula proximal con este procedimiento.[76,94,95] En una serie de 170 pacientes con atresia esofágica/FTE, 13 (7.7%) tuvieron una FTE proximal, cuatro de los cuales sólo mostraron una fístula proximal y nueve fístulas proximales y distales.[94]

El tratamiento del lactante con atresia esofágica aislada o sólo con FTE proximal requiere una conducta muy diferente. Aunque alguna vez se creyó que una brecha amplia requería una interposición de algún segmento entérico, como el colon, o un tubo gástrico, en años recientes la mayoría de los cirujanos prefiere conservar y reparar el esófago nativo. Con base en las observaciones que datan de principios de los años de 1960,[87] el lactante se trata con una gastrostomía a través de la cual puede administrarse la alimentación enteral en ausencia de FTE distal. Dado que el líquido amnióti-

co no puede llegar al estómago a través de la tráquea si no hay una FTE distal, algunos lactantes con atresia esofágica aislada tienen microgastria.[96] Esto dificulta la gastrostomía e imposibilita la funduplicación subsecuente.

La sonda resumidero se mantiene en el saco proximal y con el tiempo se alarga el segmento proximal ciego hasta el mediastino; muchas veces se necesitan seis a 12 semanas para que la migración llegue a un nivel tal que sea posible la anastomosis.[97-99] Algunos sugieren favorecer el proceso mediante estiramiento manual del saco superior con dilatadores,[100-103] pero esto casi nunca es necesario y puede provocar una perforación. Después que la gastrostomía cicatriza lo suficiente, las exploraciones semanales con dilatadores comunes o pesados u otros instrumentos radiopacos demuestran que el progreso continúa y ayudan a establecer el momento en que puede efectuarse la reparación con la esperanza de una anastomosis exitosa.[104] Es mejor lograr una sobreposición real de los dos segmentos en la evaluación fluoroscópica antes de intentar la reparación (fig. 27-12). Numerosas series comprueban el éxito de este abordaje.[97-99,105]

Las raras fístulas hacia el saco proximal pueden fijar el saco e impedir el descenso hasta el mediastino. En tales casos y en aquéllos sin fístula proximal que no alcanzan la elongación suficiente, se han descrito varias maniobras quirúrgicas. La más útil es la miotomía circular y se han practicado hasta tres en un mismo paciente.[103,106-109] Cada miotomía añade hasta un centímetro a la longitud del saco proximal. Una incidencia alta de formación de divertículos impide su uso rutinario.[110,111] La formación de un tubo con un colgajo de la cara distal del segmento proximal ensanchado puede formar un puente en la que de otra forma sería una brecha demasiado amplia.[112-114] Otras maniobras incluyen aproximación con suturas de los extremos cerrados de los segmentos esofágicos proximal y distal, con una sola sutura fuerte que entre a la luz de cada segmento. La fístula o el estrechamiento esofagoesofágicos resultantes se dilatan hasta que se establece una luz satisfactoria.[115]

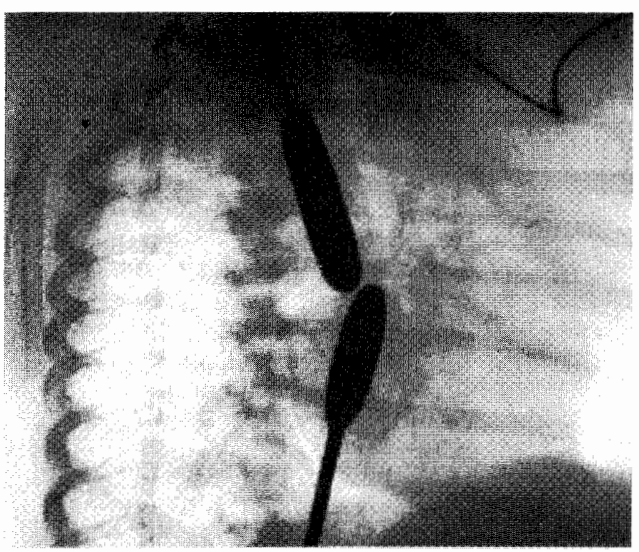


Fig. 27-12. Atresia esofágica sin fístula traqueoesofágica. Se usan dilatadores para conductos con el fin de definir la reducción progresiva de la "brecha". (Tomado de Filston HC, Merton DF, Kirks DR: Initial care of esophageal atresia to facilitate potential primary anastomosis. South Med J 74:1530-1533, 1981.)

Si después de hacer un esfuerzo razonable para establecer una anastomosis primaria del esófago nativo la brecha resulta insalvable, el esófago distal debe cerrarse y el proximal se exterioriza en el cuello como esofagostomía cervical o "fístula de expectoración". Por lo regular, esto se lleva a cabo del lado izquierdo para facilitar una reconstrucción subsecuente con un segmento de colon o un tubo gástrico formado a partir de la curvatura mayor del estómago. Es necesario tener cuidado para evitar la lesión del nervio laríngeo recurrente. Los detalles de la interposición y los procedimientos de reconstrucción pueden hallarse en el capítulo 26.

FISTULA TRAQUEOESOFAGICA AISLADA

Si bien la mayor atención concedida a la FTE permitió el diagnóstico temprano en muchos casos, algunos lactantes aún padecen neumonía por aspiración significativa cuando se establece el diagnóstico; estos sujetos se benefician de un periodo de apoyo nutricional y terapia respiratoria. La colocación de una sonda de gastrostomía o bucogástrica para alimentación por goteo constante, mientras la terapéutica respiratoria y los antibióticos se enfocan en la disolución de la neumonía por aspiración, puede mejorar el riesgo quirúrgico del lactante. Se han intentado varios abordajes endoscópicos para ocluir la FTE, incluido el láser Nd:YAG.[116] La información de estas innovaciones suele ser anecdótica, pero se ha notificado que dos de tres casos tratados con láser tuvieron éxito.

☐ Abordaje quirúrgico

Se administran antibióticos profilácticos en el periodo perioperatorio y se mantienen disponibles sangre y plasma.

REPARACION DE LA ATRESIA ESOFAGICA CON FISTULA TRAQUEOESOFAGICA DISTAL

Una vez que el lactante cumple con los criterios quirúrgicos para la reparación segura, la operación debe comenzar sin retrasos indebidos para evitar la aspiración y la agravación de las condiciones del paciente. Es indispensable contar con un acceso venoso confiable, pero en el lactante saludable no se necesita un acceso venoso central ni arterial. La broncoscopia puede realizarse rápidamente mientras se anestesia al niño; para estos casos, la broncoscopia guía al anestesiólogo para elegir el nivel de la cánula endotraqueal y dirige

al cirujano para el manejo correcto del segmento esofágico distal. Es muy útil cuando el segmento distal entra a nivel de la carina (o cerca de ella) o en un punto alto del esófago cervical, lo que es infrecuente.

El acceso al mediastino se logra a través de una toracotomía derecha transpleural o extrapleural en el tercer o cuarto espacios intercostales. El abordaje extrapleural prolonga un poco el tiempo del procedimiento, pero proporciona al individuo una medida protectora adicional contra el empiema, en caso de una fuga de la anastomosis. La pleura debe disecarse hasta dentro del mediastino; la vena ácigos es una referencia importante, al igual que el nervio vago. La primera ayuda a identificar el mediastino. El corte de la vena permite el acceso al esófago y la tráquea y la vena se dirige a la vena cava a nivel de la tráquea distal, el sitio más frecuente para una FTE. En ocasiones se usa un segmento de la vena para separar el cierre de la FTE de la anastomosis esofágica y disminuir la recurrencia de la FTE.[117] La aplicación de esta técnica exige una manipulación especial de la vena durante la disección inicial.

El nervio vago entra al tórax por la cara lateral del esófago y casi siempre sigue la FTE hacia la parte distal del esófago (fig. 27-13), lo que facilita la identificación del segmento distal. Aunque el esófago proximal tiene un aporte vascular intramural excelente y puede disecarse hasta la entrada torácica para obtener movilidad y longitud adicional, el esófago distal posee un aporte sanguíneo más segmentario proveniente de pequeños vasos que son ramas directas de la aorta descendente. La movilización excesiva del segmento distal puede causar isquemia, sobre todo del segmento en el que está la FTE. La conservación de estos vasos hace posible el uso de todo el segmento distal, con lo que se conserva la longitud y se favorece la anastomosis primaria.

Cuando se reconoce el segmento distal, se rastrea en sentido craneal hasta identificar la FTE. La fístula se divide cerca de la tráquea, pero no tan cerca que el cierre del defecto traqueal estreche el diámetro de la tráquea (fig. 27-14). El lado traqueal de la fístula puede cerrarse con seda fina o material absorbible duradero, con puntadas separadas o continuas. Para probar la integridad del cierre se cubre la línea de sutura con solución salina tibia y se pide al anestesiólogo que insufle la vía respiratoria a una presión sostenida de 40 mmHg. Lo ideal es que no se deje ningún saco residual, pero en la práctica suele quedar un pequeño saco residual en el sitio de la FTE. En virtud de la incidencia de 8 a 10% de FTE recurrente después de la reparación, muchos sugieren la interposición de la pleura o segmentos de los músculos tirantes entre el sitio de la FTE cerrada y la línea de sutura esofágica. Esto no siempre es posible, particularmente en los recién nacidos más pequeños.

Es fácil identificar el segmento proximal si el anestesiólogo tracciona hacia abajo sobre el catéter resumidero en el saco proximal. Por lo regular es evidente el

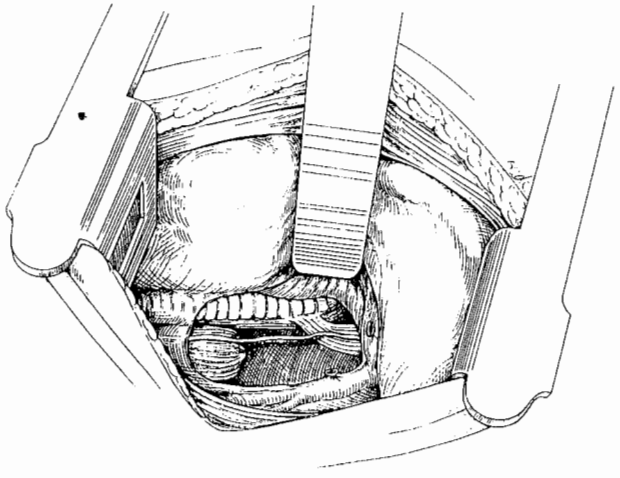


Fig. 27-13. Abordaje extrapleural para atresia esofágica con fístula traqueoesofágica. La disección sigue la curva de las costillas hasta el mediastino. La vena ácigos se refleja en sentido anterior con la pleura después de dividir las dos venas intercostales más grandes en su punto de entrada a la ácigos. El nervio vago se identifica en su trayecto por el lado derecho de los segmentos esofágicos proximal y distal. (Tomado de Holder TM, Manning PB: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Surgical Rounds 14:492-502, 1991.)

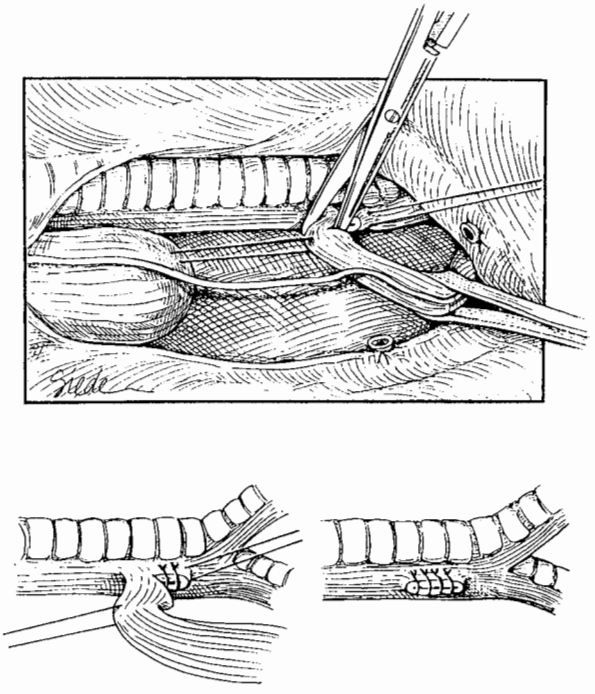


Fig. 27-14. Se identifica el esófago distal, se pasa un asa y se diseca con cuidado hasta su unión con la tráquea, con cuidado de respetar los vasos segmentarios de la aorta. Pueden colocarse suturas de tracción para manipular los segmentos con suavidad. La fístula se divide cerca de la tráquea sin estrechar la luz de ésta. El extremo traqueal de la fístula se cierra con puntadas continuas o separadas. Si se dispone de tejido adyacente, se adhiere a la línea de cierre. (Tomado de Holder TM, Manning PB: Esophageal and tracheoesophageal fistula. Surgical Rounds 14:492-502, 1991.)

movimiento del saco que se estira en el mediastino superior. Algunos propusieron el paso de una fibra óptica con luz para facilitar la identificación, pero es raro que se necesite.[118] Se han usado varias anastomosis con éxito, pero una simple aproximación con sutura fina de seda o material absorbible a largo plazo funciona bastante bien (fig. 27-15). Los estudios muestran una incidencia baja de estrechamiento con las anastomosis simples con puntadas separadas y material absorbible. El entusiasmo de algunos centros por una anastomosis terminolateral con ligadura de la FTE en continuidad[119,120] se desvaneció al reconocer la mayor incidencia de FTE recurrente a pesar de una baja incidencia de estrechamientos y la posibilidad de reflujo gastroesofágico posoperatorio. Una serie comparativa de 1991 subraya las ventajas y desventajas de las dos técnicas y favorece la anastomosis terminoterminal.[121]

Los autores prefieren la anastomosis simple con sutura de seda fina (5-0 o 6-0); su índice de estrechamientos cuando no hay fugas es insignificante.[76] La aposición cuidadosa entre mucosa y mucosa es esencial para evitar la formación excesiva de tejido de granulación en un área de muscular expuesta. La mucosa proximal tiende a separarse de la muscular y es fácil pasarla por alto si no se busca en cada puntada. El segmento distal puede abrirse en forma de "boca de pez" para facilitar un mejor ajuste con el segmento proximal, si no se cuenta con la longitud suficiente. El objetivo es lograr una anastomosis bien vascularizada y libre de tensión.

La movilización del segmento proximal dentro del cuello y, si es preciso, una o más miotomías circulares facilitan la aproximación.[103,106-109] También se ha descrito la formación de un tubo con el segmento proximal para obtener mayor longitud.[112-114] El desarrollo potencial de un divertículo por la miotomía[110,111] y el riesgo de compromiso vascular con la formación del colgajo tubular del saco superior limitan su utilidad. Si la anastomosis final se ve saludable y se ajusta de manera natural al mediastino, sin evidencia de estiramiento excesivo, no es probable que haya fugas y estrechamientos, aun cuando las suturas iniciales se anuden con tensión considerable. Los autores han practicado poco las miotomías.

La disección y anastomosis deben efectuarse con la mínima manipulación del tejido delicado del esófago y la tráquea membranosa. Debe pasarse un catéter de tamaño considerable (por lo menos calibre 8 a 10 F) por el segmento distal para demostrar su permeabilidad. Puede dejarse una férula de silastic que forme un puente sobre la anastomosis y pasarla hasta el estómago, y en forma retrógrada al segmento proximal hasta la bucofaringe, donde el anestesiólogo puede asegurarla por la boca hasta que salga por las narinas después de la operación.

Cuando el procedimiento se lleva a cabo por la vía extrapleural, se conecta una sonda de drenaje de pequeño calibre al drenaje con sello de agua. En caso de una fuga, el drenaje se conecta a un equipo de aspiración, si es necesario. Algunos cuestionan el uso de rutina de este drenaje para las anastomosis saludables y libres de tensión.[122]

Si se ingresó al espacio pleural, pero no se sospecha lesión de la pleura visceral ni del parénquima pulmonar, el aire pleural puede evacuarse durante el cierre torácico. Con frecuencia, un agujero en la pleura puede cerrarse con cátgut crómico; si se demuestra la presencia de una fuga de aire, debe instalarse una sonda intrapleural y conectarse a una aspiración suave.

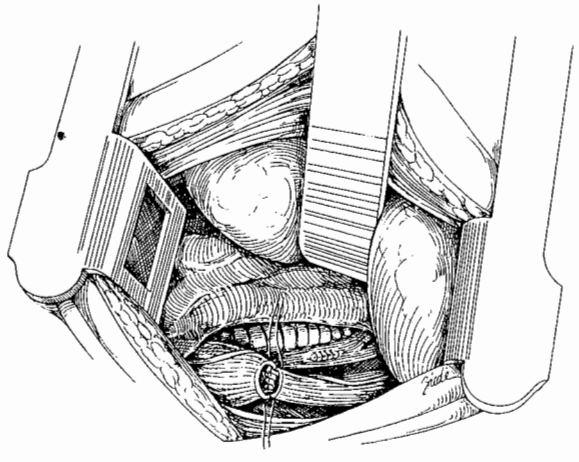


Fig. 27-15. Después de movilizar el saco proximal más allá de la entrada torácica, se corta la punta distal y se realiza una anastomosis meticulosa entre ambas mucosas con una sola capa de puntadas separadas de seda o de algún material absorbible a largo plazo. La mucosa del segmento proximal puede retraerse y perderse si no se busca en cada puntada. Puede dejarse una férula de silastic para formar un puente sobre la anastomosis. Se deja una sonda torácica neonatal calibre 10 F en el espacio retropleural como drenaje. (Tomado de Holder TM, Manning PB: Esophageal and tracheoesophageal fistula. Surgical Rounds 14:492-502, 1991.)

REPARACION DE LA ATRESIA ESOFAGICA AISLADA

El abordaje quirúrgico para la atresia esofágica aislada es el mismo que para la reparación de la atresia con FTE, excepto por la omisión obvia del cierre de la fístula. Es más fácil encontrar el segmento distal en el mediastino inferior si se pasa un dilatador común o pesado al segmento distal por vía transgástrica. También en este caso debe tenerse cuidado para evitar la desvascularización del segmento distal. Cuando se demuestra la sobreposición de los segmentos, muchas veces es fácil formar la anastomosis (fig. 27-12).

Si hay al parecer demasiada tensión, pueden intentarse procedimientos de elongación. Los autores prefieren aceptar una tensión considerable y una probabilidad alta de fugas en lugar de abandonar el esófago. Por lo general, las fugas pueden controlarse con drenaje, el defecto cicatriza sin intervención quirúrgica y el estrechamiento es susceptible de dilatación. Esto último puede ser posible si se deja una estructura pesada cubierta con una manguera blanda de silastic para formar un puente sobre la anastomosis. Los extremos de

la cuerda se extraen por la nariz y la gastrostomía y se anudan con un asa para evitar el desalojo. En estos casos, los autores aplican aspiración posoperatoria en el drenaje extrapleural.

REPARACION DE LA FISTULA TRAQUEOESOFAGICA AISLADA

Debe avanzarse una sonda ureteral por vía broncoscópica a través de la fístula y se recupera por vía endoscópica en el esófago.[65] Una alternativa consiste en pasar el catéter por la fístula hacia el estómago (fig. 27-9) con imágenes radiográficas o fluoroscópicas para estimar si el abordaje cervical es posible.

Por lo general, los autores realizan la incisión supraclavicular transversa del lado derecho porque se evita el conducto torácico, que está del lado izquierdo. La extensión medial de la incisión discurre sobre la cara lateral del músculo esternocleidomastoideo; las más de las veces no es necesario dividir el músculo. Un dilatador o un catéter grande en el esófago favorecen la orientación y se traza una disección roma hasta el esófago. Se pueden palpar los cartílagos traqueales. Es indispensable conservar el nervio laríngeo recurrente. Si el anestesiólogo tira del catéter ureteral curvado, es fácil identificar la fístula.

La necesidad de encontrar el catéter en la fístula es obvia para garantizar que en realidad se reconoció la fístula. Es mejor cortar el catéter y retirarlo de ambas estructuras para luego suturar con cuidado los defectos en la tráquea y el esófago. La interposición de la pleura, músculos tirantes o músculo esternocleidomastoideo reduce la recurrencia, pero el riesgo de ésta es menor en la FTE sin atresia esofágica que en la variante más común. El cierre por capas sin drenaje es una técnica satisfactoria. Es aceptable iniciar pronto la alimentación.

☐ Atención posoperatoria

Después de reparar una atresia esofágica, con o sin FTE, el lactante tal vez requiera un periodo de apoyo con ventilador. Si al cirujano le preocupa que la anastomosis esté a tensión, la parálisis y varios días de apoyo ventilatorio disminuyen el riesgo de rotura de la anastomosis. Las secreciones son un problema, incluso en el más saludable de los lactantes. Una impregnación producida por nebulización ultrasónica libera partículas de tamaño tal que pueden llegar a las partes distales del árbol traqueobronquial para prevenir el taponamiento de moco y las atelectasias. Antes del uso rutinario de la impregnación nebulizada, eran frecuentes la morbilidad y mortalidad por compromiso respiratorio. La hiperextensión o rotación forzada de la cabeza pueden romper la anastomosis. Los antibióticos se continúan hasta que se demuestra que la anastomosis está intacta y se retiren el drenaje extrapleural, la sonda torácica, o ambos. No obstante, no se cuenta con datos que apoyen esta práctica y es probable que los antibióticos perioperatorios sean suficientes.

El lactante se asiste con soluciones intravenosas y nutrición parenteral periférica hasta probar que la anastomosis se encuentra intacta y es permeable. Los autores prefieren realizar un estudio con trago de contraste el cuarto o quinto día posoperatorio, pero otros efectúan este procedimiento tan pronto como el tercer día o tan tarde como el décimo, o incluso no lo indican. A continuación se inicia la alimentación oral. Si se demuestra una pequeña fuga, la férula de silastic puede servir como medio para iniciar la alimentación enteral, pero existe cierto riesgo de reflujo y fuga del alimento hacia el mediastino. En caso de una gastrostomía es posible iniciar pronto la alimentación, pero el reflujo puede agravar la fuga.

Una vez que se demuestra que la anastomosis es permeable y está intacta, puede avanzarse rápidamente con la alimentación. Si otras anomalías no prolongan la recuperación posoperatoria, el lactante puede abandonar el hospital en cuanto tolere la alimentación y se demuestre el aumento de peso. El paciente debe revisarse a intervalos regulares para asegurar el aumento continuo de peso y el desarrollo, además de evaluar en busca de las complicaciones frecuentes, como el reflujo gastroesofágico, FTE recurrente, cuerpos extraños esofágicos, apnea refleja y estenosis de la anastomosis.

☐ Complicaciones

DISFAGIA

La peristalsis disfuncional es un fenómeno universal en el segmento distal del esófago. El "marcapaso" esofágico está en la hipofaringe y la parte proximal del esófago; empero, debido a la atresia y su reparación, la propulsión depende de un marcapaso en el segmento distal. En la mayor parte de los casos, el trastorno de la motilidad sólo produce síntomas menores, aunque la anormalidad sea muy pronunciada en el estudio con trago de bario. Después de la reparación de la atresia esofágica, el niño sufre atragantamiento y obstrucciones esofágicas por alimento y otros cuerpos extraños con mayor frecuencia que un niño normal. La motilidad anormal suele ser un problema significativo en personas con atresia de brecha amplia y en las que debe posponerse la ingestión oral durante un periodo prolongado.[123]

En algunos casos raros, la alteración de la motilidad puede ocasionar una incapacidad crónica para tolerar el alimento oral, lo cual obliga a la sustitución esofágica. En muchos sujetos con atresia esofágica sin fístula se ha detectado hipergastrinemia y se ha sugerido que es uno de los factores de la disfunción intestinal generalizada observada en estos individuos.[124] Algunos pacientes pueden presentar un estado similar al de la disautonomía familiar con apnea refleja, bradicardia, dificultades para la deglución, sudación y vómito episódico.[125] La mayoría de los estudios preoperatorios muestra disfunción del segmento distal, aunque un estudio de 1993 señaló que el segmento distal funcio-

na en forma normal antes de la operación, lo que supone una lesión del nervio vago como causa de la disfunción posoperatoria.[61]

La ingestión oral deficiente después de la reparación de la atresia esofágica y FTE se debe algunas veces a las anomalías cardiacas relacionadas con insuficiencia cardiaca congestiva crónica leve y la fatiga crónica, no tanto a una disfunción del esófago reparado. El reflujo gastroesofágico mismo también puede manifestarse como una ingestión oral deficiente.

REFLUJO GASTROESOFAGICO

El reflujo gastroesofágico es frecuente en lactantes después de la reparación de la atresia esofágica, con o sin FTE, pero la necesidad percibida de corrección quirúrgica difiere notablemente en distintos centros.[73,126,127] Cuando existe reflujo, la eliminación del ácido del esófago se retrasa por la alteración de la motilidad esofágica. El papel de la gastrostomía en el origen o agravación del reflujo gastroesofágico está bajo discusión.[128] Tampoco está claro si la incompetencia del esfínter esofágico inferior es parte del trastorno neuromotor esofágico generalizado descrito antes o si se relaciona más con aspectos técnicos, como la obliteración del ángulo de His normal o la disminución de la longitud del esófago intraabdominal por tracción sobre el segmento esofágico inferior. En cualquier caso, el reflujo puede suscitar problemas de consideración y, al igual que la traqueomalacia, puede ser la causa de fenómenos que pongan en riesgo la vida en los primeros meses después de la reparación. El mayor esfuerzo respiratorio por la traqueomalacia puede elevar la presión intraabdominal con episodios de reflujo consecuentes.

El reflujo gastroesofágico se ha comunicado como complicación en 30 a 65% de los pacientes.[73,98,126,127,129-132] La tensión en la anastomosis se considera un factor causal,[133] pero el reflujo puede ocurrir aun cuando la anastomosis se forme sin tensión aparente y sin necesidad de movilizar el segmento esofágico distal. En algunos casos, el reflujo contribuye al retraso de la cicatrización de la anastomosis y al desarrollo de un estrechamiento.[134-136] El reflujo significativo puede inducir aspiración crónica o enfermedad reactiva de las vías respiratorias. Los síntomas iniciales son similares a los que se observan en la FTE recurrente. Esta última complicación debe excluirse antes de atribuir las complicaciones respiratorias al reflujo gastroesofágico.

Aunque algunos individuos responden al tratamiento médico del reflujo, el porcentaje que requiere tratamiento quirúrgico es mayor respecto de los sujetos con reflujo sin atresia esofágica. Dada la motilidad disfuncional del segmento esofágico distal, es preferible una funduplicación con envoltura parcial que la envoltura completa para evitar la obstrucción funcional del esófago. Los índices de fracaso para la envoltura parcial son más bajos que para la funduplicación con envoltura completa.[137] La morbilidad de la funduplicación completa en personas sometidas a reparación de atresia esofágica aumentó en comparación con los pacientes sometidos a funduplicación sin relación con atresia esofágica en la misma institución.

ESTRECHAMIENTO DE LA ANASTOMOSIS

La formación de un estrechamiento es frecuente después de la reparación de la atresia esofágica, con o sin FTE. En una serie de 199 pacientes se detectaron 74 estrechamientos (37%) que requerían dilatación después de reparación de la atresia.[136] De los 74 individuos, 71 respondieron a la sola dilatación, tres necesitaron resección o sustitución esofágica, 42 se sometieron a una o dos dilataciones y 14 ameritaron cinco o más dilataciones. Las suturas de seda trenzadas, el reflujo gastroesofágico y la fuga de la anastomosis se mencionaron como factores contribuyentes. En otro informe se consideró la tensión de la anastomosis como elemento contribuyente.[89]

Con una disección meticulosa para conservar el aporte sanguíneo segmentario de la parte distal del esófago y con la aposición cuidadosa de mucosa con mucosa de los segmentos puede evitarse el estrechamiento de la anastomosis en la mayoría de los casos. Los autores no tuvieron ningún estrechamiento en 20 personas que se sometieron a reparación primaria inmediata o tardía de la atresia esofágica con FTE distal.[76]

Cuando hay mucha tensión o se produce una fuga en la anastomosis, es probable que aparezca el estrechamiento. La estenosis se forma a menudo cuando se repara una atresia esofágica aislada. La dilatación retrógrada guiada por una cuerda transanastomótica es el abordaje más seguro para estos estrechamientos, sobre todo en la parte inicial del curso de dilataciones. La manguera de silastic que se utilizó al principio para formar una férula sobre la anastomosis puede convertirse en una sutura gruesa cubierta con silastic mientras se realiza una gastrostomía en caso que se forme una estenosis. Primero debe corroborarse que la estenosis no sea sólo una membrana formada por adherencias mucosas. Una membrana se rompe con facilidad al pasar un pequeño dilatador y la integridad de la pared esofágica muscular es fácil de constatar por la facilidad con la que pueden pasarse luego dilatadores más grandes. En los años de 1990, la dilatación radial con catéteres con globo se propuso como una medida más segura que las fuerzas de cizalla aplicadas con el paso de las candelillas dilatadoras.[138,139] La vigilancia fluoroscópica de la posición del globo y la dilatación aumenta la seguridad; la sutura gruesa cubierta con silastic todavía es útil como guía para llevar el catéter con globo a su posición.

Si se produce estenosis con oclusión completa de la luz después de retirar la cuerda puente, se sugiere la endoscopia doble; los endoscopios se pasan hacia abajo por la bucofaringe y hacia arriba por el esófago distal a través de la gastrostomía. Esto permite el paso seguro de una aguja a través del tejido cicatrizal para restablecer la continuidad y aumentar el espacio al gastar poco a poco la cicatriz.[115]

FUGA CONSIDERABLE O ROTURA DE LA ANASTOMOSIS

La fuga por la anastomosis se refiere en cerca del 15% de las anastomosis esofágicas en las series grandes, pero sólo la tercera parte de estos casos constituye fugas de consideración o roturas de la anastomosis.[122,140] La fuga importante requiere un drenaje adecuado. Tal vez se necesiten sondas o drenajes adicionales, incluso sondas torácicas. Las roturas pueden ser fenómenos que ponen en riesgo la vida, con insuficiencia orgánica múltiple relacionada con la sepsis. Por fortuna, la fuga casi siempre es limitada y controlable, pero debe anticiparse una fuga por la anastomosis después del cierre.

Las roturas completas ameritan una nueva anastomosis; esto se ha realizado ya con éxito en la etapa aguda y en presencia de inflamación.[141] Las interrupciones parciales suelen producir estenosis significativas como consecuencia del exceso de tejido cicatrizal y cobertura mucosa tardía. La estenosis consecuente puede responder a las dilataciones repetidas, pero es probable que se necesiten revisiones de la anastomosis. Las inyecciones de esteroides suavizan en ocasiones el tejido cicatrizal y facilitan la dilatación hasta un tamaño adecuado. Cuando la rotura es completa y se infecta, debe abandonarse la reparación primaria; el esófago proximal puede exteriorizarse como esofagostomía cervical y el segmento distal se cierra. Al final puede usarse el colon, un tubo gástrico o interposición yeyunal para sustituir el segmento esofágico faltante.

FISTULA TRAQUEOESOFAGICA RECURRENTE

La incidencia publicada de FTE recurrente es de 5 a 10%.[65,89,120,121,135,142,143] Por lo regular, el sitio de cierre de la fístula en la tráquea y la anastomosis esofágica están muy próximos, por lo que una pequeña fuga con la inflamación consecuente puede unir de nueva cuenta la tráquea con el esófago. El diagnóstico de la FTE original lo facilita la broncoscopia telescópica, que tiene una exactitud cercana al 100% en manos de endoscopistas expertos. La confirmación de una FTE recurrente es más problemática; no es infrecuente un "saco" residual en el sitio de la fístula.

La demostración broncoscópica de la permeabilidad puede ser difícil, incluso con pequeños catéteres de exploración o inyecciones de pigmentos vitales en el saco residual. La exploración cuidadosa con el catéter desde el lado esofágico, mientras se inyectan pequeños volúmenes de material de contraste bajo guía fluoroscópica, ha tenido el mayor éxito.[65] El paso del catéter por la FTE desde el esófago, seguido de la recuperación broncoscópica, facilita en buena medida la identificación de la FTE recurrente dentro del tejido cicatrizal (fig. 27-16). Se han utilizado colgajos pleurales o pericárdicos[144] e interposición de músculo como intento para prevenir otra recurrencia. Otros abordajes para la recurrencia de la fístula incluyen taponamiento endoscópico con "pegamento" de fibrina.[142,145]

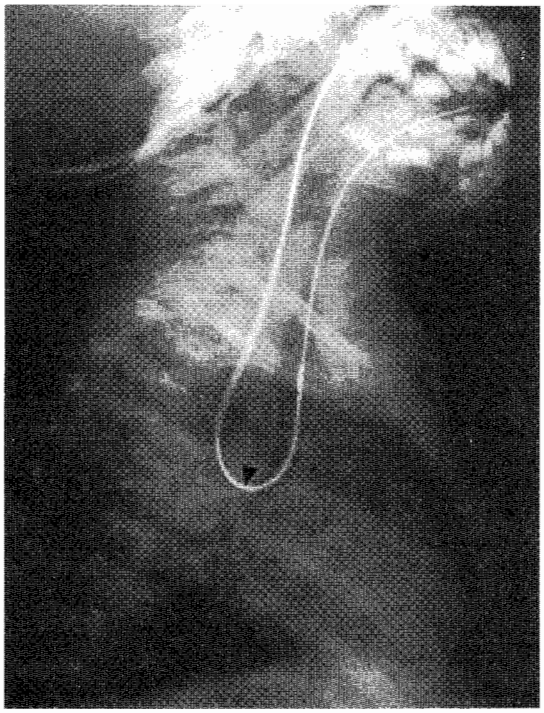


Fig. 27-16. Radiografía torácica lateral que muestra una fístula traqueoesofágica recurrente en la que se introdujo un catéter por vía transesofágica para luego recuperarlo por la tráquea. Si se tira del catéter durante la exploración torácica, es más fácil identificar la fístula recurrente. (Tomado de Kirks DR, Bailey CA Jr, Currarino G: Selective catheterization of tracheoesophageal fistula. AJR Am J Roentgenol 133:763-764, 1979.)

TRAQUEOMALACIA, OBSTRUCCION DE LA VIA RESPIRATORIA, COMPRESION VASCULAR Y APNEA REFLEJA

Incluso después de la reparación esofágica exitosa, la traqueomalacia puede ocasionar infecciones respiratorias frecuentes y prolongadas. Debido al aleteo de la pared traqueal, los lactantes con traqueomalacia tienen un llanto característico y muchas veces se describe una tos como "ladrido de foca". Por lo general, estos problemas mejoran con el tiempo, a medida que el cartílago traqueal se vuelve más rígido y la tráquea crece. La traqueomalacia puede provocar fenómenos que ponen en riesgo la vida o producen la muerte durante los primeros meses de edad.[146,147] La combinación de traqueomalacia, alteraciones de la motilidad esofágica y compresión vascular da lugar a un síndrome que incluye síntomas de obstrucción respiratoria y apnea refleja. Un informe de 1990 utilizó videotomografía computadorizada para evaluar la traqueomalacia después de la reparación de atresia esofágica con FTE y concluyó que la estructura traqueal estaba intrínsecamente debilitada, no sólo comprimida, por las estructuras circundantes.[148]

Es común que la tráquea membranosa se amplíe en el sitio de entrada de la fístula dentro de la tráquea y

algunas veces los anillos cartilaginosos en forma de "C" se aplanan, lo que reduce el diámetro anteroposterior de la tráquea. La compresión de los cartílagos por la aorta o el tronco arterial braquiocefálico puede afectar aún más el diámetro de la vía respiratoria. En ocasiones es necesaria la suspensión del tronco arterial braquiocefálico o de la aorta (fig. 27-17). La elevación de la presión intratorácica por la espiración forzada o la tos puede causar oclusión completa de la vía respiratoria. Las deformidades graves producen obstrucción posoperatoria de la vía respiratoria que requiere continuación o inicio de apoyo respiratorio con cánula endotraqueal.

En los casos menos graves, los síntomas de oclusión y apnea refleja sólo se presentan con la introducción de alimentos más sólidos. Cuando los episodios son recurrentes, es necesaria la suspensión en el esternón del tronco arterial braquiocefálico o la aorta para estabilizar la pared anterior de la tráquea. El uso de un colgajo pericárdico facilita la adhesión de los vasos al esternón.[149] Los informes documentan el éxito de la "aortopexia" para resolver la compresión de la vía respiratoria, sea en pacientes con problemas después de la reparación de la atresia esofágica con FTE o en los que presentan anomalías vasculares sin malformaciones esofágicas y traqueales.[149-152] Raras veces se necesita una reconstrucción traqueal más amplia.[150]

OTRAS COMPLICACIONES

Aunque el catéter pasa con facilidad al estómago al momento de la anastomosis inicial, es posible que haya estenosis esofágica distal como efecto de los anillos cartilaginosos en la parte distal del esófago. Hay informes de estas estructuras sin relación con la atresia esofágica,[153,154] pero la relación con esta anomalía es mucho más frecuente.[49,50,153,155,156] Se asume que son resultado de la separación anómala de la tráquea y el esófago. Esta estenosis puede ser asintomática hasta que se introducen alimentos sólidos, momento en el cual pue-

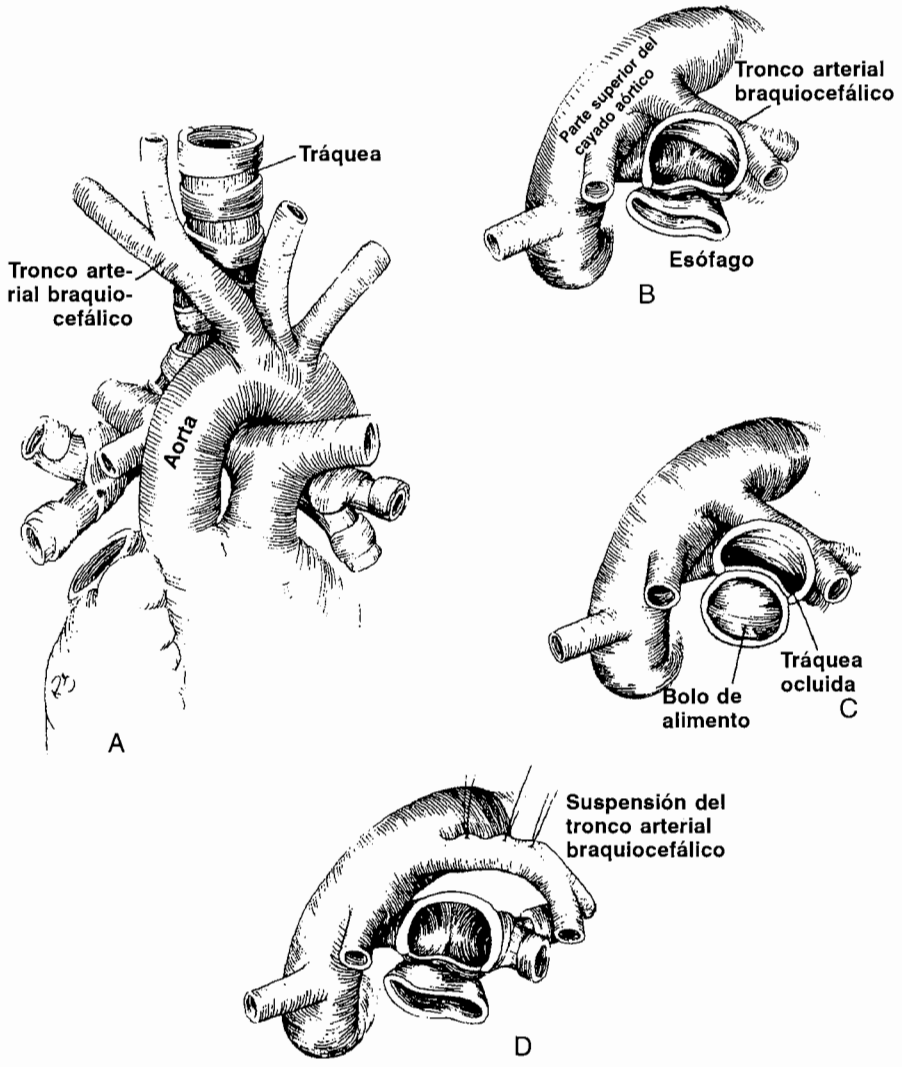


Fig. 27-17. *A*, imagen de las relaciones normales entre la aorta y sus principales ramas a la tráquea que muestra el tronco arterial braquiocefálico en su trayecto a un lado de la parte inferior de la tráquea, sobre la que ejerce compresión y encorvamiento de los cartílagos. *B*, la "vista endoscópica" de estas relaciones revela el encorvamiento sobre la luz que produce la parte distal de la tráquea. *C*, un bolo de alimento en el esófago fuerza la porción membranosa posterior de la tráquea hacia el interior de la luz traqueal, lo que provoca una obstrucción casi completa de la vía respiratoria por la compresión anterior y el abultamiento posterior. *D*, la suspensión de la aorta y el tronco arterial braquiocefálico elimina la compresión anterior y el encorvamiento de los anillos traqueales, lo que aumenta el diámetro transversal de la tráquea. (Tomado de Filston HC, Ferguson TB, Oldham HN: Airway obstruction by vascular anomalies, Ann Surg 205:541-549, 1987.)

de manifestarse la obstrucción en forma aguda. Casi siempre se requiere la resección del segmento que contiene el cartílago anular porque la dilatación rara vez tiene éxito y puede provocar perforación esofágica.

El quilotórax es una complicación de la reparación de la atresia esofágica; puede inducirse por la lesión del conducto torácico, que asciende por el lado derecho del mediastino antes de cruzar para entrar a la vena subclavia. Es posible que el quilotórax no se reconozca de inmediato, pero puede causar cicatrización del mediastino.

Hay informes de dos casos de erosión del esófago por la sonda torácica, uno a través de un sitio de miotomía y otro por la anastomosis.[157]

☐ Resultados

En esencia, sólo las anomalías cardiacas graves, las anormalidades cromosómicas devastadoras y las complicaciones pulmonares mayores afectan el resultado final.[74] La premadurez y el tamaño pequeño ya no son los principales factores determinantes del éxito o el fracaso. Hoy en día, un lactante que nace con atresia esofágica y FTE distal y pesa más de 1 500 g, sin otras irregularidades congénitas que pongan en riesgo su vida ni anormalidades cromosómicas importantes ni tampoco disfunción pulmonar preoperatoria grave, tiene una probabilidad de lograr una reparación exitosa y supervivencia casi del 100%.[69,72,74,158,159] Aun cuando los trastornos fisiológicos de la premadurez compliquen el cuadro, una combinación de atención neonatal moderna con algunas intervenciones temporales imaginativas por parte de un cirujano pediatra experimentado puede mantener al lactante y permite la reparación exitosa final.

Un informe de 253 pacientes tratados entre 1980 y 1987 incluyó a ocho que no se sometieron a intervención quirúrgica por múltiples anomalías y ocho más que sólo sufrieron gastrostomía pero que murieron por otras anomalías antes de la reparación. De los 253 sujetos, en 38 se practicó esofagostomía y gastrostomía para reparación por etapas de atresia esofágica con brecha amplia y 199 se sometieron a reparación primaria (cinco fueron tardías). La supervivencia fue de 86% para la serie completa y de 89% para los que se trataron con procedimientos definitivos.[140]

Los 118 pacientes del *Children's Mercy Hospital* publicados en la segunda edición de este texto tuvieron un índice de supervivencia general superior al 90%, lo que confirma que los defectos complejos y las complicaciones pulmonares intratables son los principales factores de la mortalidad.[159]

En la serie de los autores con 20 pacientes procedentes de Duke, 18 se sometieron a reparación primaria inmediata y dos a la forma tardía. Se produjo una muerte por complicaciones de las anomalías relacionadas.[76] El resto de la mortalidad tuvo lugar entre los niños con irregularidades cromosómicas graves o entre aquellos en quienes la enfermedad pulmonar o cardiaca no permitió la reparación. Ningún lactante murió por premadurez, neumonía o complicaciones de la reparación esofágica. Seis lactantes que pesaban menos de 1 500 g murieron: cuatro tenían trisomía 18 y los otros dos padecían síndrome de insuficiencia respiratoria grave y complicaciones adjuntas.

Existen informes de reparación primaria exitosa en lactantes con peso hasta de 500 g[78,79] y la reparación primaria temprana en recién nacidos muy prematuros se ha sugerido antes del desarrollo del síndrome de insuficiencia respiratoria grave.[80] Hoy en día, la supervivencia general para la anomalía es de 70 a 85%,[76,136,158,159] con supervivencia mucho mayor del 90% entre los lactantes sin trastornos fisiológicos preoperatorios.

Los individuos con atresia esofágica aislada casi siempre pueden someterse a procedimientos para salvar el esófago, si se los apoya con alimentación por gastrostomía y descompresión del saco proximal durante las seis a 12 semanas necesarias para que el segmento proximal se prolongue lo suficiente para permitir la sobreposición de ambos segmentos. Dos informes de una institución documentan una supervivencia de 90% para estos niños, a pesar de la mayor incidencia de otras anomalías relacionadas con esta variante. La espera de tres o cuatro meses antes de intentar la anastomosis hizo posible la anastomosis primaria en 75% de los pacientes. La tercera parte requirió funduplicación por reflujo gastroesofágico posoperatorio.[98,99] El lactante puede tratarse en casa mientras se espera la prolongación del segmento proximal, lo que elimina el costo del mantenimiento en la sala de cuidados intensivos. Los informes actuales sugieren que las operaciones de interposición sólo se necesitan en raras ocasiones.[97-99,105,113,114]

☐ Resultados a largo plazo

A medida que la supervivencia de la persona se convierte en la norma, los informes han empezado a buscar un resultado funcional en los supervivientes.[130,132,135,160,161] En una serie de 39 pacientes dos a 11 años después de la reparación de atresia esofágica con FTE, 25 refirieron un resultado excelente, 10 bueno y cuatro regular. Sin embargo, la esofagogastroduodenoscopia reveló que 20 tenían esofagitis, cinco presentaban cambios de Barrett, 10 tenían hernias hiatales y tres de nueve funduplicaciones fallaron. Sólo 13 biopsias esofágicas tuvieron resultados normales; 21 revelaron esofagitis y tres metaplasia.[130]

En otra serie, la vigilancia manométrica y del pH durante 24 horas de 22 pacientes con edades de 12 a 22 años evidenció un patrón de contractilidad anormal con episodios prolongados de reflujo gastroesofágico nocturno con limpieza esofágica lenta: 72% se quejaba de disfagia, 59% de pirosis, 45% refería un cuerpo extraño que requería desimpacción, 54% tenía reflujo gastroesofágico documentado y 31% sufría enfermedad respiratoria crónica.[132] Otro estudio de la condición física después de reparación de atresia esofágica con FTE encontró que la tolerancia al ejercicio era baja y el pe-

riodo necesario para llegar a la frecuencia cardiaca máxima era menor en los pacientes que en los controles normales.[160] Las consecuencias a largo plazo de estas anormalidades aún se desconocen.

En una serie de 498 individuos con atresia esofágica y FTE distal tratados entre 1948 y 1988, 50 necesitaron operaciones secundarias.[135] Las complicaciones incluyeron 30 casos de estrechamiento de la anastomosis, 15 de recurrencia de la FTE, cuatro con ambas complicaciones y uno con divertículo posterior a miotomía. Nueve pacientes necesitaron sustitución esofágica por las complicaciones y 33 se sometieron a funduplicación completa.

☐ Fístula traqueoesofágica adquirida en la lactancia y la niñez

Por fortuna, la FTE adquirida es una entidad rara en la infancia. Una revisión sólo reunió nueve casos, todos a causa de erosiones por cuerpos extraños, cinco de los cuales se debían a ingestión de baterías de botón.[162] Los autores han visto sólo una FTE adquirida en un niño de ocho años de edad ocasionada por la explosión de un cohete de botella en su boca.

☐ Hendiduras laringotraqueoesofágicas

Richter fue el primero en sugerir en 1792 la posibilidad de una hendidura laringotraqueoesofágica (LTE) como explicación para un lactante que vomita y se atraganta cada vez que ingiere alimentos.[163] Finlay describió por primera vez un caso en 1949[164] y Pettersson realizó la primera reparación exitosa de una hendidura proximal y formuló un sistema de clasificación en 1955.[165] Desde entonces se han publicado varios cientos de casos y se han descrito sistemas adicionales de clasificación, ninguno de los cuales logró aceptación unánime.

ANATOMIA

La hendidura LTE puede limitarse a la laringe supracricoidea (Pettersson, tipo I), puede extenderse a través del cricoides hasta la parte superior de la tráquea (tipo II) o bien puede afectar toda la tráquea cervical y a veces extenderse a la carina (tipo III). Hay informes de varios casos con hendidura más extensa que llega a uno o ambos bronquios (tipo IV)[166] (fig. 27-18). La microgastria es una anomalía vinculada siempre con estas lesiones más amplias y complica la reparación. Hasta el 37% de las hendiduras se acompaña de atresia esofágica y fístula traqueoesofágica.[163]

EMBRIOLOGIA

La relación exacta de estas entidades con la atresia esofágica y la fístula traqueoesofágica no está clara. Es posible que haya formas más graves de la embriogénesis anormal que ocasionó la atresia esofágica y la FTE. La falta de formación de un tabique explicaría las formas menos extensas de la hendidura LTE, pero no las que afectan uno o ambos bronquios.[166]

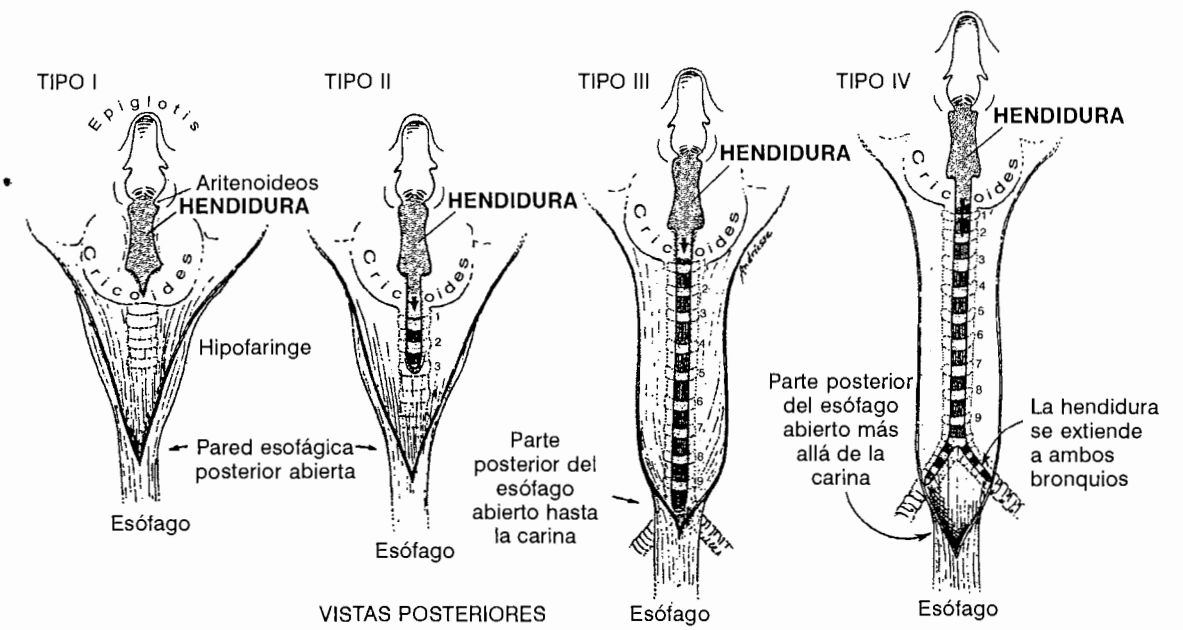


Fig. 27-18. Una clasificación de hendiduras laríngeas y laringotraqueoesofágicas. El tipo I está por arriba del cricoides; el tipo II se extiende a través del cricoides; el tipo III se prolonga hasta más debajo de la tráquea, en dirección de la carina; y el tipo IV se extiende a uno o ambos bronquios principales. (Tomado de Ryan DP, Muehrcke DD, Doody DP, et al: Laryngotracheoesophageal cleft [type IV]: Management and repair of lesions beyond the carina. J Pediatr Surg 26:962-970, 1991.)

DIAGNOSTICO

El lactante con una hendidura laríngea o hendidura LTE proximal corta puede presentar estridor inspiratorio, tos o atragantamiento durante la ingestión de alimento; el lactante con una hendidura amplia desarrolla en poco tiempo neumonía por aspiración o un compromiso respiratorio más grave. La broncoscopia rígida es la prueba diagnóstica más precisa. La hendidura puede pasarse por alto si no se valora la integridad de la pared posterior de la laringe y la tráquea mediante la presión de la cara posterior con el broncoscopio. El esofagograma con medio de contraste casi nunca puede distinguir entre una hendidura LTE y la simple aspiración.

ABORDAJE QUIRURGICO

Los abordajes quirúrgicos transtraqueales posterolateral y anterior se utilizan con éxito para reparar las hendiduras tipos I y II. Cada abordaje emplea el esófago adyacente para crear una tráquea posterior membranosa y cerrar el defecto en la cara posterior de la laringe. Es indispensable construir la reparación de tal forma que se evite la sobreposición de las líneas de sutura en la tráquea y el esófago remanente. Un índice de recurrencia del 11% comprueba las dificultades que se encuentran.[167]

La reparación de las hendiduras de tipo III es más problemática, pero se ha logrado en unos cuantos lactantes.[168] Para las hendiduras más extensas de tipo IV se ha propuesto la reparación en etapas con división gástrica inicial y traqueostomía, para realizar luego una reparación de la hendidura con abordajes torácico y cervical combinados. Se cuenta con informes de tres lactantes que sobrevivieron al procedimiento, pero dos de ellos murieron al final.[166] La relación con microgastria complica el tratamiento de estas hendiduras más extensas.

RESULTADOS

Las hendiduras laríngeas fueron alguna vez lesiones letales; ahora se tratan con éxito y pronósticos casi siempre buenos.[169] La supervivencia general mejoró de 18% antes de 1970 a 75% en 1990.[163] Sólo se han publicado unos cuantos casos de éxito con las hendiduras más amplias y la disfunción grave del árbol traqueobronquial defectuoso dejó a estos niños con un conjunto de complicaciones posoperatorias.[166,168]

Reconocimiento

En las primeras ediciones de este texto, Thomas M. Holder, MD, escribió una parte o la totalidad de este capítulo; a través de los años, sus conocimientos y contribuciones al tema han sido extensos. Ha sido un privilegio y un reto redactar un capítulo a la altura de aquél; con excepción de unas cuantas adiciones, su trabajo todavía habría servido muy bien.

BIBLIOGRAFIA

1. Myers NA: Oesophageal atresia: The epitome of modern surgery. Ann R Coll Surg Engl 54:277–287, 1974.
2. Ashcraft KW, Holder TM: The story of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Surgery 65:332–340, 1969.
3. Myers NA: The history of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. Prog Ped Surg 20:106–157, 1986.
4. Haight C: Some observations on esophageal atresias and tracheo-esophageal fistulas of congenital origin. J Thorac Surg 34:141–172, 1957.
5. Kluth D: Atlas of esophageal atresia. J Pediatr Surg 11:901–919, 1976.
6. Hill TP: Congenital malformation. Boston Med Surg J 21:320–321, 1839.
7. Steele C: Case of deficient oesophagus. Lancet 2:764, 1888.
8. Brennemann J: Congenital atresia of the esophagus, with report of three cases. Am J Dis Child 5:143–150, 1913.
9. Brennemann J: Congenital atresia of the esophagus with report of four additional cases, with three necropsies. Am J Dis Child 16:143–153, 1918.
10. Richter HM: Congenital atresia of the oesophagus: An operation designed for its cure. Surg Gynecol Obstet 17:397–402, 1913.
11. Imperatori CJ: Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. Arch Otolaryngol 30:352–359, 1939.
12. Ladd WE: The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas. N Engl J Med 230:625–637, 1944.
13. Leven NL: Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. J Thorac Surg 10:648–657, 1941.
14. Lanman TH: Congenital atresia of the esophagus. Arch Surg 41:1060–1083, 1940.
15. Haight C, Towsley HA: Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. Surg Gynecol Obstet 76:672–688, 1943.
16. Smith EI: The early development of the trachea and esophagus in relation to atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula. Contrib Embryol 245:42–57, 1957.
17. de Lorimier AA, Harrison MR: Esophageal atresia: Embryogenesis and management. World J Surg 9:250–257, 1985.
18. Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R: The esophagus. In Skandalakis JE, Gray SW (eds): Embryology for Surgeons (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1994.
19. Rosenthal AH: Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. Arch Pathol 12:756–772, 1931.
20. Beasley SW: Embryology. In Beasley SW, Myers NA, Auldist AW (eds): Oesophageal Atresia. London, Chapman and Hall, 1991.
21. Kluth D, Steding G, Seidl W: The embryology of foregut malformations. J Pediatr Surg 22:389–393, 1987.
22. Gruenwald P: A case of atresia of the esophagus combined with tracheo-esophageal fistula in a 9-mm human embryo, and its embryological explanation. Anat Rec 78:293–302, 1940.
23. Kluth D, Habenicht R: The embryology of usual and unusual types of esophageal atresia. Pediatr Surg Int 2:223–227, 1987.
24. Kleckner SC, Pringle KC, Clark EB: The effect of chick embryo hyperflexion on tracheoesophageal development. J Pediatr Surg 19:340–344, 1984.
25. David TJ, O'Callaghan SE: Oesophageal atresia in the South West of England. J Med Genet 12:1–11, 1975.
26. Szendrey T, Danyi G, Czeizel A: Etiological study on isolated esophageal atresia. Hum Genet 70:51–58, 1985.
27. Bankier A, Brady J, Myers NA: Epidemiology and genetics. In Beasley SW, Myers NA, Auldist AW (eds): Oesophageal Atresia. London, Chapman and Hall, 1991.
28. Ozimek CD, Grimson RC, Aylsworth AS: An epidemiologic study of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia in North Carolina. Teratology 25:53–59, 1982.

29. German JC, Mahour GH, Woolley MM: The twin with esophageal atresia. J Pediatr Surg 14:432–435, 1979.
30. Nora AH, Nora JJ: A syndrome of multiple congenital anomalies associated with teratogenic exposure. Arch Environ Health 30:17–21, 1975.
31. Kalter H: Congenital malformations induced by riboflavin deficiency in strains of inbred mice. Pediatrics 23:222–230, 1959.
32. Warkany J, Roth CB, Wilson JG: Multiple congenital malformations: A consideration of etiologic factors. Pediatrics 1:462–471, 1948.
33. Diez-Pardo JA, Baoquan Q, Navarro C, et al: A new rodent experimental model of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Preliminary report. J Pediatr Surg 31:498–450, 1996.
34. Spitz L: Esophageal atresia: Past, present, and future. J Pediatr Surg 31:19–25, 1996.
35. Vogt EC: Congenital esophageal atresia. Am J Roentgenol 22:463–465, 1929.
36. Gross RE: The Surgery of Infancy and Childhood. Philadelphia, WB Saunders, 1953.
37. Lambrecht W, Kluth D: Esophageal atresia: A new anatomic variant with gasless abdomen. J Pediatr Surg 29:564–565, 1994.
38. Holder TM, Ashcraft KW, Sharp RJ, et al: Care of infants with esophageal atresia, tracheoesophageal fistula, and associated anomalies. J Thorac Cardiovasc Surg 94:828–835, 1987.
39. Ein SH, Shandling D, Wesson D, et al: Esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: Associated anomalies and prognosis in the 1980s. J Pediatr Surg 24:1055–1059, 1989.
40. German JC, Mahour GH, Woolley MM: Esophageal atresia and associated anomalies. J Pediatr Surg 11:299–306, 1976.
41. Woolley MM: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula—1939 to 1979. Am J Surg 139:771–774, 1980.
42. Jones KL: Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation (5th ed). Philadelphia, WB Saunders, 1997.
43. Kutiyanawala M, Wyse RKH, Brereton RJ, et al: Charge and esophageal atresia. J Pediatr Surg 27:558–560, 1992.
44. Kulkarni B, Rad RS, Oak S, et al: 13 pairs of ribs—a predictor of long gap atresia in tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 32:1453–1454, 1997.
45. Canty TJ, Boyle EM, Linden B, et al: Aortic arch anomalies associated with long gap esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 32:1587–1591, 1997.
46. Nakazato Y, Landing BH, Wells TR: Abnormal Auerbach plexus in the esophagus and stomach of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 21:831–837, 1986.
47. Qi BQ, Merei J, Farmer P, et al: The vagus and recurrent laryngeal nerves in the rodent experimental model of esophageal atresia. J Pediatr Surg 32:1580–1586, 1997.
48. Qi BQ, Merei J, Farmer P, et al: Tracheomalacia with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in fetal rats. J Pediatr Surg 32:1575–1579, 1997.
49. Neilson IR, Croitoru DP, Guttman FM, et al: Distal congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia. J Pediatr Surg 26:478–482, 1991.
50. Yeung CK, Spitz L, Brereton RJ, et al: Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants: A rare but important association with esophageal atresia. J Pediatr Surg 27:852–855, 1992.
51. Usui N, Kamata S, Ishikawa S, et al: Anomalies of the tracheobronchial tree in patients with esophageal atresia. J Pediatr Surg 31:258–262, 1996.
52. Black PR, Welch KJ: Pulmonary agenesis (aplasia), esophageal atresia, and tracheoesophageal fistula: A different treatment strategy. J Pediatr Surg 21:936–938, 1986.
53. Al-Salem AH, Qaisruddin S, Qatif KKV: Concurrent left congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia: Case report and review of literature. J Pediatr Surg 32:772–774, 1997.
54. Spitz L, Phelan PD: Tracheomalacia. In Beasley SW, Myers NA, Auldist AW (eds): Oesophageal Atresia. London, Chapman and Hall, 1991.
55. Beasley SW: Influence of anatomy and physiology on the management of oesophageal atresia. Prog Ped Surg 27:53–61, 1991.
56. Shorr LD, Andrassy RJ: Long-term respiratory status following esophageal atresia repair. Contemp Surg 28:66–72, 1986.
57. Davies MRQ, Cywes S: The flaccid trachea and tracheoesophageal congenital anomalies. J Pediatr Surg 13:363–367, 1978.
58. Wailoo MP, Emery JL: The trachea in children with tracheooesophageal fistula. Histopathology 3:329–338, 1979.
59. Rideout DT, Hayashi AH, Gillis DA, et al: The absence of clinically significant tracheomalacia in patients having esophageal atresia without tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 26:1303–1305, 1991.
60. Putnam TC, Lawrence RA, Wood BP, et al: Esophageal function after repair of esophageal atresia. Surg Gynecol Obstet 158:344–348, 1984.
61. Shono T, Suita S, Arima T, et al: Motility function of the esophagus before primary anastomosis in esophageal atresia. J Pediatr Surg 28:673–676, 1993.
62. Nakazato Y, Wells TR, Landing BH: Abnormal tracheal innervation in patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Study of the intrinsic tracheal nerve plexuses by a microdissection technique. J Pediatr Surg 21:838–844, 1986.
63. Heller RM, Kirchner SG, O'Neill JA: Perforation of the pharynx in the newborn: A near look-alike for esophageal atresia. Am J Roent 129:335–337, 1977.
64. Stringer MD, McKenna KM, Goldstein RB, et al: Prenatal diagnosis of esophageal atresia. J Pediatr Surg 30:1258–1263, 1995.
65. Filston HC, Rankin JS, Kirks DR: The diagnosis of primary and recurrent tracheoesophageal fistulas: Value of selective catheterization. J Pediatr Surg 17:144–148, 1982.
66. Benjamin B, Pham T: Diagnosis of H-type tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 26:667–671, 1991.
67. Gans SL, Johnson RO: Diagnosis and surgical management of "H-type" tracheoesophageal fistula in infants and children. J Pediatr Surg 12:233–236, 1977.
68. Waterston DJ, Bonham Carter RE, Aberdeen E: Oesophageal atresia: Tracheo-oesophageal fistula. Lancet 1:819–822, 1962.
69. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, et al: Oesophageal atresia: At-risk groups for the 1990s. J Pediatr Surg 29:723–725, 1994.
70. Connolly B, Guiney EJ: Trends in tracheoesophageal fistula. Surg Gynecol Obstet 164:308–312, 1987.
71. Manning PB, Wesley JR, Behrendt DM, et al: Fifty years' experience with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Ann Surg 204:446–451, 1986.
72. Randolph JG, Newman KD, Anderson KD: Current results in repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula using physiologic status as a guide to therapy. Ann Surg 209:526–531, 1989.
73. Okada A, Usui N, Inoue M, et al: Esophageal atresia in Osaka: A review of 39 years' experience. J Pediatr Surg 32:1570–1574, 1997.
74. Poenaru D, Laberge J-M, Neilson IR, et al: A new prognostic classification for esophageal atresia. Surgery 113:426–432, 1993.
75. Teich S, Barton DP, Ginn-Pease ME, et al: Prognostic classification for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Waterston versus Montreal. J Pediatr Surg 32:1075–1080, 1997.
76. Filston HC, Rankin JS, Grimm JK: Esophageal atresia. Prognostic factors and contribution of preoperative telescopic endoscopy. Ann Surg 199:532–537, 1984.
77. Richenbacher WE, Ballantine TVN: Esophageal atresia, distal tracheoesophageal fistula, and an air shunt that compromised mechanical ventilation. J Pediatr Surg 25:1216–1218, 1990.

78. Schaarschmidt K, Willital GH, Jorch G, et al: Delayed primary reconstruction of an esophageal atresia with distal esophagotracheal fistula in an infant weighing less than 500 grams. J Pediatr Surg 27:1529–1531, 1992.
79. Templeton JM, Templeton JJ, Schnaufer L, et al: Management of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in the neonate with severe respiratory distress syndrome. J Pediatr Surg 20:394–397, 1985.
80. Beasley SW, Myers NA, Auldist AW: Management of the premature infant with esophageal atresia and hyaline membrane disease. J Pediatr Surg 27:23–25, 1992.
81. Holcomb GW III: Survival after gastrointestinal perforation from esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 28:1532–1535, 1993.
82. Alexander F, Johanningman J, Markin LW: Staged repair improves outcome of high-risk premature infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 28:151–154, 1993.
83. Driver CP, Bruce J: Primary reconstruction of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula in a 740-gram infant. J Pediatr Surg 32:1488–1489, 1997.
84. Filston HC, Chitwood WR Jr, Schkolne B, et al: The Fogarty balloon catheter as an aid to management of the infant with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula complicated by severe RDS or pneumonia. J Pediatr Surg 17:149–151, 1982.
85. Bloch EC, Filston HC: A thin fiberoptic bronchoscope as an aid to occlusion of the fistula in infants with tracheoesophageal fistula. Anesth Analg 67:791–793, 1988.
86. Karl HW: Control of life-threatening air leak after gastrostomy in an infant with respiratory distress syndrome and tracheoesophageal fistula. Anesthesiology 62:670–672, 1985.
87. Koop CE, Hamilton JP: Atresia of the esophagus: Increased survival with staged procedures in the poor-risk infant. Ann Surg 162:389–401, 1965.
88. Goh DW, Brereton RJ, Spitz L: Esophageal atresia with obstructed tracheoesophageal fistula and gasless abdomen. J Pediatr Surg 26:160–162, 1991.
89. McKinnon LJ, Kosloske AM: Prediction and prevention of anastomotic complications of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 25:778–781, 1990.
90. Chan KL, Saing H: Combined flexible endoscopy and fluoroscopy in the assessment of the gap between the two esophageal pouches in esophageal atresia without fistula. J Pediatr Surg 30:668–670, 1995.
91. Kemmotsu H, Joe K, Nakamura H, et al: Cervical approach for the repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 30:549–552, 1995.
92. Ford WDA, Freeman JK, Martin AJ: Supraclavicular approach to cervical esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 20:242–243, 1985.
93. Harrison MR, Ganson BA, Mahour GH, et al: The significance of right aortic arch in repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 12:861–869, 1977.
94. Dudgeon DL, Morrison CW, Woolley MM: Congenital proximal tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 7:614–619, 1972.
95. Yun KL, Hartman GE, Shochat SJ: Esophageal atresia with triple congenital tracheoesophageal fistulae. J Pediatr Surg 27:1527–1528, 1992.
96. Moulton SL, Bouvet M, Lynch FP: Congenital microgastria in a premature infant. J Pediatr Surg 28:1594–1595, 1992.
97. Puri P, Blake N, O'Donnell B, et al: Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segments in esophageal atresia. J Pediatr Surg 16:180–183, 1981.
98. Ein SH, Shandling B, Heiss K: Pure esophageal atresia: Outlook in the 1990s. J Pediatr Surg 28:1147–1150, 1993.
99. Ein SH, Shandling B: Pure esophageal atresia: A 50-year review. J Pediatr Surg 29:1208–1211, 1994.
100. Howard R, Myers NA: Esophageal atresia: A technique for elongating the upper pouch. Surgery 58:725–727, 1965.
101. Young DG: Successful primary anastomosis in oesophageal atresia after reduction of a long gap between the blind ends by bouginage of the upper pouch. Br J Surg 54:321–324, 1967.
102. Woolley MM, Leix, F, Johnston PW: Esophageal atresia types A and B: Upper pouch elongation and delayed anatomic reconstruction. J Pediatr Surg 4:148–153, 1969.
103. de Lorimier AA, Harrison MR: Long gap esophageal atresia: Primary anastomosis after esophageal elongation by bougienage and esophagomyotomy. J Thorac Cardiovasc Surg 79:138–141, 1980.
104. Filston HC, Merten DF, Kirks DR: Initial care of esophageal atresia to facilitate potential primary anastomosis. South Med J 74:1530–1533, 1981.
105. Puri P, Ninan GK, Blake NS, et al: Delayed primary anastomosis for esophageal atresia: 18 months' to 11 years' follow-up. J Pediatr Surg 27:1127–1130, 1992.
106. Livaditis A: Esophageal atresia: A method of overbridging large segmental gaps. Z Kinderchir 13:298–306, 1973.
107. Vizas D, Ein SH, Simpson JS: The value of circular myotomy for esophageal atresia. J Pediatr Surg 13:357–359, 1978.
108. Eraklis AJ, Rossello PJ, Ballantine TVN: Circular esophagomyotomy of upper pouch in primary repair of long-segment esophageal atresia. J Pediatr Surg 11:709–712, 1976.
109. Takada Y, Kent G, Filler RM: Circular myotomy and esophageal length and safe esophageal anastomosis: An experimental study. J Pediatr Surg 16:343–348, 1981.
110. Otte JB, Gianello P, Wese FX, et al: Diverticulum formation after circular myotomy for esophageal atresia. J Pediatr Surg 19:68–71, 1984.
111. Taylor RG, Myers RA: Management of a post–Livaditis-procedure oesophageal diverticulum. Pediatr Surg Int 4:238–240, 1989.
112. Gough MH: Esophageal atresia—use of an anterior flap in the difficult anastomosis. J Pediatr Surg 15:310–311, 1980.
113. Bar-Maor JA, Shoshany G, Sweed Y: Wide gap esophageal atresia: A new method to elongate the upper pouch. J Pediatr Surg 24:882–883, 1989.
114. Davenport M, Bianchi A: Early experience with oesophageal flap oesophagoplasty for repair of oesophageal atresia. Pediatr Surg Int 5:332–335, 1990.
115. Borgstein ES, Hunter DS, Youngson GG: Endoscopic restoration of esophageal continuity. J Pediatr Surg 25:1220–1223, 1990.
116. Schmittenbecher PP, Mantel K, Hofmann U, et al: Treatment of congenital TEF by endoscopic laser coagulation: Preliminary report of 3 cases. J Pediatr Surg 26–28, 1992.
117. Kosloske AM: Azygos flap technique for reinforcement of esophageal closure. J Pediatr Surg 25:793–794, 1990.
118. Hajivassiliou CA, Davis CF, Young DG: Fiberoptic localization of the upper pouch in esophageal atresia. J Pediatr Surg 32:678–679, 1997.
119. Ty R, Brunet C, Beardmore HE: A variation in the operative technique for the treatment of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 2:118–126, 1967.
120. Touloukian RJ: Reassessment of the end-to-side operation for esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: 22-year experience with 68 cases. J Pediatr Surg 27:562–567, 1992.
121. Poenaru D, LaBerge J-M, Neilson IR, et al: A more than 25-year experience with end-to-end versus end-to-side repair for esophageal atresia. J Pediatr Surg 26:472–477, 1991.
122. McCallum WA, Hannon RJ, Boston VE: Prophylactic extrapleural chest drainage following repair of esophageal atresia: Is it necessary? J Pediatr Surg 27:561, 1992.
123. Hands LJ, Dudley NE: A comparison between gap-length and Waterston classification as guides to mortality and morbidity after surgery for esophageal atresia. J Pediatr Surg 21:404–406, 1986.
124. Davenport M, Merghal M, McCloy RF, et al: Hypogastrinemia and esophageal atresia. J Pediatr Surg 27:568–571, 1992.
125. Cozzi F, Myers NA, Madonna L, et al: Esophageal atresia,

choanal atresia, and dysautonomia. J Pediatr Surg 26:548–552, 1991.
126. Curci MR, Dibbins AW: Problems associated with a Nissen fundoplication following tracheoesophageal fistula and esophageal atresia repair. Arch Surg 123:618–620, 1988.
127. Johnson DG, Beasley SW: Gastro-oesophageal reflux. In Beasley SW, Myers NA, Auldist AW (eds): Oesophageal Atresia. London, Chapman and Hall, 1991.
128. Black TL, Fernandez ET, Ellis DG, et al: The effect of tube gastrostomy on gastroesophageal reflux in patients with esophageal atresia. J Pediatr Surg 26:168–170, 1991.
129. Ashcraft KW, Goodwin C, Amoury RA, et al: Early recognition and aggressive treatment of gastroesophageal reflux following repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 12:317–321, 1977.
130. Lindahl H, Rintola R, Sariola H: Chronic esophagitis and gastric metaplasia are frequent late complications of esophageal atresia. J Pediatr Surg 28:1178–1180, 1993.
131. Wheatley MJ, Coran AG, Wesley JR: Efficacy of the Nissen fundoplication in the management of gastroesophageal reflux following esophageal atresia repair. J Pediatr Surg 28:53–55, 1993.
132. Tovar JA, Diez-Pardo JA, Murcia J, et al: Ambulatory 24-hour manometric and pH metric evidence of permanent impairment of clearance capacity in patients with esophageal atresia. J Pediatr Surg 30:1124–1231, 1995.
133. Guo W, Fonkalsrud EW, Swaniker F, et al: Relationship of esophageal anastomotic tension to the development of gastroesophageal reflux. J Pediatr Surg 32:1337–1340, 1997.
134. Peiretti R, Shandling B, Stephens CA: Resistant esophageal stenosis associated with reflux after repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 9:355–357, 1974.
135. Myers NA, Beasley SW, Auldist AW: Secondary esophageal surgery following repair of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 25:773–777, 1990.
136. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, et al: Anastomotic stricture following repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 25:508–511, 1990.
137. Snyder CL, Ramachandran V, Kennedy, AP, et al: Efficacy of partial wrap fundoplication for gastroesophageal reflux after repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 32:1089–1092, 1997.
138. Tam PKH, Sprigg A, Cudmore RE, et al: Endoscopy-guided balloon dilatation of esophageal strictures and anastomotic strictures after esophageal replacement in children. J Pediatr Surg 26:1101–1103, 1991.
139. Allmendinger N, Hallisey MJ, Markowitz SK, et al: Balloon dilatation of esophageal strictures in children. J Pediatr Surg 31:334–336, 1996.
140. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, et al: Anastomotic leakage following surgery for esophageal atresia. J Pediatr Surg 27:29–32, 1992.
141. Chavin K, Field G, Chandler J, et al: Save the child's esophagus: Management of major disruption after repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 31:48–52, 1996.
142. Wiseman NE: Endoscopic closure of recurrent tracheoesophageal fistula using Tisseel. J Pediatr Surg 30:1236–1237, 1995.
143. Ein SH, Stringer DA, Stephens CA: Recurrent tracheoesophageal fistulas: Seventeen year review. J Pediatr Surg 18:436–441, 1983.
144. Wheatley MJ, Coran AG: Pericardial flap interposition for the definitive management of recurrent tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 27:1122–1126, 1992.
145. Gutierrez C, Barrios JE, Lluna J, et al: Recurrent tracheoesophageal fistula treated with fibrin glue. J Pediatr Surg 28:1567–1569, 1994.
146. Filler RM, Rossello PJ, Lebowitz RL: Life-threatening anoxic spells caused by tracheal compression after repair of esophageal atresia: Correction by surgery. J Pediatr Surg 11:739–748, 1976.
147. Schwartz MZ, Filler RM: Tracheal compression as a cause of apnea following repair of tracheoesophageal fistula: Treatment by aortopexy. J Pediatr Surg 15:842–848, 1980.
148. Kimura K, Soper RT, Kao SCS, et al: Aortosternopexy for tracheomalacia following repair of esophageal atresia: Evaluation by cine-CT and technical refinement. J Pediatr Surg 25:769–772, 1990.
149. Applebaum H, Woolley MM: Pericardial flap aortopexy for tracheomalacia. J Pediatr Surg 25:30–32, 1990.
150. Filler RM, Messineo A, Vinograd I: Severe tracheomalacia associated with esophageal atresia: Results of surgical treatment. J Pediatr Surg 27:1136–1141, 1992.
151. Roberts CS, Othersen HB Jr, Sade RM, et al: Tracheoesophageal compression from aortic arch anomalies: Analysis of 30 operatively treated children. J Pediatr Surg 29:334–338, 1994.
152. Filston HC, Ferguson TB, Oldham HN: Airway compression by vascular anomalies. Ann Surg 205:541–549, 1987.
153. Murphy SG, Yazbeck S, Russo P: Isolated congenital esophageal stenosis. J Pediatr Surg 30:1238–1241, 1995.
154. Olguner M, Ozdemir T, Akgur FM: Congenital esophageal stenosis owing to tracheobronchial remnants: A case report. J Pediatr Surg 32:1485–1487, 1997.
155. Mahour GH, Johnston PW, Gwinn JL, et al: Congenital stenosis distal to esophageal atresia. Surgery 69:936–939, 1971.
156. Spitz L: Congenital esophageal stenosis distal to associated esophageal atresia. J Pediatr Surg 8:973–974, 1973.
157. Johnson JF, Wright DR: Chest tube perforation of esophagus following repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 25:1227–2130, 1990.
158. Louhimo I, Lindahl H: Esophageal atresia: Primary results of 500 consecutively treated patients. J Pediatr Surg 18:217–229, 1983.
159. Holder TM: Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Surgery (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 249–269.
160. Zaccara A, Felici F, Turchetta A, et al: Physical fitness testing in children operated on for tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 30:1334–1337, 1995.
161. Lindahl H, Rintala R: Long-term complications in cases of isolated esophageal atresia treated with esophageal anastomosis. J Pediatr Surg 30:1222–1223, 1995.
162. Szold A, Udassin R, Seror D, et al: Acquired tracheoesophageal fistula in infancy and childhood. J Pediatr Surg 26:672–675, 1991.
163. DuBois JJ, Pokorny WJ, Harberg FJ, et al: Current management of laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. J Pediatr Surg 25:855–860, 1990.
164. Finlay H: Familial congenital stridor. Arch Dis Child 24:219–223, 1949.
165. Pettersson G: Inhibited separation of larynx and upper part of trachea from oesophagus in a newborn. Acta Chir Scand 10:250–254, 1955.
166. Ryan DP, Muehrcke DD, Doody DP, et al: Laryngotracheoesophageal cleft (type IV): Management and repair of lesions beyond the carina. J Pediatr Surg 26:962–970, 1991.
167. Robie DK, Pearl RH, Gonsales C, et al: Operative strategy for recurrent laryngeal cleft: A case report and review of the literature. J Pediatr Surg 26:971–974, 1991.
168. Donahoe PK, Gee GE: Complete laryngotracheoesophageal cleft: Management and repair. J Pediatr Surg 19:143–148, 1984.
169. Cotton RT, Myer CM, Holmes DK, et al: Laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts: Role of early surgical repair. Ann Otol Rhinol Laryngol 99:98–104, 1990.

28

REFLUJO GASTROESOFAGICO

Jose Boix-Ochoa, MD y Claudia Marhuenda, MD

Tanto los gastroenterólogos como los cirujanos sienten todavía angustia ante un formidable conjunto de problemas clínicos y básicos relacionados con el tratamiento de los lactantes y niños con reflujo gastroesofágico (RGE). En los años de 1950, Carré realizó un estudio cuidadoso e inteligente, aunque retrospectivo, de la evolución natural de los niños con RGE y llegó a varias conclusiones importantes.[1] Primero, los síntomas de este trastorno casi siempre aparecen en las primeras seis semanas de edad. Segundo, 60 a 65% de estos lactantes se libera de los síntomas y adquiere buen estado de salud a los dos años de edad, sin tratamiento. El resto muestra síntomas significativos persistentes hasta los cuatro años de edad, por lo menos, y cerca del 4% del total desarrolla estrechamientos esofágicos. Carré estimó una mortalidad del 5% en quienes no padecían estrechamientos, las más de las veces por inanición o infección. Los pacientes de este estudio se obtuvieron principalmente de referencias a tres pequeños hospitales infantiles entre 1930 y 1950, un periodo en el que el RGE se reconocía poco en los niños y el tratamiento era insuficiente, cuando se instituía.

Desde el final de los años de 1960, el RGE se consideró cada vez más como un trastorno que afectaba a muchos niños y tenía algunas veces consecuencias graves. Hasta los años de 1990, el tratamiento médico era relativamente ineficaz y lo más común era que la mayoría de los pacientes en quienes desaparecían los síntomas se beneficiara de la evolución natural de la enfermedad. Esto no eliminaba las continuas y significativas complicaciones que en ocasiones ponían en riesgo la vida de una gran cantidad de sujetos; los cirujanos se apresuraron a llenar este vacío. Durante estos años se desarrollaron varios procedimientos seguros y efectivos contra el reflujo y en poco tiempo los cirujanos pediatras empezaron a practicar muchas operaciones con una o más de estas técnicas.[2-4] En la actualidad, los procedimientos antirreflujo ocupan el segundo o tercer lugar entre las operaciones más frecuentes de la cirugía pediátrica, casi siempre con buenos resultados. El pronóstico a largo plazo en varias series es excelente y las complicaciones son relativamente escasas.[5-7] Sin embargo, existen complicaciones y fallas importantes y si bien los resultados a largo plazo suelen ser buenos, de ninguna manera son perfectos.

Existen por lo menos dos avances terapéuticos principales que han cambiado el escenario de la RGE. El primero, de gran importancia, es el omeprazol, inhibidor de la bomba de protones, que revolucionó el tratamiento médico. Este fármaco cura la esofagitis con una efectividad en verdad sorprendente en comparación con los antiácidos, antagonistas del receptor para histamina y agentes inductores de la motilidad. Segundo, las operaciones antirreflujo se realizan por vía laparoscópica cada vez con más frecuencia. Aunque no representa un cambio conceptual relevante, esta técnica parece muy promisoria para disminuir la morbilidad posoperatoria a corto plazo y las complicaciones a largo plazo, como la obstrucción intestinal.

Además de estos avances clínicos, la investigación básica se ha enfocado en los mecanismos de reflujo, en la causa del reflujo mismo y en los patrones y efectividad de la limpieza esofágica. Se ha obtenido mucha información de los estudios sobre los perfiles de presión esofágica inferior en personas normales y en sujetos con esofagitis por reflujo.[8,9] Para estas pruebas se utilizó un complejo equipo de manometría con un sensor en manga más un electrodo para medir el pH esofágico, lo que hizo posible efectuar registros concomitantes de la presión y la acidez. Se encontró una amplia variación de la presión del esfínter esofágico inferior (EEI) que mantenía poca relación con el reflujo, lo que refutaba el concepto tan difundido de una relación directa entre una presión baja en el EEI y el reflujo. En lugar de ello, el reflujo se presentaba más a menudo en los periodos de relajación completa e inadecuada del EEI. Estas relajaciones eran inadecuadas si se considera que no eran secundarias a la peristalsis esofágica iniciada por la deglución faríngea.

Estos hallazgos se confirmaron y se aceptó la proposición de que dichas relajaciones inadecuadas del EEI eran el principal mecanismo causal del reflujo. La investigación adicional que utiliza abordajes técnicos similares amplió el conocimiento de la peristalsis esofágica, normal y anormal, el papel del diafragma en la prevención del reflujo y la interrogante no resuelta del retraso del vaciamiento gástrico como factores esencia-

les en este complicado rompecabezas. El conocimiento de los múltiples y complejos mecanismos que controlan la unión esofagogástrica aumentó enormemente, pero dista mucho de ser completo.

☐ La barrera

ESFINTER ESOFAGICO INFERIOR

En 1956, como resultado de la manometría esofágica, se describió una zona de alta presión cerca de la unión esofagogástrica. Se propuso un esfínter muscular en la parte inferior del esófago como el mecanismo que mantenía esta presión.[10] El problema de esta atractiva hipótesis radica en que no existe tal estructura anatómica, ni siquiera una que cumpla este papel en forma razonable. Las disecciones meticulosas del esófago y el estómago en 32 cadáveres reveló que un anillo oblicuo gastroesofágico generaba un magro aumento de la masa muscular.[11] Este anillo estaba angulado hacia arriba desde la curvatura menor hasta la mayor del estómago y disminuía en forma gradual hacia arriba y abajo del esófago proximal y en sentido inferior, en dirección del estómago. Este engrosamiento muscular asimétrico no es llamativo, ni en el examen macroscópico ni en el microscópico, y no puede explicar la eficiencia notable del mecanismo antirreflujo. Sin embargo, existe una zona bien definida de alta presión en la parte inferior del esófago que se conoce como *esfínter esofágico inferior.*

La propagación de la peristalsis esofágica normal inicia en la faringe, desciende por el esófago e induce la relajación del EEI en el momento adecuado.[12] Esta relajación es breve, pero el mecanismo permite el paso efectivo y rápido del alimento ingerido y la saliva desde la faringe hasta el estómago. Se presupone que las vías vagales aferentes y eferentes controladas por los núcleos del tallo encefálico son los mediadores de esta secuencia de fenómenos.[13] Las explicaciones de la zona de presión alta aún son meras conjeturas, pero es poco probable que sólo sea resultado de un esfínter muscular.[11] Los pacientes a los que se les extirpa la parte distal del esófago (esofagogastrectomía) tienen una zona de alta presión en los estudios manométricos a nivel de la unión toracoabdominal que se relaja con la deglución y se intensifica con la elevación de la presión intraabdominal.[14]

EL ANGULO DE HIS

El esófago entra al estómago en sentido oblicuo, forma una válvula por colgajo que se conoce como *ángulo de His.* Los estudios *post mortem* demostraron que existe un gradiente de presión a través de la unión gastroesofágica, por lo que el llenado del estómago con agua no produce reflujo hacia el esófago.[15] Si el ángulo se abre, se producía reflujo. La exageración del ángulo de His aumentó el gradiente de presión. La excisión quirúrgica del fondo gástrico en dos monos eliminó el ángulo de His, pero los monos, que no tenían reflujo antes de la operación, tampoco lo presentaron después de ésta y las presiones promedio en la zona de alta presión no cambiaron.[16] Se concluyó que el ángulo de His no era un mecanismo antirreflujo importante. No obstante, persiste la creencia general de que en seres humanos el ángulo de His tiene una función muy relevante en la prevención del reflujo.

LONGITUD DEL ESOFAGO INTRAABDOMINAL

Las técnicas manométricas[17] se utilizaron para medir la longitud del segmento abdominal del esófago y se realizó una vigilancia del pH durante 24 horas en 266 pacientes con síntomas indicativos de posible RGE. Se observó una relación directa entre la longitud del segmento intraabdominal del esófago y el reflujo. Sólo 38% de los individuos cuyo esófago intraabdominal medía 3 cm o más presentaba reflujo, mientras que 81% de aquéllos con segmento intraabdominal de 1 cm o menos tenía reflujo. Se han realizado también estudios *in vitro*[18] para identificar el efecto sobre la competencia de la zona de alta presión y la longitud del esófago intraabdominal. Un segmento de 3 a 4.5 cm brindaba una competencia de 100% al EEI con una presión intraabdominal normal (10 cmH_2O). Los segmentos más cortos de esófago intraabdominal mantenían la competencia mientras disminuyera la presión intraabdominal. Por último, una presión intratorácica negativa de 6 cmH_2O mejoraba aún más la competencia con cualquier longitud de esófago intraabdominal.

Estos elaborados estudios clínicos y de laboratorio demostraron de manera convincente la importancia crítica de la longitud esofágica intraabdominal. En un estudio,[18] la competencia gastroesofágica también mejoró con los incrementos de la presión esofágica inferior. Por ejemplo, la prueba de reflujo de pH durante 24 horas sólo tuvo resultados anormales en 17.6% de los sujetos con presiones del EEI inferiores a 30 mmHg, pero la misma prueba arrojó resultados anormales en 83.3% de aquéllos con presiones del EEI entre 0 y 5 mmHg. Se realizaron estudios adicionales en el mismo laboratorio como un esfuerzo para relacionar la presión en la zona de alta presión con la longitud del esófago intraabdominal.[19] Se requería una presión y longitud mínimas para prevenir el reflujo, el cual se presentaba con una presión baja en el EEI (0 a 5 mmHg) o un esófago intraabdominal corto (< 1 cm). La demostración de que puede haber presiones bajas con una longitud adecuada del esófago intraabdominal descarta una relación directa entre la presión y la longitud. Este estudio probó que los factores longitud y presión no son precisamente aditivos, sino que tienen cierta interacción. Los procedimientos quirúrgicos deben corregir ambas deficiencias.

Se llevó a cabo un novedoso estudio acerca del papel del esófago intraabdominal. Se realizaron esofagogastrectomías en tres monos sin reflujo con restauración de la continuidad mediante un tubo gástrico.[16] Un nuevo estudio manométrico después de la operación mostró una zona de alta presión comparable con los

niveles preoperatorios. Además, la zona de alta presión se relajaba con la deglución y no se produjo reflujo.

LIMPIEZA ESOFAGICA

Aunque tal vez no intervenga en forma directa en la barrera antirreflujo, la limpieza rápida y efectiva del esófago por la peristalsis normal es necesaria para evitar el contacto prolongado entre la mucosa esofágica vulnerable y el contenido gástrico. La complejidad y confiabilidad de la manometría esofágica aumentaron de manera considerable con las modificaciones y la miniaturización de los equipos manométricos.[20] Ahora se sabe que existe peristalsis esofágica normal en lactantes prematuros sanos y neonatos de término.[20] Estos patrones se encontraron en recién nacidos tan pequeños como las 33 semanas de gestación. La deglución faríngea induce contracciones esofágicas 95% de las ocasiones, peristálticas y propulsoras hasta en un 70% de ellas. Tanto en lactantes como en niños, las ondas peristálticas variaban entre dos y seis segundos en todos los grupos de edad.[21] En los recién nacidos y lactantes (14 días a 11 meses de edad) con regurgitación ligera y crecimiento normal, las ondas peristálticas después de la deglución eran comparables con las de lactantes sin regurgitación en cuanto a duración, presión y progresión.

Sin embargo, un estudio de lactantes con reflujo significativo muestra una imagen distinta. Se evaluó a 34 lactantes por posible RGE.[22] La peristalsis era normal en aquéllos con vómito, pero sin ninguna otra alteración. En quienes mostraban falta de crecimiento y desarrollo o enfermedad pulmonar recurrente, la amplitud de las ondas peristálticas era mucho menor y la frecuencia de las contracciones no peristálticas mucho más alta.

En otro estudio de 60 niños con reflujo documentado, tanto la frecuencia de las ondas peristálticas propulsoras como la presión promedio de las mismas eran mucho menores respecto de los controles normales.[23] Además, las ondas no propulsoras resultaron más frecuentes. En una serie de 58 adultos con enfermedad por reflujo gastroesofágico anormal documentada por vigilancia del pH durante 24 horas, se estudió la función motora esofágica mediante una técnica de manometría esofágica ambulatoria durante 24 horas.[24,25] Se identificó un defecto en el EEI por presión basal baja (< 6 mmHg), longitud total del esfínter menor de 2 cm o longitud esofágica abdominal menor de 1 cm. De los 58 adultos, 36 tuvieron defectos en el EEI. Los individuos con enfermedad grave de la mucosa esofágica (esofagitis, estrechamiento, esófago de Barrett) mostraron anomalías de la peristalsis esofágica que se acentuaron con la gravedad de la lesión mucosa. En las personas con EEI defectuoso, pero mucosa esofágica normal, fue raro encontrar alteraciones de la peristalsis esofágica. El examen histológico de las piezas esofágicas que se resecaron por estrechamiento o esófago de Barrett reveló aumento de la colágena submucosa y sustitución de la muscular por colágena, en comparación con piezas examinadas en la necropsia de sujetos sin enfermedad esofágica. Los investigadores consideran que la anormalidad peristáltica con limpieza deficiente se debe a la lesión de la pared esofágica. Los pacientes con reflujo y esofagitis se compararon con personas normales sin reflujo y con individuos con reflujo pero sin inflamación mucosa.[26] La amplitud de las ondas peristálticas fue menor en los enfermos con esofagitis y el grado de disminución se incrementó con la gravedad de la esofagitis.

La peristalsis esofágica se estudió en 27 lactantes con reflujo de tres a 20 meses de edad, divididos en dos grupos: con esofagitis y sin ella.[27] Los del primer grupo tuvieron una peristalsis esofágica con amplitud mucho menor que los pacientes que sólo tenían reflujo y los defectos motores inespecíficos fueron más frecuentes en el primer grupo. La mayor parte de los episodios de reflujo en ambos grupos se debió a las relajaciones inadecuadas (no relacionadas con deglución) del EEI y este mecanismo era más común en los sujetos con esofagitis.

Por lo tanto, queda claro que la peristalsis esofágica anormal es una característica de los pacientes con reflujo complicado por esofagitis sola o con progresión hasta el estrechamiento o esófago de Barrett. No se ha dilucidado si la alteración de la función motora del esófago es un elemento primario de la enfermedad o efecto del reflujo ácido, pero la evidencia disponible se inclina en favor de un fenómeno secundario.

FUNCION DEL DIAFRAGMA

En 1958, un estudio completo de la motilidad esofágica estableció que la contracción de los pilares diafragmáticos alrededor de la parte inferior del esófago era un elemento esencial de la barrera antirreflujo.[28] Con el desarrollo de la manometría esofágica y la demostración de una zona de alta presión en el esófago (esfínter), este concepto perdió aceptación. Una publicación más reciente notificó observaciones de actividad diafragmática en un estudio experimental elaborado llevado a cabo en gatos.[29] La presión intrínseca en el área esofágica inferior se correlacionaba con la presión al final de la espiración durante la respiración normal (cuando la presión abdominal está en su nivel más bajo). Se identificaron oscilaciones considerables de la presión del EEI que fueron resultado de la actividad diafragmática. La frecuencia de estas fluctuaciones correspondió a la frecuencia respiratoria y la presión más alta se producía al final de la inspiración, momento respectivo de la actividad electromiográfica diafragmática máxima. Los investigadores concluyeron que el grado de actividad eléctrica del diafragma posee una correlación directa con la magnitud de las oscilaciones de la presión y establecieron una teoría según la cual, puesto que el mayor gradiente para el reflujo ocurría al final de la inspiración y dado que la pinza diafragmática es máxima en ese momento, es probable que el diafragma sea un factor relevante de la barrera antirreflujo. También formularon la posibilidad de que las de-

ficiencias de esta actividad diafragmática pudieran explicar la elevada incidencia de reflujo observada en personas con enfermedades pulmonares.

Se ha estudiado a personas voluntarias normales con técnicas electrofisiológicas enfocadas en los perfiles de presión de la unión esofagogástrica y la localización del EEI.[30] Los investigadores encontraron que la mitad inferior del EEI está en el abdomen y que los pilares diafragmáticos rodean la mitad superior del esfínter. Es obvio que la posición de los pilares es una ventaja para cualquier actividad antirreflujo. Las mediciones de presión de la parte inferior del esófago y los electromiogramas de la parte crural del diafragma se efectuaron en tres periodos: el final de la espiración y las contracciones diafragmáticas del 100 y 50%. Los datos de estas mediciones permitieron concluir que la presión de la unión esofagogástrica al final de la espiración se debe al EEI, pero durante los periodos de contracción diafragmática, la mayor proporción del punto máximo de presión se debe a la acción de pinza de los pilares diafragmáticos.

Las contracciones de la parte crural del diafragma se relacionan con la presión esofagogástrica. Estas contracciones corresponden a las respiraciones y la presión aumenta al máximo durante la inspiración.[13] La parálisis del músculo esquelético elimina este incremento.[29] Las actividades que elevan la presión intraabdominal inducen una contracción sostenida de los pilares y contribuyen a las altas presiones de la unión esofagogástrica. Es probable que los pilares solos creen la zona de alta presión después de las esofagogastrectomías.[14]

RETRASO DEL VACIAMIENTO GASTRICO

Desde finales de los años 70 el papel del retraso del vaciamiento gástrico (RVG) en el reflujo gastroesofágico atrajo mucha atención y suscitó gran controversia. En un estudio sobre los patrones de reflujo, los pacientes que presentaban reflujo en posición vertical tendían a sufrir episodios de reflujo en las dos horas siguientes a la comida.[31] El estudio de vaciamiento gástrico con radionúclidos en uno de estos pacientes mostró un retraso significativo del vaciamiento del estómago. Los autores pensaron que el espasmo pilórico podría explicar este retraso, el cual al combinarse con las contracciones gástricas activas podía elevar la presión intragástrica por arriba de la presión esofágica distal e inducir el reflujo. Un seguimiento para esta observación estudió a 15 sujetos con síntomas sugestivos de reflujo gastroesofágico.[32] De ellos, 12 tuvieron reflujo de acuerdo con la vigilancia del pH durante 24 horas y en ocho de esos 12 se observó esofagitis en la endoscopia. El vaciamiento gástrico era normal en aquéllos con reflujo pero sin esofagitis y en los controles, pero los individuos con esofagitis tenían un RVG considerable. Los investigadores también encontraron que los episodios de reflujo en las personas con esofagitis eran mucho más numerosos respecto de los pacientes sin esta complicación.

Las técnicas y utilidad clínica de los radionúclidos en el estudio del vaciamiento gástrico revelaron que los estudios con estas técnicas mostraban RVG en más del 40% de los pacientes con RGE.[33] Se estudió el vaciamiento gástrico en individuos con reflujo antes y después de la funduplicación.[34] El vaciamiento del estómago era mucho más rápido, fuera para líquidos o sólidos, seis meses después de la funduplicación que antes de ella.

Los estudios mostraron retraso del vaciamiento gástrico del agua en niños con RGE,[35] pero otras investigaciones no hallaron diferencias significativas del vaciamiento gástrico (con jugo de manzana como vehículo para el marcador radiactivo) entre pacientes con y sin reflujo.[36] En un estudio separado, estos últimos investigadores se enfocaron en la relación del vaciamiento gástrico con los síntomas de arqueo después de la operación antirreflujo.[37] Esto resultó complicado. Doce de los 66 niños estudiados tenían arqueo persistente y seis de los 12 también presentaban síntomas de vaciamiento rápido. Aquéllos con arqueo posoperatorio y vaciamiento rápido tenían vaciamiento gástrico más efectivo; quienes sólo presentaban arqueo sufrían vaciamiento gástrico menos efectivo. De los sujetos con vaciamiento gástrico menos efectivo antes de la operación, sólo 13% desarrolló arqueo posoperatorio. Cuando los valores del vaciamiento gástrico son normales antes de la operación, es poco probable que haya arqueo posoperatorio.

La experiencia con grupos grandes de niños sometidos a tratamiento quirúrgico por RGE sugiere la piloroplastia junto con la funduplicación cuando se encuentra retraso del vaciamiento gástrico antes de la operación.[5] En una revisión de 420 niños con tratamiento quirúrgico se concluyó que muchas veces el reflujo y el RVG formaban parte de un trastorno motor intestinal más generalizado. Cerca del 50% de los niños con síntomas de reflujo también tiene RVG y este porcentaje se eleva mucho más en aquéllos con daño mental grave. En este informe, a 60 de los últimos 275 niños que se sometieron a funduplicación también se les practicó piloroplastia. No hubo fugas ni obstrucciones anastomóticas en los que se agregó la piloroplastia y, lo que es muy importante, no hubo casos de vaciamiento rápido persistente. Nuevamente quedó de manifiesto el alto riesgo de RVG en los niños con reflujo y retraso mental grave.[38]

La evaluación del vaciamiento gástrico en 99 niños con RGE reveló 28 con retraso de dicho vaciamiento.[39] De los 28, a 21 se les había realizado un procedimiento de drenaje gástrico al momento de la operación antirreflujo. Ninguno de esos 21 tuvo complicaciones atribuibles a la operación de drenaje, pero no se mencionaron síntomas de vaciamiento rápido. Los siete a los que no se les practicó un procedimiento de drenaje desarrollaron síntomas que incluyeron distensión, náusea y dificultades para la alimentación. Dos presentaron deslizamiento o fracaso de la funduplicación y, junto con otros tres, mejoraron después de un segundo procedimiento de drenaje gástrico. De los pacientes con RVG, 75% evidenció daño neurológico.

Algunos hallazgos publicados de daño neurológico en niños con RGE son muy diferentes a los anteriores.[40] Cuarenta de estos pacientes con RVG se sometieron a funduplicación y piloroplastia (n = 21) o funduplicación sola (n = 19). No se reconocieron diferencias entre ambos grupos respecto de los síntomas recurrentes, reingreso al hospital o segundas operaciones. Aquéllos con la piloroplastia adicional tuvieron mucho más complicaciones posoperatorias. En otro grupo de 58 niños con daño neurológico y reflujo sometidos a funduplicación se valoró el vaciamiento gástrico antes de la operación; los niños se dividieron en dos grupos, uno con RVG (n = 29) y otro sin él (n = 29). No se hallaron diferencias posoperatorias en la tolerancia a la alimentación, complicaciones ni síntomas recurrentes; es comprensible que los autores de este informe consideraran que la piloroplastia no suponía un beneficio adicional para estos niños. Otra investigación retrospectiva en niños con reflujo y trastornos neurológicos confirmó que la piloroplastia era apenas benéfica.[41]

Un grupo recién publicado de 67 niños con RGE probado se sometió a estudios de vaciamiento gástrico con leche marcada con radionúclidos antes de la operación para el reflujo.[42] En 17 con RVG preoperatorio, el vaciamiento gástrico se normalizó después de la operación, mientras que 14 de los 50 con vaciamiento gástrico preoperatorio normal mostraron RVG después de la intervención quirúrgica. Puesto que no había forma de predecir qué pacientes con vaciamiento preoperatorio normal presentarían retraso del vaciamiento después de la operación, y dado que la mayoría de los que tenían RVG preoperatorio presentó vaciamiento normal después, no se pensó que estuviera indicado un procedimiento de drenaje gástrico al momento de la intervención para corregir el reflujo gastroesofágico.

Está claro que este problema aún no se resuelve. En virtud de que una operación contra el reflujo causa a menudo vaciamiento gástrico más rápido, y en vista de que muchos niños con RVG regresan a los patrones normales de vaciamiento del estómago después de un procedimiento contra el reflujo, tal vez sea razonable retrasar la decisión de realizar un procedimiento para drenaje gástrico hasta después de la operación para corregir el reflujo.

☐ Rotura de la barrera

¿Por qué se produce el reflujo gastroesofágico? Hasta los años de 1980 se creía que las presiones basales bajas en el EEI eran el defecto. En promedio, la presión basal del EEI es menor en los pacientes con reflujo que en individuos normales, pero hay una intersección importante entre ambos grupos. Resulta sorprendente que no sea rara la relación del RGE con hipertensión del EEI.[43] En un estudio de personas asintomáticas que utilizó registros continuos combinados del pH y la presión esofágicos se encontraron grandes variaciones de las presiones basales de la parte inferior del esófago y el reflujo no se relacionaba con las presiones basales.[8] El reflujo se producía durante los descensos transitorios de la presión (relajaciones del esfínter) que no coincidían con la deglución (fig. 28-1). Estas relajaciones inadecuadas y transitorias del EEI ocurrían en forma espontánea o justo después del breve periodo de relajación normal estimulado por la deglución. Casi todos los episodios de reflujo se produjeron en las tres horas siguientes a la comida. Al extender estos estudios a los sujetos con RGE sintomático, se observó que más del 80% de los episodios de reflujo ocurría durante los periodos de relajación transitoria del EEI.[44] La presión esofágica inferior basal ausente se convirtió en un mecanismo significativo con esofagitis cada vez más grave y se acompañó de 23% de los episodios de RGE en el grupo de estudio con esofagitis más grave. La ausencia de presión basal en el esófago inferior siempre era intermitente, pero durante los periodos identificables de presión en el EEI continuaban los episodios de reflujo por la relajación pasajera del esfínter esofágico inferior.

Estas mismas técnicas de vigilancia se usaron para valorar a 29 niños (edades de cinco días a dos años) con síntomas sugestivos de reflujo.[45] Se observaron amplias variaciones en las presiones del EEI durante 10 a 15 minutos, desde 3 hasta 60 mmHg, con un promedio aproximado de 19 mmHg. Los episodios de reflujo se relacionaban con las presiones bajas en el esfínter. Los incrementos transitorios de la presión intraabdominal (espontáneos o inducidos por estrés) explicaban 54% de los episodios y las relajaciones transitorias del EEI el 34%. Estas últimas relajaciones duraron cinco a 25 segundos con reflujo durante toda la relajación del EEI. En un estudio subsiguiente con otro grupo de niños con RGE que instituyó la vigilancia del pH y presión esofágicos, todos los pacientes sin esofagitis y 77% de los que tenían esofagitis padecían episodios de reflujo secundarios a la relajación transitoria del EEI.[46] El 23% restante de los episodios de reflujo en los niños

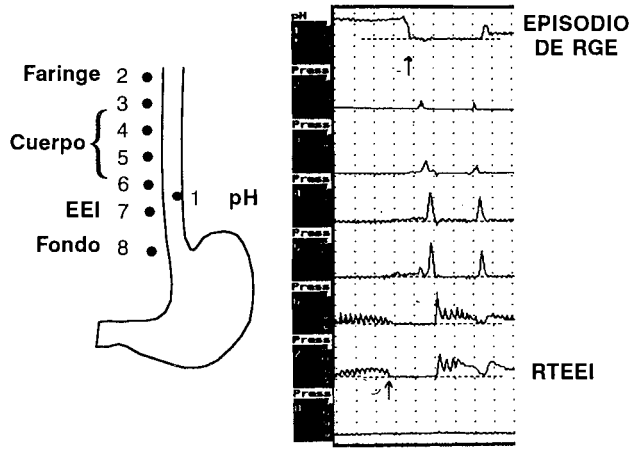


Fig. 28-1. Relajación súbita del EEI no precedida por deglución que ocasiona un descenso del pH esofágico en la relajación transitoria del EEI (RTEEI). RGE, reflujo gastroesofágico; EEI, esfínter esofágico inferior; Press, presión. (Trazo manométrico cortesía del Prof. S. Cucchiara, Universidad de Nápoles.)

con esofagitis ocurrió durante los descensos graduales de la presión del EEI hasta cero. No se detectó reflujo durante los periodos breves de relajación del EEI relacionados con la deglución y secuencia peristáltica normal. También se observó que los episodios de relajación transitoria del EEI eran el mecanismo predominante de RGE en 94% de los lactantes prematuros.[20]

Al parecer, se obtienen datos mucho mejores con la técnica de manometría continua, a diferencia del método de ascenso. El elemento esencial de este método es un sensor en manga que mide en forma confiable la presión basal del esfínter a pesar de los pequeños cambios de las posiciones del esfínter.[47] Además, los equipos pueden miniaturizarse para que su uso sea práctico en recién nacidos e incluso en lactantes prematuros.

El principal avance en el conocimiento de esta enfermedad es la identificación de la relajación transitoria del EEI como el principal mecanismo de reflujo y no la presión basal baja del esfínter. En las relajaciones pasajeras, el decremento de la presión es súbito y profundo y dura en promedio mucho más que los descensos normales de la presión del EEI relacionados con la deglución. Además, resulta relevante que la relajación transitoria no se acompañe de una onda peristáltica efectiva para la limpieza esofágica y que la mucosa esofágica quede expuesta a los efectos del contenido gástrico ácido durante periodos relativamente prolongados. No obstante, las partes ya descritas de la barrera antirreflujo son esenciales para la prevención del reflujo, cualquiera que sea el mecanismo causal exacto de los episodios de reflujo. Por consiguiente, el tratamiento médico o quirúrgico debe enfocarse en la corrección de las deficiencias del mecanismo de barrera contra el reflujo, siempre que sea posible.

☐ Manifestaciones clínicas

La regurgitación es, por mucho, la manifestación más frecuente del RGE en los lactantes. Un tipo distintivo de regurgitación se activa al principio de la lactancia, casi siempre en la primera semana de vida. La regurgitación suele sobrevenir sin esfuerzo y ocurre durante los eructos o cuando se devuelve al lactante a su cuna después de comer. El vómito no contiene sangre ni bilis. Este tipo de vómito, conocido como *calasia*, es benigno, se autolimita y rara vez requiere más que el tratamiento más sencillo.[48] Sin embargo, en ocasiones el vómito o regurgitación es intenso, incluso en proyectil, por lo que deben considerarse otras causas, como la estenosis pilórica. La mayoría de los lactantes con este tipo de vómito crece en forma normal y no sufre otras complicaciones. El estudio de Carré sobre la evolución natural del reflujo en los lactantes encontró que casi dos tercios ya no tenían síntomas a los dos años de edad sin tratamiento y que casi todos mejoraban antes o al momento de la introducción de alimentos sólidos.[1] El vómito de estas características puede considerarse fisiológico y sus exigencias son mínimas en términos de diagnóstico y tratamiento.

Aun así, una cantidad considerable de lactantes con vómito desarrolla problemas significativos. Algunos no progresan y padecen desnutrición por el vómito. Otros rechazan el alimento y tal vez la deglución sea dolorosa por la esofagitis.[49] La irritabilidad es otro síntoma y, al igual que el rechazo al alimento, tal vez sea secundario a la esofagitis y se acompaña de incomodidad. Los síntomas respiratorios son muy importantes en lactantes con RGE y son diversos, desde tos, sibilancias o estridor por la aspiración hasta los fenómenos respiratorios agudos que ponen en peligro la vida como la apnea y un estado fallido o cercano al síndrome de muerte súbita infantil.[50,51] Puesto que es evidente que muchas manifestaciones respiratorias en los lactantes se originan en otros sitios, en particular los pulmones, es esencial identificar la relación causal entre las manifestaciones y el RGE antes del tratamiento quirúrgico.[52,53] Es obvio que la aspiración mayor de contenido gástrico puede ocasionar neumonía, pero este mecanismo es raro con el RGE. Son más comunes la microaspiración o la acidificación de la tráquea y pueden precipitar laringospasmo o broncospasmo. La estimulación del ácido gástrico sobre las vías aferentes vagales en la pared esofágica también puede inducir el espasmo de la laringe y bronquios. Es probable que la esofagitis intensifique este mecanismo.[50,52]

Ya se han estudiado los efectos del RGE en los lactantes prematuros con problemas respiratorios.[54] Casi todos estos individuos se intubaron durante periodos variables por síndrome de insuficiencia respiratoria o displasia broncopulmonar. En el primer caso, el RGE era la causa del deterioro del estado pulmonar que obligó a la intubación. En el segundo, el deterioro del estado pulmonar más la falta de progreso y anorexia condujeron al diagnóstico de RGE. Todos mejoraron con la corrección del reflujo gastroesofágico.

En los niños, a diferencia de los lactantes, la regurgitación es menos frecuente y predominan los síntomas de la esofagitis, como en los adultos. Es frecuente que haya pirosis o dolor retrosternal. El dolor aumenta con los jugos ácidos y se alivia con antiácidos. Es probable que haya dolor durante la deglución. Algunos niños también se quejan de disfagia. La esofagitis puede progresar hasta el estrechamiento con síntomas obstructivos graves además del dolor. El estudio a largo plazo de Carré con niños sin tratamiento encontró que cerca del 4% desarrollaba estrechamientos.[1] Con un mejor tratamiento, esa cifra es mucho menor ahora.

El esófago de Barrett revela un trastorno por metaplasia del epitelio escamoso de la parte inferior del esófago con sustitución de epitelio columnar. Se cree que la causa es la lesión crónica por reflujo del contenido gástrico al epitelio esofágico. Aunque el esófago de Barrett no suscita síntomas específicos, el problema es grave por las complicaciones potenciales de estrechamiento, úlcera y adenocarcinoma. Más de la mitad de los niños tiene estrechamientos relacionados.[55,56] Todavía no se define con claridad la respuesta al tratamiento ni el riesgo de carcinoma en estos niños. Es obvio que su riesgo es alto y es indispensable el tratamiento

vigoroso para controlar o erradicar el reflujo, además de la vigilancia a largo plazo.

El niño con síndrome de Sandifer coloca la cabeza, el cuello y a veces la parte superior del tronco en posiciones extrañas y contorsionadas. Es frecuente que haya tortícolis sin espasmo de los músculos del cuello. El cuello puede estar extendido o torcido. Los movimientos son más llamativos durante la ingestión de alimentos, pero cesan durante el sueño. Aunque este síndrome es raro, se vincula con el RGE.[57] A causa de la distonía y las posiciones inusuales de la cabeza, cuello y espalda, en algunos niños se establece un diagnóstico erróneo de trastornos neurológicos, incluso psiquiátricos, cuando el problema es el RGE y la solución es el tratamiento adecuado del reflujo.[58]

☐ Diagnóstico

Los procedimientos diagnósticos, además de la evaluación clínica, deben aplicarse cuando los resultados determinen notablemente el tratamiento o identifiquen complicaciones. No son necesarios en el lactante que, pese a la regurgitación frecuente, progresa bien y no muestra otros problemas de salud.

EXPLORACION RADIOLOGICA

Cuando se considera el diagnóstico de obstrucción o en caso de que existan complicaciones del RGE, es conveniente realizar un estudio con bario del esófago, estómago y duodeno. En manos expertas, el diagnóstico del reflujo se establece con un alto grado de precisión. Es esencial contar con un radiólogo hábil y experimentado. Otras anormalidades adjuntas son relativamente raras, pero a veces se identifican algunas como hernia hiatal, obstrucción pilórica, malrotación o alguna otra lesión anatómica que cause vómito. El estudio con bario proporciona información anatómica importante que no suministran otras pruebas. Sin embargo, es raro que el estudio sea útil para cuantificar el reflujo. El radiólogo también puede evaluar el esófago en cuanto a posibles irregularidades estructurales o mucosas. La peristalsis esofágica también puede evaluarse junto con una estimación de la eficiencia de la limpieza esofágica. Debido a la naturaleza inerte de la comida con bario, el estudio no permite una evaluación crítica del vaciamiento gástrico.

CENTELLEOGRAFIA

Esta técnica utiliza un isótopo de tecnecio y parece tener varias ventajas. Con ella se demuestra el reflujo con precisión. El estudio puede prolongarse durante una hora, tal vez, hasta que el isótopo salga del estómago, lo que permite obtener imágenes mientras el lactante está tranquilo, sin molestarlo. Puede usarse con comidas o fórmulas que neutralizan la acidez gástrica, lo que representa una ventaja sobre la vigilancia del pH en estas circunstancias. Es posible medir la limpieza esofágica. La evaluación de la aspiración mediante detección del isótopo en los pulmones sería una contribución importante de esta técnica, pero desafortunadamente su sensibilidad es baja para estos fines.[59,60] La técnica es útil para medir el vaciamiento gástrico.

VIGILANCIA DEL PH ESOFAGICO DURANTE 24 HORAS

Esta técnica se desarrolló al principio de los años de 1970 para aplicarla en adultos,[61] pero pronto se adaptó a los niños.[62,63] Se coloca un electrodo para pH del tamaño adecuado por vía transnasal hasta la unión del tercio medio con el inferior del esófago (casi siempre 2.5 a 3 cm por arriba del EEI). El pH se mide en forma continua y se registra en una tira o con una estimación computadorizada del pH. Un pH de 4.0 o menor indica reflujo del contenido gástrico ácido. Se registran la frecuencia y duración de los episodios de reflujo. También es establece el número de episodios mayores de cinco minutos, el episodio más largo y el porcentaje de tiempo con pH inferior a 4.0. Por último, con la ayuda de uno de los padres o una enfermera, se establece la relación entre el reflujo y varias actividades: sueño, posición, ingestión de alimentos y síntomas. Ya se determinaron los valores normales y se demostraron varios patrones de reflujo.[64-66] Anteriormente, el estudio casi siempre se realizaba en el hospital, pero ahora muchos se llevan a cabo en el hogar del paciente y resultan satisfactorios. La prueba es el estudio más confiable disponible para detectar episodios ocultos de reflujo y relacionarlos con los síntomas.[63] El porcentaje de tiempo que el pH está por debajo de 4.0 (índice de reflujo) es un valor útil y confiable, con sensibilidad y especificidad de 94% o mayor.[64]

El estudio de vigilancia del pH durante 24 horas está indicado en las siguientes situaciones específicas:

1. Lactantes con síntomas respiratorios (apnea, estado próximo al síndrome de muerte súbita infantil).
2. Lactantes irritables, con llanto intratable o anorexia.
3. Niños con enfermedad reactiva de las vías respiratorias (asma) o neumonía recurrente inexplicable.
4. Niños que no responden al tratamiento médico y en quienes no se conoce con certeza el papel del RGE como causa de los síntomas.

Además, el estudio debe efectuarse en los niños que evidencian síntomas otra vez después de un procedimiento de funduplicación. Por otro lado, la prueba casi nunca es útil ni necesaria en lactantes con regurgitación sin complicaciones, pacientes con esofagitis diagnosticada por endoscopia y biopsia y sujetos con disfagia o pirosis que se considera secundaria al RGE. Se han descrito tres patrones de reflujo en los lactantes sintomáticos con base en la información de la vigilancia del pH esofágico durante 24 horas:[64] continuo, discontinuo y mixto. Los lactantes con el tipo discontinuo rara vez requieren un procedimiento quirúrgico antirreflujo, mientras que prácticamente la mitad de los niños

con los otros dos tipos si lo necesitan. Es preciso tener presente que el tratamiento médico al momento de este estudio era mucho menos efectivo que al final de los años 1990. Sin embargo, este estudio indica que la vigilancia del pH puede ser útil para detectar a los niños con RGE que requieren o no una operación antirreflujo. De manera incidental se encontró que todos los lactantes en este estudio, incluidos los controles normales, muestran reflujo frecuente en las primeras dos horas después de comer (jugo de manzana para este estudio).

ENDOSCOPIA Y BIOPSIA

La sospecha de esofagitis es la principal indicación para esta técnica diagnóstica. La irritabilidad y la anorexia en lactantes, y la pirosis o dolor abdominal superior en niños, sugieren la presencia de este trastorno. Otra indicación es la disfagia. El estudio es muy valioso en niños con daño neurológico que presentan vómito, falta de crecimiento y otros síntomas confusos. El endoscopista tal vez sea incapaz de distinguir la esofagitis en la inspección general.[67,68] Un estudio registró el hallazgo de mucosa anormal sólo en 52% de los individuos con reflujo documentado.[69] Sin embargo, cuando el estudio mostraba inflamación, el hallazgo tenía una especificidad del 100% y no se encontró inflamación mucosa en ninguno de los pacientes sin reflujo. Dada la falta de sensibilidad de la esofagoscopia sola, son esenciales las biopsias de mucosa. Las biopsias y diagnósticos microscópicos son muy específicos y sensibles (95%) para el diagnóstico de esofagitis.[69,70] Los criterios histológicos para la esofagitis en el examen de la biopsia ya están bien establecidos. Las células inflamatorias intraepiteliales, en particular los eosinófilos, más las medidas morfométricas del grosor de la capa de células basales y la altura papilar, son datos muy específicos de esofagitis. Está claro que el diagnóstico por biopsia de la esofagitis es un hallazgo de la mayor importancia porque demanda un tratamiento pronto y vigoroso.

La esofagoscopia también muestra otras anormalidades esofágicas, en especial úlcera, estrechamiento y esófago de Barrett. Las tres son complicaciones graves del reflujo prolongado, a menudo coexistentes. En una combinación de 35 pacientes de tres estudios separados sobre esófago de Barrett en niños se identificaron 16 estrechamientos.[71-73] Muchas veces, el endoscopista no reconoce la apariencia aterciopelada rosada o rojiza típica del esófago de Barrett, lo que subraya la importancia de las biopsias. La apariencia macroscópica habitual del esófago de Barrett en la endoscopia sólo se encuentra en una minoría de personas; el diagnóstico depende de los exámenes histológicos de la biopsia.[72,73] Se han identificado tres tipos de epitelio cilíndrico metaplásico: del cardias, del fondo y del intestino. Al parecer, no existe una relación entre el tipo de epitelio columnar y el potencial displásico o carcinomatoso.[74]

Además de la esofagitis y sus complicaciones, la esofagoscopia también puede mostrar parches aislados de epitelio gástrico, los cuales se consideran congénitos. También pueden visualizarse las complicaciones posoperatorias de la atresia esofágica reparada, como el estrechamiento o la fístula recurrente.

MANOMETRIA

La manometría es el origen de gran parte del conocimiento actual acerca del RGE. La maduración del EEI durante la lactancia temprana se demostró por primera vez con esta técnica, sólo para cederle su puesto a los nuevos instrumentos micromanométricos más complejos.[4,47] La importancia crucial de las relajaciones transitorias del EEI para el reflujo trastocó todo el concepto etiológico del RGE.[8] La técnica demuestra patrones normales y anormales de peristalsis y limpieza esofágicas. En un estudio con vigilancia del pH esofágico junto con manometría ya se demostró que la deglución faríngea es el principal factor en la limpieza del líquido gástrico que refluye al esófago.[12] El desarrollo de transductores de presión más pequeños y complejos e instrumentos de registro permitió la vigilancia ambulatoria de la motilidad esofágica durante 24 horas. Con este método se demostró que el deterioro de la motilidad esofágica aumenta en proporción paralela a la esofagitis por reflujo en adultos y es seguro que su empleo se extenderá a los niños.[75]

Es evidente que la manometría tiene un potencial considerable en la evaluación de niños con RGE, pero por el momento sus aplicaciones clínicas son limitadas. No puede detectar en forma directa el reflujo o la lesión de la mucosa esofágica. Tiene utilidad en el estudio del niño con atresia esofágica reparada que desarrolla reflujo.[76] El EEI de estos niños siempre tiene peristalsis deficiente y desorganizada y este trastorno es un factor importante para determinar el tratamiento.

☐ Terapéutica

TRATAMIENTO MEDICO

La edad del paciente y la presencia o ausencia de complicaciones son los principales factores determinantes para el tratamiento. El vómito observado en la primera semana de edad se presenta sin esfuerzo, por lo regular cuando se coloca al lactante en posición horizontal después de alimentarlo y se alivia si se lo lleva a la posición vertical.[48] Muchas veces hay un alivio completo y definitivo de esta calasia con reflujo en unas cuantas semanas. La maduración progresiva del EEI puede explicar la evolución habitualmente benigna del vómito en estos lactantes.[77]

A pesar del efecto de la gravedad, los episodios de reflujo de los lactantes en la "silla de calasia" tan usual aumentaron cuatro veces en comparación con los lactantes que se colocan en posición prona.[78] En la actualidad, la posición recomendada para el tratamiento del RGE es la prona con la cabeza elevada unos 30°.[79] Este tratamiento postural no está libre de problemas. El lactante debe asegurarse en esta posición para que no se

deslice hacia abajo o se gire a los lados. Además, la posición prona se ha sugerido como factor de riesgo para el síndrome de muerte súbita infantil, aunque no se ha demostrado una relación directa.[80] El tratamiento postural es efectivo y se conserva como tratamiento adjunto cuando otras medidas no son efectivas o si el sujeto está más allá del riesgo del síndrome de muerte súbita infantil.[79]

Las modificaciones dietéticas son medidas tradicionales y a menudo parecen más útiles de lo que en realidad son. Por lo general, los alimentos frecuentes no son prácticos para los lactantes ni para sus padres. El espesamiento del alimento ayuda a reducir el vómito en estos individuos.[81] Pueden usarse cereales de arroz, avena y cebada para este fin. Es probable que el RGE no se modifique.

En cuanto al tratamiento farmacológico, las alternativas son los antiácidos, antagonistas de los receptores H_2, agentes procinéticos e inhibidores de la bomba de protones. Los antiácidos neutralizan el ácido gástrico y pueden tener cierta participación en el tratamiento de los niños mayores. Hay poca experiencia con su empleo en lactantes, sobre todo por las dificultades con los intervalos de administración y los efectos colaterales. Los antagonistas de los receptores H_2, en especial la ranitidina, se utilizan comúnmente y son efectivos en el tratamiento de la esofagitis. Estos fármacos aumentan el pH del estómago y disminuyen el gasto gástrico.[82] Ya se demostró que la ranitidina cura la esofagitis.[83]

Los agentes procinéticos actúan al incrementar el tono del EEI y mejorar la peristalsis esofágica y el vaciamiento gástrico. Hoy en día, la cisaprida es el medicamento de elección de esta categoría porque no sólo es efectiva, sino que carece también de efectos colaterales graves.[84] En fechas recientes se publicaron algunos efectos colaterales graves (arritmia cardiaca y muerte) en adultos que recibían cisaprida. Se presupone que estos efectos se deben a una sobredosis. El fármaco aumenta la amplitud de las contracciones peristálticas, eleva la presión del EEI y acelera el vaciamiento gástrico. También se observó una reducción notoria del periodo de reflujo y los grados leves o moderados de esofagitis mejoran con su uso. De igual modo, minimiza los síntomas respiratorios en niños con fibrosis quística.[85,86] Por desgracia, ninguno de los mecanismos mencionados tiene una efectividad consistente en el RGE grave.

El omeprazol, un inhibidor de la bomba de protones (o bomba de ácido), es el fármaco más notable conocido para el tratamiento del RGE grave en niños. Después de los informes sobre su empleo exitoso en adultos, se llevó a cabo un estudio en 15 niños con RGE complicado por esofagitis.[87] En todos había fracasado el tratamiento con antagonistas de los receptores H^2 y agentes procinéticos y ocho mostraban daño neurológico. Después del tratamiento con omeprazol, todos experimentaron una mejoría clínica evidente. Después de seis meses de tratamiento con este fármaco, la esofagitis, que en casi todos había sido de grados 3 a 4, mejoró hasta los grados 0 a 1, según la endoscopia con biopsia.

En otro estudio se incluyó a 22 niños con RGE que no respondió a la ranitidina y cisaprida; se les administró un curso de ocho semanas de omeprazol. Se observó mejoría de los síntomas y la endoscopia reveló curación o mejoría considerable del daño mucoso.[88] Sin embargo, el índice de relajaciones transitorias del EEI y los cambios de la presión del esfínter no se modificaron. El omeprazol actúa al reducir la acidez gástrica y no modifica los mecanismos del reflujo. Su potencia para la curación de la esofagitis por reflujo rebasa por mucho cualquier otro tratamiento farmacológico hasta la fecha.

Los resultados tan malos del tratamiento médico de la enfermedad por RGE grave y complicado en niños antes del omeprazol hicieron que el tratamiento quirúrgico fuera la única alternativa razonable.[89] Sin embargo, este medicamento ha demostrado su seguridad y efectividad en la terapéutica de la enfermedad por RGE grave que no había mejorado con otras alternativas médicas, incluida la operación antirreflujo. Los que abogan por el tratamiento con omeprazol critican a los cirujanos por la publicación de los resultados de las operaciones contra el reflujo y creen que los pacientes con enfermedad grave deben separarse de aquéllos con formas más leves del padecimiento. Tanto la funduplicación como el omeprazol deben reservarse para niños con enfermedad por RGE en verdad grave. El omeprazol es una alternativa razonable para las personas en quienes no funcionó la intervención quirúrgica o que tienen factores de riesgo mayor para el fracaso quirúrgico. El tratamiento quirúrgico debe indicarse sólo para los que necesitan tratamiento de por vida y que tienen la mayor oportunidad de tener éxito con la operación.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Existen varias operaciones con éxito comprobado para el tratamiento del RGE de importancia. Hay poca diferencia entre ellas en lo que se refiere a la efectividad general. Los principios de los procedimientos quirúrgicos para el RGE incluyen los siguientes:

1. Prolongación del esófago intraabdominal.
2. Acentuación del ángulo de His.
3. Aumento de la barrera de presión en la unión esofagogástrica.
4. Aproximación de los pilares diafragmáticos.

La técnica que prefieren los autores en el Hospital Infantil de Barcelona pretende restaurar las relaciones anatómicas y las características fisiológicas normales del mecanismo esofágico inferior. Se moviliza una longitud adecuada del esófago para la localización intraabdominal; la aproximación del pilar posterior al esófago restituye el tamaño normal del hiato y se crea un ángulo de His normal mediante una sutura entre el fondo a nivel de la arteria gástrica corta más alta y el borde derecho del hiato esofágico. Las suturas entre el fondo y la pared derecha del esófago mantienen una funduplicación anterior. Por último, el margen superior del

fondo se une con suturas al diafragma adyacente a la izquierda del hiato. Este último paso desdobla y abre el fondo como una sombrilla (fig. 28-2*A-E*). Con este procedimiento, la presión intragástrica se transmite al esófago intraabdominal. Además, el despliegue del fondo amortigua el efecto de la elevación de la presión intragástrica (fig. 28-3). Casi siempre se obtuvieron resultados excelentes con este procedimiento después de un seguimiento de seis meses a 20 años en 215 pacientes. En 88.4% de los casos los resultados son buenos. Sólo se registró el caso de tres (1.4%) fallas de la envoltura, 10 (4.7%) pacientes con recurrencia de los síntomas y RGE y 12 (5.6%) sujetos asintomáticos con recurrencia radiológica. Estos resultados deben valorarse en relación con el hecho de que sólo cuatro niños tenían daño neurológico.

La funduplicación de Nissen se utiliza mucho más a menudo que cualquier otro procedimiento. La parte inferior del esófago se moviliza de tal forma que se asegure una longitud intraabdominal adecuada. Si se pasa el fondo de izquierda a derecha por detrás del esófago, se realiza una envoltura de 360°. Por lo general, esto requiere al menos una división de los vasos gástricos cortos. Los márgenes derecho e izquierdo de la envoltura se suturan juntos en la parte anterior; estas suturas incluyen la pared esofágica anterior. El margen superior de la envoltura se fija al hiato con unas cuantas suturas adicionales. La envoltura debe ser relativamente corta (según sea la edad del niño) y laxa (floja). La envoltura transmite la presión intragástrica al esófago inferior, eleva la presión del EEI y actúa como una válvula efectiva de una sola vía. Con frecuencia se agrega una gastrostomía como ventilación en caso que el niño presente distensión o para alimentarlo. Esta medida se añade casi siempre en niños con daño neurológico. Pocas veces hay complicaciones posoperatorias.[90,91] La obstrucción del intestino delgado se refiere en 4 a 9% durante los primeros dos años des-

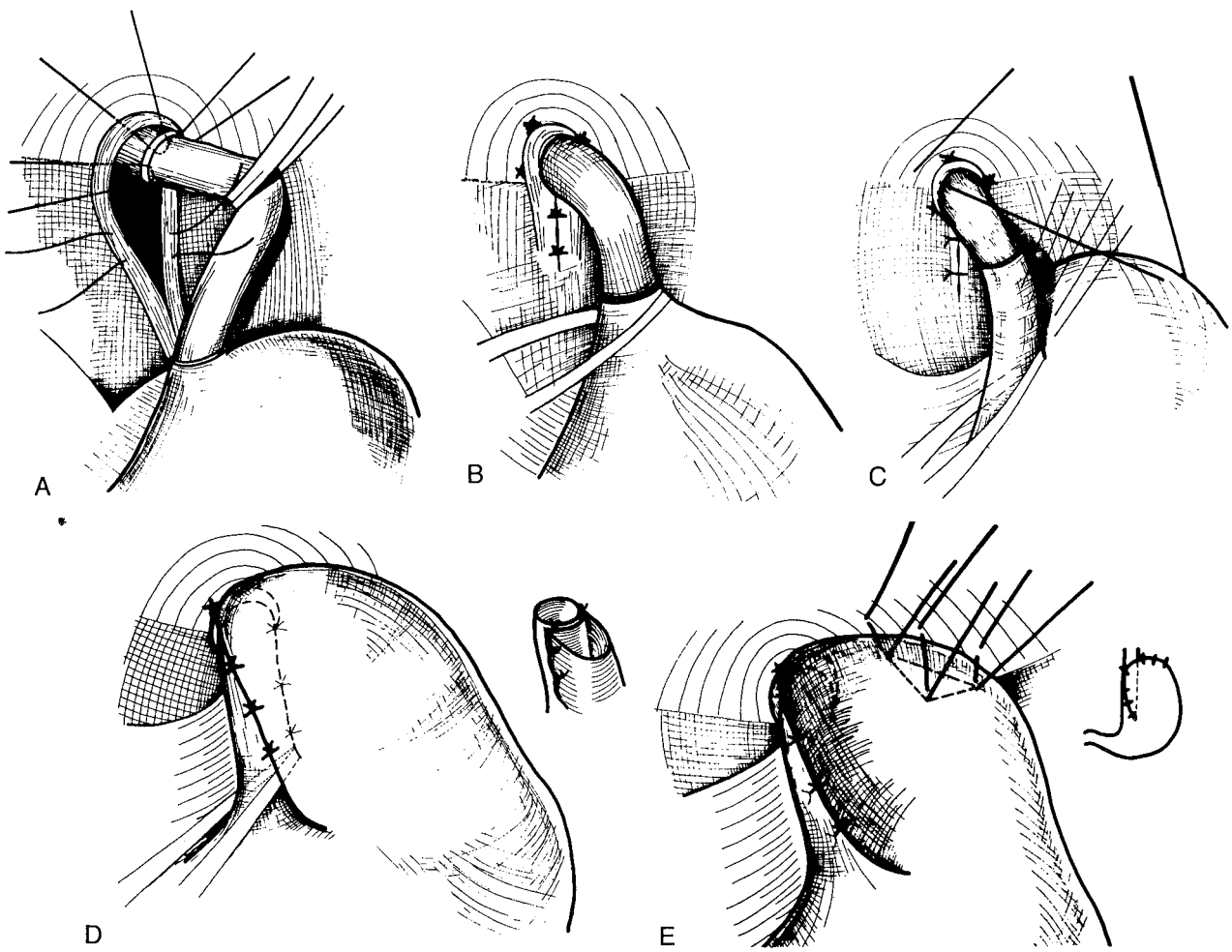


Fig. 28-2. Técnica de Boix-Ochoa. *A* y *B*, después de exponer y movilizar la parte distal del esófago, se ancla al pilar hiatal para asegurar el segmento esofágico intraabdominal más largo posible. Los pilares posteriores se cierran. *C*, restauración del ángulo de His con una sutura desde el fondo hasta el pilar derecho. *D*, el doblez anterior se construye al colocar suturas entre el fondo gástrico y el esófago intraabdominal. *E*, se aplican tres suturas, que suspenden el fondo desde arriba, entre el fondo y la superficie inferior del hemidiafragma izquierdo.

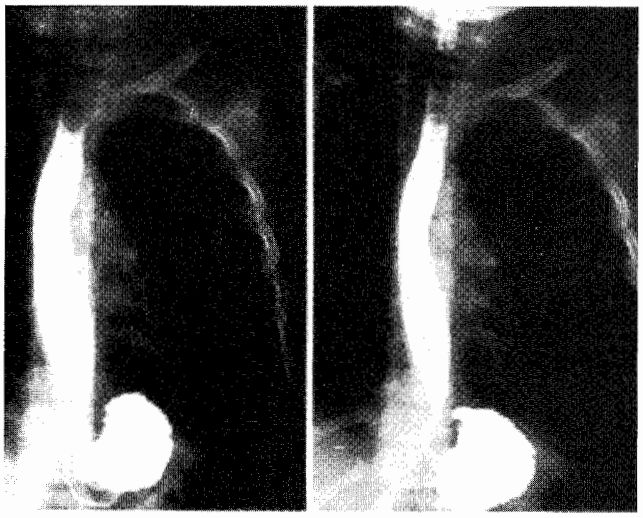


Fig. 28-3. Esofagograma después del procedimiento antirreflujo de Boix-Ochoa.

pués de la operación.[92-94] La mayoría de los casos se debió a adherencias intraabdominales. Un problema más importante es la falla de la envoltura, que ocurre en 4 a 12% en las series más grandes.[92,95-97] Por lo regular, estas fallas se deben a la rotura de la envoltura o herniación de la misma hacia arriba a través del hiato. Una segunda operación después del fracaso de la primera envoltura tuvo éxito a largo plazo en 75 a 80% de los casos y los datos publicados refieren buenos resultados a largo plazo en casi el 90%.[90,92]

En el procedimiento de Thal se libera el esófago inferior y los pilares se aproximan a la parte posterior del esófago, como en las técnicas previas. Luego se construye una envoltura parcial anterior de 180° con el fondo y se une al esófago intraabdominal. Al igual que el procedimiento de los autores, la técnica es más sencilla que la funduplicación de Nissen y el tiempo quirúrgico es menor. La incidencia de obstrucción intestinal posoperatoria es baja (< 1%), tal vez por la incisión transversal en la parte superior del abdomen con exposición mínima del intestino.[6] En una serie de 1 150 pacientes, sólo se produjo rotura de la funduplicación y RGE recurrente en 2% y recurrencia de la hernia hiatal en otro 2%. Una ventaja distintiva de una envoltura menor es la incidencia tan baja del síndrome de distensión por gas, por lo que rara vez se practica la gastrostomía. Estos niños son capaces de eructar e incluso de vomitar, cuando sea necesario. Los resultados buenos generales rebasan el 90%.[6] En ambas series, el número de niños con daño neurológico era bajo, mientras que en la mayoría de las otras series la incidencia del daño neurológico era a menudo de 50% o mayor.

Otro método de envoltura parcial es el procedimiento de Toupet, también desarrollado para minimizar el problema de distensión. En esta operación se coloca una envoltura parcial de 270° posterior al esófago. Los pasos preliminares de la técnica son idénticos a las dos operaciones anteriores. El procedimiento de Toupet puede realizarse a través de una incisión abdominal transversal para evitar la exposición intestinal. Después de aproximar los pilares para recuperar el tamaño normal del hiato, el fondo gástrico se pasa por detrás del esófago. La cara posterior de la envoltura se sutura al pilar derecho. Los márgenes de la envoltura a ambos lados se suturan a los bordes derecho e izquierdo del esófago, con lo que se deja libre la pared esofágica anterior. La experiencia con esta operación en 112 pacientes reveló que 30% mostraba daño neurológico.[98] La evolución posoperatoria temprana casi siempre era benigna, pero dos desarrollaron obstrucción intestinal. En la evaluación de seguimiento tardío, el resultado fue excelente en 90%. Se necesitaron seis segundas operaciones por recurrencia del RGE. La disfagia fue un problema temporal en seis y no se presentó distensión por gas.

Cada vez se publican más informes de abordajes laparoscópicos para la funduplicación. En 1991 se demostró la posibilidad de realizar una funduplicación de Nissen en 12 adultos por abordaje laparoscópico.[99] Aparecieron informes adicionales en rápida sucesión que confirmaban la conveniencia y seguridad de esta técnica en adultos.[100-102] Para mostrar hasta qué punto se inclinó el péndulo en algunos aspectos frente al tratamiento médico, un informe reciente propuso la funduplicación laparoscópica como una alternativa razonable del omeprazol.[103] Los informes de operaciones endoscópicas antirreflujo en niños aparecieron poco después y documentaron la posibilidad y los resultados satisfactorios a corto plazo.[104,105] La experiencia de un grupo no sólo detalló la curva de aprendizaje, sino que también describió un rápido descenso del porcentaje de casos que necesitaban conversión a un procedimiento abierto, de 30% después de los primeros 20 casos a un índice acumulativo de 7.5% después de 160 casos.[106] También se observó una disminución similar del índice de complicaciones, del 12% inicial a un índice acumulativo final de 7.4%.

Se publicó un estudio comparativo de 212 niños que se sometieron a operaciones laparoscópicas o abiertas contra el reflujo durante cinco años.[107] En casi todos los casos se practicó la funduplicación de Nissen. El tiempo quirúrgico fue mayor con el método laparoscópico, por un promedio de 30 minutos. El periodo de hospitalización fue de 3.5 días en promedio con laparoscopia, contra 8.1 días en promedio para el método abierto. No se observaron diferencias estadísticas en las complicaciones tempranas entre ambos grupos, pero las complicaciones tardías fueron mucho más frecuentes en el grupo de técnica abierta (38.9 contra 7.4%). Dos tercios de los niños (143 de 212) presentaban daño neurológico grave y la proporción de estos niños fue similar en ambos grupos. Como se encontró en casi todos los demás estudios de funduplicación, las complicaciones fueron más frecuentes en pacientes con daño neurológico que en los sujetos con características neurológicas normales. Las complicaciones tempranas después de la técnica laparoscópica de Nissen fueron

de 41% en los individuos con daño neurológico, contra 17% en personas normales. Sobrevinieron complicaciones tardías en 13% de los pacientes con daño neurológico y ninguna en los niños sin alteraciones neurológicas. Los autores concluyeron que la técnica laparoscópica es mejor que el método abierto para realizar procedimientos de Nissen contra el reflujo.

Los resultados de la experiencia combinada con las operaciones antirreflujo de siete grandes departamentos de cirugía pediátrica son alentadores.[108] Se incluyó un total de 7 467 niños. Se registró una mejoría clínica significativa en 94% de los niños sin alteraciones neurológicas y en 84.6% del grupo con daño neurológico. Se observaron complicaciones posoperatorias mayores en un promedio de 4.2% de los pacientes normales y en 12.8% de los niños con daño neurológico. El índice de muerte posoperatoria (en el primer mes siguiente a la operación) fue de 0.07% en los pacientes normales y 0.8% en aquéllos con daño neurológico. Se requirió un segundo procedimiento en 3.6% de los niños sin trastornos neurológicos y en 11.8% del grupo con estas anomalías. Dichos datos muestran las diferencias significativas entre los sujetos normales y los que sufren daño neurológico; empero, más importante aún es que subrayan el resultado general satisfactorio en ambos grupos. Los problemas únicos de los niños con daño neurológico y RGE o los problemas de la alimentación, o ambos, se describen en una sección ulterior más amplia sobre RGE y daño neurológico. En el estudio mencionado sólo hubo variaciones menores en los resultados generales o en los índices de complicación y segunda operación, sin importar el tipo de procedimiento practicado.

La principal interrogante no es cuál procedimiento realizar, sino cuándo. Hasta mediados de los años 90, las indicaciones quirúrgicas eran bastante fáciles de definir. Los resultados del tratamiento no quirúrgico para las complicaciones graves o potencialmente peligrosas del reflujo casi nunca eran satisfactorios, por lo que el fracaso del tratamiento médico era frecuente en los niños con mayor riesgo de morbilidad, incluso de muerte. Como consecuencia del omeprazol, el tratamiento más adecuado para los niños con RGE grave ha evolucionado y están cambiando los conceptos actuales sobre las indicaciones quirúrgicas.

Tanto el tratamiento médico como el quirúrgico tienen ventajas y desventajas. El omeprazol no controla el reflujo en forma directa, sino que atenúa la acidez gástrica casi hasta desaparecerla. Esto permite la curación de la esofagitis, aun grave, en muchos niños y previene el reflujo ácido al esófago, lo que tal vez prevenga algunas de las complicaciones respiratorias. Sin embargo, pierde su efectividad cuando se suspende el fármaco; la acidez gástrica se recupera y vuelven los problemas originales de la enfermedad. De ahí que aparentemente es necesario el tratamiento durante el resto de la vida para que sea efectivo todo el tiempo. Lo ideal es que la funduplicación sea un procedimiento solo, duradero y efectivo. Muchas veces esto es así y varias series con seguimiento a largo plazo muestran resultados finales satisfactorios en más del 90% de los niños.[108] No obstante, tales resultados se obtienen a un precio considerable. Las complicaciones a corto y largo plazos, además de los fracasos quirúrgicos, se presentan en cantidades notables de niños. La experiencia con el omeprazol en los pacientes pediátricos aún es limitada y no se han obtenido las respuestas acerca de su efectividad, complicaciones y seguridad a largo plazo. Los que critican este estudio combinado objetan algunos de los datos y conclusiones.[109] Señalan una morbilidad relativamente alta de los procedimientos antirreflujo en los niños con alto riesgo, por ejemplo quienes sufren daño neurológico y los que se sometieron a reparaciones previas de atresia esofágica. Los resultados excelentes a corto plazo con el omeprazol en estos grupos de alto riesgo hacen del medicamento una alternativa viable. Se cree que es mejor reservar la funduplicación para los que tienen riesgo comprobado o probable de aspiración y para los niños con características neurológicas normales, cuyos resultados con la operación casi siempre son excelentes. Este tratamiento farmacológico brinda por lo menos un alivio considerable y permite posponer la decisión de operar o no durante un periodo considerable.

☐ Reflujo gastroesofágico y daño neurológico

El problema clínico más difícil en el campo del RGE es el tratamiento integral del niño con daño neurológico grave y vómito persistente. Para empezar, este tipo de vómito es frecuente, mucho más que en los niños normales; 15% de los niños internados en instituciones con retraso mental profundo tiene vómito recurrente con una frecuencia mínima de ocho episodios al mes.[110] Tres cuartas partes de los sujetos que vomitan tienen RGE. Aunque unos cuantos informes señalan la ocurrencia de reflujo o hernia hiatal en estos pacientes, este estudio reforzó en buena medida la magnitud del problema y allanó el camino para muchos estudios y tratamiento diseñados para atenuarlo.

Anteriormente se consideraba con frecuencia que este vómito era de origen psicógeno o que tan sólo era parte de la enfermedad neurológica primaria y se hacían pocos esfuerzos para investigar la causa con seriedad. Tal vez por esta razón, aunque el vómito empezaba a menudo desde una etapa temprana de la lactancia, el diagnóstico casi siempre se establecía tarde. En los niños que al final se sometían a algún procedimiento contra el reflujo, la edad promedio del tratamiento era mucho mayor en comparación con los niños normales. Por lo menos la mitad de los individuos sin daños neurológicos se operaba durante la lactancia, mientras que las edades representativas promedio y media de los niños con retraso eran de 7.5 y 5.9 años, respectivamente.[111,112]

Existen varias manifestaciones o complicaciones frecuentes de la enfermedad neurológica primaria. Estas retrasan el diagnóstico y predisponen al niño al desarrollo del RGE. El vómito ya mencionado es la más

frecuente de estas complicaciones y su interpretación errónea es un factor importante del retraso diagnóstico. La dificultad para alimentarlo e incluso el rechazo del alimento son problemas frecuentes en estos niños, los cuales no son raros tampoco en el RGE. Casi ninguno de los sujetos con daño neurológico habla; la comunicación y la identificación adecuada de los síntomas pueden ser muy difíciles. Un porcentaje considerable tampoco deambula, por lo que la gravedad no sirve como auxiliar de la propulsión esofágica. Asimismo, es probable que la elevación de la presión intraabdominal intervenga en el problema. La escoliosis, cuadriplejía espástica y las convulsiones son problemas que padecen muchos de estos niños y todos generan elevaciones transitorias de la presión intraabdominal, suficiente para vencer la barrera normal contra el reflujo y permitir el reflujo crónico. También es frecuente que estos niños sufran retraso grave del crecimiento, una complicación que comparten con algunos niños normales con reflujo y que obviamente se acentúa en los pequeños con daño neurológico que desarrollan reflujo.

Las complicaciones del RGE mismo casi siempre progresan más en los sujetos con daño neurológico y menos en el grupo normal. La esofagitis es el problema más prominente. La esofagoscopia se utilizó como una herramienta diagnóstica importante en muchos estudios publicados y es frecuente encontrar esofagitis (66 a 100%).[113,114] Como era de esperarse, el estrechamiento esofágico también se identifica con frecuencia.[115] El esófago de Barrett, un trastorno relacionado con la esofagitis y el estrechamiento, también es mucho más frecuente en personas con daño neurológico que en aquellas que no lo tienen. En un estudio de adultos internados en instituciones, 26% tenía cambios propios del esófago de Barrett en la esofagoscopia y biopsia.[116] Otro estudio en niños y adultos jóvenes encontró una impresionante incidencia elevada en el grupo con retraso mental, en comparación con el normal.[117] A menudo existen problemas respiratorios, en especial episodios repetidos de neumonía y las más de las veces requieren hospitalización. Varios investigadores han documentado estos problemas en 35 a 85% de los pacientes.[110-115] Un grupo de investigadores encontró que 18% de los niños tenía antecedentes de episodios apneicos antes de la operación.[118] Es obvio que muchas de estas complicaciones, tanto de la enfermedad como del RGE, están vinculadas y es esencial una evaluación metódica y cuidadosa durante la planeación del tratamiento adecuado. Es igual de evidente que la mayor parte de estos niños tiene un grado avanzado y grave de enfermedad por reflujo.

En esencia, los estudios diagnósticos tanto en este grupo de niños como en quienes no padecen daño neurológico son los mismos, si bien con algunas modificaciones. Mientras el radiólogo realiza la serie esofagogastrointestinal con bario, debe prestar atención particular a la posibilidad de aspiración bucotraqueal. Esto es relativamente frecuente y debe reconocerse antes de cualquier intervención quirúrgica. Es probable que el procedimiento antirreflujo no sea útil si la aspiración bucofaríngea es significativa y, de hecho, es probable que se agrave el problema de aspiración. Muchas veces hay anormalidades de la motilidad esofágica, tal vez secundaria a esofagitis. La hernia hiatal se encuentra más a menudo en pacientes con daño neurológico y menos en los sujetos normales (51% en un estudio).[119] Puede realizarse la vigilancia extendida del pH esofágico como método estándar, pero algunos niños no toleran la sonda y es probable que tiren de ella a la menor provocación. La endoscopia con biopsia es útil, como se señaló antes, ya que la incidencia de esofagitis, estrechamiento, esófago de Barrett y hernia hiatal es relativamente alta.

ALIMENTACION ENTERAL

Muchas veces la provisión de la nutrición adecuada en niños con daño neurológico es el objetivo principal. La alimentación enteral por medio de una sonda nasogástrica casi siempre se considera poco práctica, excepto como método a corto plazo en lactantes con desnutrición secundaria al RGE. En un estudio, 12 lactantes (11 sin problemas neurológicos) se trataron con infusión continua de fórmula a través de una sonda de alimentación nasogástrica de pequeño calibre durante 11 a 13 días. De los 12 individuos, ocho tuvieron una respuesta inicial favorable con aumento de peso adecuado y desaparición del vómito. Después recibieron seguimiento 10 de ellos durante tres a 12 meses, cinco de los cuales continuaron su crecimiento normal y no requirieron funduplicación.[1] En esta pequeña serie, el único paciente con daño neurológico no respondió.[120]

La gastrostomía es la solución a largo plazo más frecuente para alimentación enteral. El procedimiento puede efectuarse mediante técnica estándar de Stamm o por el método de gastrostomía endoscópica percutánea (GEP).[121] La gastrostomía de Stamm puede practicarse por laparotomía o laparoscopia; la GEP es una técnica rápida y sencilla de amplia aceptación, aunque tiene algunas complicaciones inherentes.[121] Una cantidad considerable de niños sin evidencia clínica previa de RGE desarrolla reflujo después de una gastrostomía, sin importar si se realizó la técnica de Stamm o la GEP.[122-125] Cerca de dos tercios de los niños con resultados normales en los estudios antes de la gastrostomía desarrollan RGE después de la operación y casi la mitad presenta síntomas al final.[126] Aún no se dilucida por qué la gastrostomía provoca el reflujo; una posible explicación es el ensanchamiento del ángulo de His al tirar hacia abajo del fondo gástrico durante el procedimiento. Debido a la elevada incidencia de reflujo después de la gastrostomía, se recomiendan y practican operaciones antirreflujo de rutina en varios centros pediátricos. Sin embargo, muchos consideran que todos los pacientes referidos para gastrostomía de alimentación deben evaluarse en busca de RGE y que sólo aquéllos con reflujo clínico significativo deben someterse a un procedimiento antirreflujo concomitante. Para los que desarrollan reflujo clínico después de la opera-

ción, el procedimiento antirreflujo puede practicarse en ese momento.[127] La funduplicación *después* de la gastrostomía es un procedimiento mucho más difícil que la funduplicación *con* la gastrostomía.

Es necesario reconocer que la operación antirreflujo no es obligatoria en el niño con daño neurológico y reflujo cuyo problema principal es la nutrición. La conversión de la alimentación mediante gastrostomía en bolo a alimentación continua puede resolver el vómito y permitir un excelente incremento de peso con disminución notable de las complicaciones pulmonares.[128] Otra opción en estos niños que necesitan una gastrostomía para alimentación, y que tienen reflujo mínimo a moderado, consiste en colocar la sonda de alimentación en la curvatura menor, con lo que se fija el estómago a la fascia del recto posterior derecho como en una gastropexia anterior de Boerema. Esta modificación se publicó en nueve niños con daño neurológico y sólo dos mostraron reflujo moderado preoperatorio. Todos evolucionaron bien, sin manifestaciones clínicas de RGE y con mejoría nutricional notoria. Los estudios posoperatorios con bario en ocho de ellos no revelaron reflujo.[129,130]

Otro abordaje más en estos niños es la utilización de una yeyunostomía. Con una de las técnicas se establece una gastrostomía percutánea bajo control fluoroscópico mientras se introduce una pequeña sonda de plástico a través de la sonda de gastrostomía y se guía hasta el yeyuno. La comparación de esta técnica con una funduplicación de Nissen mostró una incidencia mucho menor de complicaciones al efectuar la primera.[131] Es obvio que se hubiera practicado este mismo principio pasando la sonda de yeyunostomía a través de una gastrostomía previa. Un problema importante de estos métodos es el desplazamiento ocasional de la sonda yeyunal de alimentación hacia arriba, en dirección del estómago, lo que obliga a reponerla bajo control fluoroscópico. Esta técnica no es un tratamiento directo para el RGE y deben continuarse las medidas médicas. Un último método en este mismo grupo es la yeyunostomía de Roux en Y para alimentación. De manera simultánea, se realiza una gastrostomía para descompresión, si no se cuenta ya con una.[132] Es obvio que el procedimiento es más complejo, pero los resultados en series pequeñas han sido excelentes en términos de mejoría del estado nutricional y la atenuación drástica de los síntomas del reflujo gastroesofágico.

OPERACIONES ANTIRREFLUJO

Desde los años de 1970, las medidas quirúrgicas para corregir el reflujo son el tratamiento estándar, tanto en niños con daño neurológico como en los normales, en vista de la respuesta casi siempre pobre al tratamiento médico que incluye posición vertical, espesamiento del alimento y fármacos, como los antagonistas de los receptores H_2 y procinéticos. Es difícil determinar el porcentaje exacto de los niños con daño neurológico, sin RGE demostrable, que se someten a un procedimiento antirreflujo junto con una gastrostomía para alimentación, pero en una serie la indicación de operación antirreflujo fue profiláctica en 30%.[133]

Todos los diversos procedimientos quirúrgicos antirreflujo se han utilizado en niños con daño neurológico. La técnica más practicada es la de Nissen, al igual que en niños normales, pero la operación de Thal también se ha utilizado en forma casi exclusiva en algunas series.[134,135] El problema más irritante con estos niños es el alto índice de complicaciones posoperatorias y muertes en el periodo perioperatorio, en comparación con los niños normales que se someten a los mismos procedimientos. Una serie señaló un índice de complicaciones tempranas del 11% y de 26% para las complicaciones tardías.[136] A excepción de una, todas las complicaciones tempranas fueron obstrucciones del intestino delgado; más de la mitad de las complicaciones tardías fueron herniaciones de la envoltura o fracaso de la misma. Los niños sin alteraciones neurológicas de esa misma institución tuvieron la tercera parte de complicaciones tempranas y menos de la mitad de las complicaciones tardías. Fue necesario reintervenir en el 19% por las complicaciones tardías. La funduplicación de Nissen se utilizó en cerca del 80% de los niños con daño neurológico; en el resto se empleó la técnica de Thal. Otra serie publicó los casos de 35 niños con discapacidad grave que se sometieron a procedimientos antirreflujo, casi todos con técnica de Nissen.[133] Las complicaciones perioperatorias, que no fueron letales, se presentaron en 17% y tres complicaciones más ocasionaron la muerte. Las complicaciones tardías incluyeron obstrucción intestinal que necesitó laparotomía (tres pacientes) y RGE recurrente (siete pacientes). Se realizó una segunda operación antirreflujo en seis individuos. Los resultados de la gastropexia anterior de Boerema en 50 niños con daño neurológico fueron similares: 25 complicaciones tempranas y nueve tardías, 17 segundas operaciones y dos muertes relacionadas con la operación.[137] Una serie aún más grande refirió índices demasiado altos de complicaciones después de funduplicación de Nissen en 193 sujetos.[138] Ambos autores de las funduplicaciones cuestionaron la conveniencia de continuar con las operaciones, diseñadas para mejorar la calidad de vida de estos niños, pero plagadas de numerosos problemas.[133,138]

La experiencia con la técnica de Thal sugiere un cuadro más optimista, con un índice de falla del 8% y del 11% para las complicaciones.[134] El índice de complicaciones es similar que en los niños sin problemas neurológicos, pero el índice de falla en ellos es sólo del 2%. En una serie con procedimientos de Thal en 141 niños con daño neurológico la recurrencia del RGE o de la hernia hiatal requirió una nueva operación en 10%.[135] Sólo 6% necesitó una piloroplastia subsiguiente por retraso del vaciamiento gástrico con síntomas de atragantamiento y arqueo.

Es más que aparente que las operaciones antirreflujo en niños con daño neurológico conllevan un riesgo mucho mayor que en los niños normales. Aún no se aclaran las razones de la elevada incidencia de falla de la envoltura. Es cierto que los niños con deficiencia

grave del crecimiento pueden tener cicatrización anormal. El aumento crónico o periódico en la presión intraabdominal por el arqueo, posición horizontal y convulsiones pueden ser factores causales importantes. Ya que el procedimiento de Thal permite el arqueo y el vómito, es probable que haya menos tensión contra esta envoltura parcial que contra una completa y de ahí que la primera sea una mejor alternativa. Estos inquietantes resultados son motivo de seria consideración, si se toma en cuenta que se trata del mejor tratamiento disponible para estos niños. Sin embargo, en todas las series citadas la mayoría de los niños mejoró de manera considerable y los padres y las demás personas que los atendían expresaron un alto grado de satisfacción con el resultado. En un estudio que examinó este relevante asunto, los índices de alimentación mejoraron y la comodidad y calidad de vida del niño se consideraron mucho mejores.[139] Además, el nivel de frustración al cuidar del niño fue menor y la calidad de vida de los padres y el niño mejoró.

Los informes sobre el tratamiento con omeprazol en este grupo de niños aún no están disponibles. Es obvio que este tratamiento no reduciría la necesidad de algún tipo de procedimiento para alimentación enteral, pero tal vez podría disminuir la necesidad de operaciones antirreflujo.

☐ Atresia esofágica y reflujo gastroesofágico

Es frecuente el RGE después de la reparación de malformaciones con atresia esofágica. Es difícil establecer la frecuencia con exactitud, pero hay reflujo significativo por lo menos en 50% de estos lactantes.[140-144] En casos de atresia esofágica aislada (sin fístula traqueoesofágica [FTE]), la incidencia de RGE después de la reparación primaria fue del 100% en una serie de nueve lactantes.[145]

Muchos asumieron que la causa del RGE era secundaria a la reparación misma de la atresia esofágica. La tensión sobre la anastomosis con desplazamiento superior del segmento esofágico inferior puede acortar el esófago intraabdominal y ampliar el ángulo de His. La disección de la FTE y el segmento inferior del esófago puede dañar la inervación vagal, mismo efecto que puede tener la cicatrización posterior a la disección. De hecho, un estudio de 25 de estos niños reveló que la tensión excesiva en la anastomosis fue el único factor estudiado que se relacionó con el incremento de la incidencia de RGE.[143] Sin embargo, casi todos los investigadores creen que la causa es un defecto primario, tal vez congénito, de la función motora del esófago distal.[146-149] En estos casos se observan motilidad esofágica anormal, falta de peristalsis y contracciones sin progreso, con amplitud baja y desorganizadas.

El seguimiento a largo plazo de 22 adolescentes o adultos jóvenes sometidos a reparación de atresia esofágica y FTE distal durante el periodo neonatal examinó algunos de estos problemas.[150] La técnica que se empleó fue una combinación de manometría esofágica durante 24 horas y vigilancia del pH en forma ambulatoria. La mitad presentó un patrón de episodios nocturnos prolongados de reflujo con limpieza muy lenta. Todos tuvieron una disminución notoria de la contractilidad esofágica, actividad propulsora desorganizada y ausencia de capacidad para limpiar el ácido. La propulsión de los líquidos y sólidos ingeridos se realizaba sobre todo por gravedad. Se observó RGE en más de la mitad de estos sujetos, por lo que resulta claro que el reflujo observado en las primeras etapas de la vida de estos niños persiste de manera indefinida.

Las manifestaciones clínicas del reflujo son similares a las de niños por lo demás sanos pero con RGE. Son frecuentes los síntomas respiratorios, como la neumonía recurrente, y es posible que haya episodios de apnea o cianosis que ponen en riesgo la vida.[144,151] La falta de desarrollo por vómito recurrente, disfagia y esofagitis es un problema frecuente. La anastomosis esofágica puede estar bajo tensión y muchas veces se desarrolla un estrechamiento que no mejora con dilatación, tal vez por el reflujo frecuente de ácido. La esofagitis es muy común.

El tratamiento médico convencional es efectivo en casi la mitad de los niños (fig. 28-4*A* y *B*). Este incluye posición vertical, espesamiento del alimento, bloqueadores H_2 y agentes procinéticos, como la cisaprida. A causa de la disfagia, es probable que se requiera alimentación complementaria por gastrostomía. La alimentación por infusión con gastrostomía tal vez sea más efectiva que los bolos porque induce menos vómito. Hasta la fecha, no hay informes del uso de omeprazol como tratamiento de estos lactantes, pero es seguro que se ha intentado y puede ser útil porque son habituales la esofagitis y los estrechamientos continuos.

Cuando el tratamiento médico no es efectivo y persisten las complicaciones, como la falta de desarrollo, crisis apneicas, neumonía recurrente o estrechamiento de la anastomosis, es necesaria alguna forma de procedimiento quirúrgico. Muchos informes documentan resultados excelentes. Se publicó el informe de 15 lactantes con estrechamientos ajustados en la anastomosis que no respondieron a las dilataciones repetidas.[152] Se consideró que los episodios frecuentes de reflujo eran la causa y todos se trataron con una operación para corregirlo. En todos se curaron las estenosis. Otro grupo de niños mostró un alivio excelente, aunque menos espectacular, del estrechamiento, vómito, neumonía o disfagia.[153] En los nueve se realizó funduplicación de Nissen sin complicaciones mayores y con alivio de los síntomas de reflujo en todos ellos. Los problemas respiratorios disminuyeron notablemente y los estrechamientos pudieron tratarse con éxito.

No obstante, el tratamiento quirúrgico del reflujo en este grupo de niños no siempre es exitoso. Se ha notificado una experiencia angustiosa con las funduplicaciones empleadas en 14 niños con RGE después de reparación de atresia esofágica y FTE.[141] Luego de la funduplicación, la mitad sufrió disfagia que requirió complementación por gastrostomía y en cinco de los siete la disfagia persistió más de un año. En el estudio

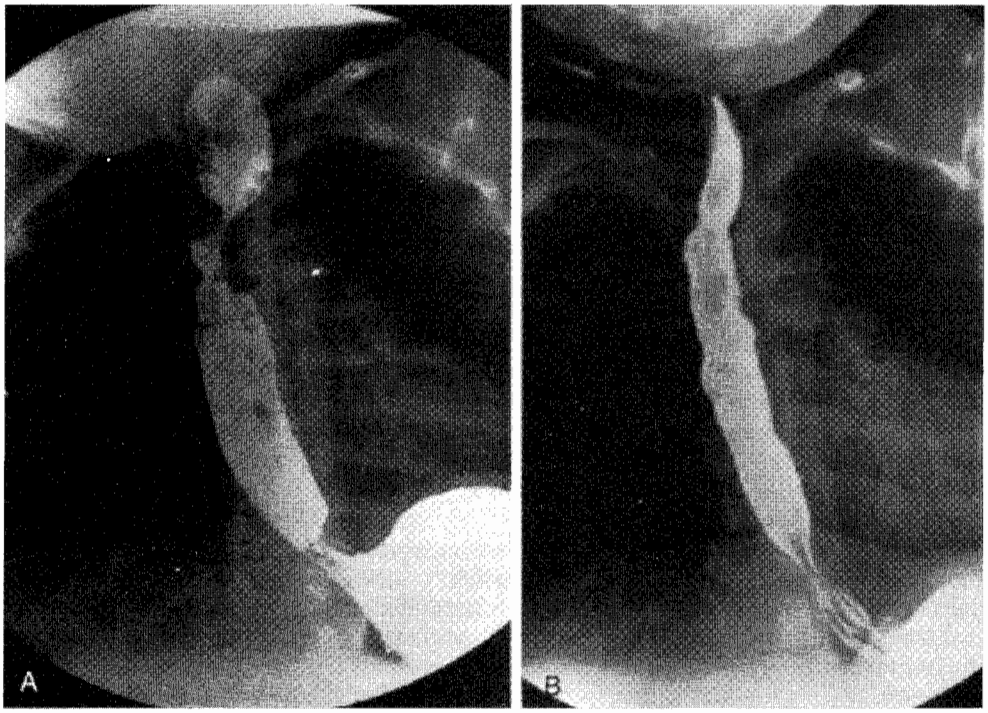


Fig. 28-4. Esofagograma de un paciente con atresia esofágica. *A*, estenosis de la línea de sutura y pequeña hernia hiatal con reflujo. *B*, el paciente se trató con cisaprida, antagonistas H_2 y dilataciones; al final, la vigilancia del pH mostró regreso a la normalidad. No fue necesaria una operación antirreflujo.

de seguimiento todos conservaban la funduplicación competente, pero carecían de peristalsis esofágica por debajo de la anastomosis. Otro informe comunicó problemas similares con la funduplicación de Nissen en estas circunstancias.[142] Sólo ocho de los 21 pacientes tuvieron una evolución posoperatoria sin complicaciones. Ocho presentaron disfagia prolongada, en siete se produjo interrupción de la envoltura con reflujo recurrente y tres murieron por complicaciones posoperatorias. Los investigadores consideraron que la disfagia era secundaria a la incapacidad del esófago distal con motilidad defectuosa para vencer el aumento de la resistencia de la funduplicación.

En otro informe, los que parecían resultados excelentes a corto plazo resultaron malos a largo plazo con las funduplicaciones.[145] A causa del reflujo se practicaron funduplicaciones de Nissen a 13 niños después de la reparación de atresia esofágica. Todos evolucionaron bien después de la operación antirreflujo y la endoscopia de rutina después de tres a ocho meses mostró envolturas competentes en todos. Sin embargo, más tarde recurrió el reflujo en cinco y se encontró interrupción de la envoltura. Por lo general, esto ocurrió 1.5 a 2.5 años después de la funduplicación. Un niño con envoltura intacta desarrolló una dilatación enorme en la parte inferior del esófago, tal vez por la incapacidad de la peristalsis esofágica para vencer la presión de la envoltura.

En otros informes los problemas no fueron tan graves. Se necesitó una segunda operación en 18% de los niños con funduplicación de Nissen y en 15% de los pacientes con funduplicación de Thal después de la reparación de atresia esofágica y FTE.[154,155] Por supuesto que los índices de segundas operaciones indican una falla, pero no siempre reflejan la incidencia de morbilidad después de una operación antirreflujo.

Es evidente que no se ha escrito el último capítulo acerca de los niños que vencen con éxito el problema original de la atresia esofágica sólo para desarrollar RGE. Algunos de los problemas del reflujo ponen en peligro la vida o son la causa de falta de crecimiento, neumonía recurrente y esofagitis grave con estrechamientos en la anastomosis que no mejoran con la terapéutica. Muchas veces, el tratamiento médico solo no es efectivo, aunque las operaciones antirreflujo están plagadas de limitaciones importantes.

☐ Estrechamiento esofágico y esófago de Barrett

Los estrechamientos esofágicos son una complicación grave y casi siempre tardía del RGE.[1] Estos estrechamientos son consecutivos a la esofagitis grave y en algunos casos se acompañan de esófago de Barrett. Los principios terapéuticos básicos son la corrección quirúrgica del RGE para que la esofagitis se cure y la dilatación del estrechamiento.[156] Las dilataciones pueden iniciarse desde el momento del diagnóstico. Si es posible realizarlas en forma segura, pueden aplicarse dilataciones anterógradas. Sin embargo, a menudo se prefieren las dilataciones retrógradas o anterógradas guiadas con una cuerda, por razones de seguridad y porque son prácticas. Es obvio que cuando se emplea la técnica con cuerda se necesita una gastrostomía preliminar. Se pasa una cuerda delgada por la nariz, esófago y estómago que sale por la gastrostomía. Para el momento

de la dilatación, la cuerda se sustituye por una más gruesa y el extremo superior se extrae por la boca. Luego pueden insertarse los dilatadores de Tucker a través del estrechamiento desde arriba. La seguridad de esta técnica está comprobada y puede realizarse sin anestesia en el paciente ambulatorio.

Por lo regular, las dilataciones son ineficaces hasta que se controla el reflujo. Es posible realizar dilataciones directas del estrechamiento durante la laparotomía, sea con el dedo o con dilatadores de Hegar.[157] Si esto no es posible por la localización o longitud del estrechamiento, se utilizan los dilatadores de Tucker guiados con una cuerda (como se mencionó antes). Después de la dilatación transoperatoria se practica una funduplicación de Nissen. Están indicadas las dilataciones posoperatorias guiadas por una cuerda en caso necesario.

En una serie de 18 niños consecutivos con estrechamientos los resultados fueron excelentes. De los 18 pacientes, 15 necesitaron una a 10 dilataciones en un periodo de dos a ocho meses después de la operación, mientras que otros tres no requirieron ninguna. La disfagia se alivió casi de inmediato. La mortalidad fue nula y no hubo complicaciones de obstrucción intestinal o infección. Tampoco se produjo distensión por gas. En los esofagogramas de seguimiento se observó la resolución completa en 12 y mejoría significativa en los seis restantes. La incidencia de estrechamiento en los individuos con RGE fue de 15% y la edad promedio al momento del diagnóstico del estrechamiento fue de 5.5 años. Casi en todos los estrechamientos por reflujo se tuvo éxito con operaciones antirreflujo y dilataciones. La resección sólo se requiere en casos raros.

Un gran número de informes confirma la efectividad del omeprazol en el tratamiento de la esofagitis en niños.[158-160] Es probable que el fármaco tenga al final un papel como auxiliar en la terapia de los estrechamientos por reflujo, pero aún no hay informes sobre esta aplicación. Aunque su efectividad en la esofagitis es aparente, su éxito en la esofagitis avanzada no es tan notorio; menos de la mitad de los casos de esofagitis de grado 4 mejoró con omeprazol.[158] La recurrencia parece inevitable cuando se suspende el fármaco.

El esófago de Barrett es una complicación de la esofagitis y a menudo se acompaña de estrechamiento. Aunque habitualmente se considera bastante frecuente en la infancia, la incidencia publicada fluctúa entre 4 y 14% de los niños con RGE en dos series.[161,162] En otro informe se encontró esófago de Barrett en 25% de los niños con estrechamientos por reflujo.[163] En los adultos se documentó el aumento progresivo de la incidencia y gravedad de la displasia en el epitelio cilíndrico con observaciones endoscópicas y biopsias repetidas en un periodo de varios años. Se siguió a un grupo de 50 adultos con esófago de Barrett durante 1.5 a 14 años (promedio, 5.2 años).[74] Se encontró displasia de grado bajo sólo en seis en la evaluación inicial. En el examen final, 13 personas presentaban displasia. Esta anomalía era de grado bajo en 10 y de grado alto en tres. Además, cinco pacientes más habían desarrollado adenocarcinoma.

El incremento progresivo de la incidencia y gravedad de la displasia, junto con el desarrollo de carcinoma, hacen que el esófago de Barrett sea un trastorno preocupante. En una institución se publicaron dos casos de carcinoma en niños originado en el esófago de Barrett.[161] Un paciente tenía 11 años de edad y el otro 14 al momento del diagnóstico del tumor maligno. Hay un informe de adenocarcinoma esofágico con localización adyacente a la unión esofagogástrica en una mujer de 20 años que se sometió a reparación de atresia esofágica y FTE durante el periodo neonatal.[162] Se la trató con resección extensa y restauración de la continuidad mediante interposición de un segmento de colon. La pieza quirúrgica no mostró epitelio de Barrett, pero es cierto que existe una razonable probabilidad de que el esófago de Barrett estuviera en realidad presente en algún momento, pero que el tumor ocultó.

Es obvio que decidir el mejor tratamiento para el niño con reflujo y esófago de Barrett es un problema de consideración. Un niño de 12 años de edad se trató con una operación antirreflujo con resultados clínicos excelentes.[163] Dos años más tarde se encontró evidencia distintiva de regresión en el examen endoscópico macroscópico y en el histológico, con sustitución del epitelio cilíndrico por escamoso y la regresión continuó por un periodo de tres años más. En otro caso, después de la operación contra el reflujo, se alcanzó la regresión completa.[164]

Sin embargo, el esófago de Barrett casi nunca regresa en la infancia después de la operación para corregir el reflujo. Se mantuvo el seguimiento de cinco niños con esófago de Barrett sometidos a funduplicación de Nissen.[165] No se encontró evidencia de regresión en la evaluación endoscópica y con biopsia realizada cada año. Otro informe de 11 niños con esófago de Barrett también señaló la falta de regresión en tres sujetos después de la operación antirreflujo.[56] Se recomienda la evaluación en seguimiento prolongado con endoscopia y biopsia para detectar cambios displásicos y prevenir o descubrir un carcinoma en una etapa temprana.[56,72,165] En fecha reciente se informó el uso de la ablación endoscópica con láser del epitelio.[166] En 17 adultos con RGE y esófago de Barrett se realizaron operaciones antirreflujo exitosas. No se encontró reflujo posoperatorio con la evaluación endoscópica y vigilancia del pH durante 24 horas. En 11 de ellos, el epitelio anormal se destruyó con técnica de energía láser a través de un endoscopio en una a ocho sesiones. El epitelio regenerado en el esófago era escamoso en los 11 sujetos, aunque dos mostraron metaplasia intestinal en el cardias adyacente. Las otras seis personas sólo se sometieron a la operación contra el reflujo y en todos el esófago de Barrett permaneció sin cambios.

BIBLIOGRAFIA

1. Carré IJ: The natural history of the partial thoracic stomach (hiatus hernia) in children. Arch Dis Child 34:344–353, 1959.
2. Nissen R: Gastropexy and fundoplication in surgical treatment of hiatal hernia. Am J Dig Dis 6:954–961, 1961.

3. Thal AP: A unified approach to surgical problems of the esophagogastric junction. Ann Surg 168:542–549, 1968.
4. Boix-Ochoa J: The physiologic approach to the management of gastric esophageal reflux. J Pediatr Surg 21:1032–1039, 1986.
5. Fonkalsrud EW, Foglia RP, Ament ME, et al: Operative treatment for the gastroesophageal syndrome in children. J Pediatr Surg 24:525–529, 1989.
6. Ashcraft KW: Gastroesophageal reflux. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Surgery (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 270–288.
7. Tunell WP, Smith EI, Carson JA: Gastroesophageal reflux in childhood: The dilemma of surgical success. Ann Surg 197:560–565, 1983.
8. Dent J, Dodds WJ, Friedman RH, et al: Mechanism of gastroesophageal reflux in recumbent asymptomatic human subjects. J Clin Invest 65:256–267, 1980.
9. Dodds WJ, Dent J, Hogan WJ, et al: Mechanisms of gastroesophageal reflux in patients with reflux esophagitis. N Engl J Med 307:1547–1552, 1982.
10. Fyke FE, Code CF, Schlegel JF: The gastroesophageal sphincter in healthy human beings. Gastroenterologia 86:135–150, 1956.
11. Liebermann-Meffert D, Allgower M, Schmid P, et al: Muscular equivalent of the lower esophageal sphincter. Gastroenterology 76:31–38, 1979.
12. Bremner RM, Hoeft SF, Costantini MD, et al: Pharyngeal swallowing. Ann Surg 218:364–370, 1993.
13. Mittal RK, Balaban DH: The esophagogastric junction. N Engl J Med 336:924–932, 1997.
14. Klein WA, Parkman HP, Dempsey DT, et al: Sphincterlike thoracoabdominal high-pressure zone after esophagogastrectomy. Gastroenterology 105:1362–1369, 1993.
15. Thor KB, Hill LD, Mercer DD, et al: Reappraisal of the flap valve mechanism in the gastroesophageal junction. Acta Chir Scand 153:25–28, 1987.
16. Moosa AR, Cooley GR, Skinner DB: Intraluminal and intraperitoneal pressures at the cardia: Effect of hormones and surgical intervention. Surg For 24:370–372, 1973.
17. Winans CS, Harris LD: Quantitation of lower esophageal sphincter competence. Gastroenterology 52:773–778, 1967.
18. DeMeester TR, Wernly JA, Bryant GH, et al: Clinical and in vitro analysis of determinants of gastroesophageal competence. Am J Surg 137:39–46, 1979.
19. O'Sullivan GC, DeMeester TR, Joelsson BE, et al: Interaction of lower esophageal sphincter pressure and length of sphincter in the abdomen as determinants of gastroesophageal competence. Am J Surg 143:40–47, 1982.
20. Omari TI, Dent J: Assessment of oesophageal motor function in children and neonates. J Japan Soc Pediatr Surg 33:25–30, 1997.
21. Gryboski JD, Thayer WR Jr, Spiro HM: Esophageal motility in infants and children. Pediatrics 31:382–395, 1983.
22. Hillemeier AC, Grill BB, McCallum R, et al: Esophageal and gastric motor abnormalities in gastroesophageal reflux during infancy. Gastroenterology 84:741–746, 1983.
23. Arana J, Tovar JA: Motor efficiency of the refluxing esophagus in basal conditions and after acid challenge. J Pediatr Surg 24:1049–1054, 1989.
24. Stein HJ, Eypasch EP, DeMeester TR, et al: Circadian esophageal motor function in patients with gastroesophageal reflux disease. Surgery 108:769–778, 1990.
25. Eypasch EP, Stein HJ, DeMeester TR, et al: A new technique to define and clarify esophageal motor disorders. Am J Surg 159:144–152, 1990.
26. Kahrilas PJ, Dodds WJ, Hogan WJ, et al: Esophageal peristaltic dysfunction in peptic esophagitis. Gastroenterology 91:897–904, 1986.
27. Cucchiara S, Staiano A, DiLorenzo G, et al: Pathophysiology of gastroesophageal reflux and distal esophageal motility in children with gastroesophageal reflux disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 7:830–836, 1988.
28. Ingelfinger YJ: Esophageal motility. Physiol Rev 38:533–584, 1958.
29. Boyle JT, Altschuler SM, Nixon TE, et al: Role of the diaphragm in the genesis of lower esophageal sphincter pressure in the cat. Gastroenterology 88:723–730, 1985.
30. Heine KJ, Dent J, Mittal RK: Anatomical relationship between crural diaphragm and lower esophageal sphincter: An electrophysiological study. J Gastrointest Mot 5:89–95, 1993.
31. DeMeester TR, Johnson LF, Joseph GJ, et al: Patterns of gastroesophageal reflux in health and disease. Ann Surg 184:459–470, 1976.
32. Little AG, DeMeester TR, Rezai-Zadeh K, et al: Abnormal gastric emptying in patients with gastroesophageal reflux. Surgical Forum 28:347–348, 1977.
33. Horowitz M, Cook DJ, Collins PJ, et al: The application of techniques using radionuclides to the study of gastric emptying. Surg Gynecol Obstet 155:737–744, 1982.
34. Maddern GJ, Jamieson GG: Fundoplication enhances gastric emptying. Ann Surg 201:296–299, 1985.
35. Euler AR, Byrne WJ: Gastric emptying times of water in infants and children: Comparison of those with and without gastroesophageal reflux. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2:595–598, 1983.
36. Jolley SG, Leonard JC, Tunell WP: Gastric emptying in children with gastroesophageal reflux, I: An estimate of effective gastric emptying. J Pediatr Surg 22:923–926, 1987.
37. Jolley SG, Tunell WP, Leonard JC, et al: Gastric emptying in children with gastroesophageal reflux, II: The relationship to retching symptoms following antireflux surgery. J Pediatr Surg 22:927–930, 1987.
38. Fonkalsrud EW, Ament ME: Gastroesophageal reflux in childhood. Curr Probl Surg 33:10–70, 1996.
39. Papaila JG, Wilmot D, Grosfeld JL, et al: Increased incidence of delayed gastric emptying in children with gastroesophageal reflux. Arch Surg 124:933–936, 1989.
40. Maxson RT, Harp S, Jackson RJ, et al: Delayed gastric emptying in neurologically impaired children with gastroesophageal reflux: The role of pyloroplasty. J Pediatr Surg 29:726–729, 1994.
41. Campbell JR, Gilchrist BF, Harrison MW: Pyloroplasty in association with Nissen fundoplication in children with neurologic disorders. J Pediatr Surg 24:375–377, 1989.
42. Brown RA, Wynchank S, Rode H, et al: Is a gastric drainage procedure necessary at the time of antireflux surgery? J Pediatr Gastroenterol Nutr 25:377–380, 1997.
43. Katzka DA, Sidhu M, Castell DO: Hypertensive lower esophageal sphincter pressures and gastroesophageal reflux: An apparent paradox that is not unusual. Am J Gastroenterol 90:280–284, 1995.
44. Dent J, Holloway RH, Toouli J, et al: Mechanisms of lower esophageal incompetence in patients with symptomatic gastroesophageal reflux. Gut 29:1020–1028, 1998.
45. Werlin SL, Dodds WJ, Hogan WJ, et al: Mechanisms of gastroesophageal reflux in children. J Pediatr 97:244–249, 1980.
46. Cucchiara S, Bortolotti M, Minella R, et al: Fasting and postprandial mechanisms of gastroesophageal reflux in children with gastroesophageal reflux disease. Dig Dis Sci 38:86–92, 1993.
47. Omari T, Miki K, Fraser R, et al: Esophageal body and lower esophageal sphincter function in healthy premature infants. Gastroenterology 109:1757–1764, 1985.
48. Neuhauser EBD, Berenberg W: Cardio-esophageal relaxation as cause of vomiting in infants. Radiology 48:480–483, 1947.
49. Hyman PE. Gastroesophageal reflux: One reason why baby won't eat. J Pediatr 125(suppl):S103–s109, 1994.
50. del Rosario JF, Orenstein SR: Evaluation and management of gastroesophageal reflux and pulmonary disease. Curr Opin Pediatr 8:209–215, 1996.
51. Jolley SG, Halpern LM, Tunell WP, et al: The risk of sudden infant death from gastroesophageal reflux. J Pediatr Surg 26:691–696, 1991.
52. Jolley SG, Herbst JJ, Johnson DG, et al: Esophageal pH monitoring during sleep identifies children with respiratory

symptoms from gastroesophageal reflux. Gastroenterology 80:1501–1506, 1981.
53. Andze GO, Brandt ML, St. Vil D, et al: Diagnosis and treatment of gastroesophageal reflux in 500 children with respiratory symptoms: The value of pH monitoring. J Pediatr Surg 26:295–300, 1991.
54. Hrabovsky EE, Mullett MD: Gastroesophageal reflux and the premature infant. J Pediatr Surg 21:583–587, 1986.
55. Hassall E, Weinstein WM, Ament ME: Barrett's esophagus in childhood. Gastroenterology 89:1331–1337, 1985.
56. Otherson HB Jr, Ocampo RJ, Parker EF, et al: Barrett's esophagus in children. Ann Surg 217:676–681, 1993.
57. Mandel H, Tirosh E, Berant M: Sandifer syndrome reconsidered. Acta Paediatr Scand 78:797–799, 1989.
58. Bray PF, Herbst JJ, Johnson DG, et al: Childhood gastroesophageal reflux: Neurologic and psychiatric syndromes mimicked. JAMA 237:1342–1345, 1977.
59. Fawcett HD, Hayden CK, Adams JC, et al: How useful is gastroesophageal reflux scintigraphy in suspected childhood aspiration? Pediatr Radiol 18:311–313, 1988.
60. Berdon WE, Mellins RB, Levy J: On the following paper by H.D. Fawcet, C.K. Hayden, J.C. Adams, and L.E. Swischuk: How useful is gastroesophageal reflux scintigraphy in suspected childhood aspiration? Pediatr Radiol 18:309–310, 1988.
61. Johnson LF, DeMeester TR: Twenty-four hour pH monitoring of the distal esophagus: A quantitative measure of gastroesophageal reflux. Am J Gastroenterol 62:325–332, 1974.
62. Hill JL, Pelligrini CA, Burrington JD, et al: Technique and experience with 24-hour esophageal pH monitoring in children. J Pediatr Surg 12:877–887, 1977.
63. Boix-Ochoa J, Lafuente JM, Gil-Vernet JM: Twenty-four hour esophageal pH monitoring in gastroesophageal reflux. J Pediatr Surg 15:74–78, 1980.
64. Jolley SG, Herbst JJ, Johnson DG, et al: Patterns of postcibal gastroesophageal reflux in symptomatic infants. Am J Surg 138:946–950, 1979.
65. Colletti RB, Christie DL, Orenstein SR: Indications for pediatric esophageal pH monitoring. J Pediatr Gastroenterol Nutr 21:253–262, 1995.
66. Jamieson JR, Stein HJ, DeMeester TR, et al: Ambulatory 24-hour esophageal pH monitoring: Normal values, optimal thresholds, specificity, sensitivity, and reproducibility. Am J Gastroenterol 87:1102–1111, 1992.
67. Biller JA, Winter HS, Grand RJ, et al: Are endoscopic changes predictive of histologic esophagitis in children? J Pediatr 103:215–218, 1983.
68. Meyers WF, Roberts CC, Johnson DG, et al: Value of tests for evaluation of gastroesophageal reflux in children. J Pediatr Surg 20:515–520, 1985.
69. Black DD, Haggitt RC, Orenstein SR, et al: Esophagitis in infants. Gastroenterology 98:1408–1414, 1990.
70. Orenstein SR: Gastroesophageal reflux. In Wyllie R, Hyams JS (eds): Pediatric Gastrointestinal Disease. Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 337–369.
71. Glassman M, George D, Grill B: Gastroesophageal reflux in children. Gastroenterol Clin North Am 24:71–98, 1995.
72. Dahms BB, Rothstein FC: Barrett's esophagus in children: A consequence of chronic gastroesophageal reflux. Gastroenterology 86:318–323, 1984.
73. Cooper JE, Spitz L, Wilkins BM: Barrett's esophagus in children: A histologic and histochemical study in 11 cases. J Pediatr Surg 22:191–196, 1987.
74. Hameeteman W, Tytgat GNJ, Houthoff JH, et al: Barrett's esophagus: Development of dysplasia and adenocarcinoma. Gastroenterology 96:1249–1256, 1989.
75. Stein HJ, DeMeester TR: Indications, technique, and clinical use of ambulatory 24-hour esophageal motility monitoring in a surgical practice. Ann Surg 217:128–137, 1993.
76. Shepard R, Fenn S, Seiber WK: Evaluation of esophageal function in postoperative esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Surgery 59:608–617, 1966.
77. Boix-Ochoa J, Canals J: Maturation of the lower esophagus. J Pediatr Surg 11:749–756, 1976.
78. Orenstein SR, Whitington PF, Orenstein DM: The infant seat as a treatment for gastroesophageal reflux. N Engl J Med 309:760–763, 1983.
79. Vandenplas Y: A critical appraisal of current management practices for infant regurgitation. Chung Hua Cheng Hsing Shao Shang Wai Ko Tsa Chih 38:187–202, 1997.
80. Ponsonby AL, Dwyer T, Gibbons LE, et al: Factors potentiating the risk of sudden infant death syndrome associated with the prone position. N Engl J Med 329:377–382, 1993.
81. Orenstein SR, Magill HL, Brooks P: Thickening of infant feedings for therapy of gastroesophageal reflux. J Pediatr 110:181–186, 1987.
82. Kelly DA: Do H2 receptor antagonists have a therapeutic role in childhood? J Pediatr Gastroenterol Nutr 19:270–276, 1994.
83. De Angelis GL, Banchini G: Ranitidine in pediatric patients. Clin Trials J 26:370–375, 1989.
84. Vandeplas Y: Gastroesophageal reflux in children. Scand J Gastroenterol Suppl 213:31–38, 1995.
85. Cucchiara S, Staiano A, Capozzi C, et al: Cisapride for gastro-esophageal reflux and peptic esophagitis. Arch Dis Child 62:454–457, 1987.
86. Cucchiara S: Cisapride therapy for gastrointestinal disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 22:259–269, 1996.
87. Gunasekaran TS, Hassall EG: Efficacy and safety of omeprazole for severe gastroesophageal reflux in children. J Pediatr 123:148–154, 1993.
88. Cucchiara S, Minella R, Campanozzi A, et al: Effects of omeprazole on mechanisms of gastroesophageal reflux in childhood. Dig Dis Sci 42:293–299, 1997.
89. Hassall E: Wrap session: Is the Nissen slipping? Can medical treatment replace surgery for severe gastroesophageal disease in children? Am J Gastroenterol 90:1212–1220, 1995.
90. Leape LL, Ramenofsky ML: Surgical treatment of gastroesophageal reflux in children. Am J Dis Child 134:935–938, 1980.
91. St. Cyr JA, Ferrara TB, Thompson TR, et al: Nissen fundoplication for gastroesophageal reflux in infants. J Thorac Cardiovasc Surg 92:661–666, 1986.
92. Turnage RH, Oldham KT, Coran AG, et al: Late results of fundoplication for gastroesophageal reflux in infants and children. Surgery 105:457–464, 1989.
93. Jolley SG, Tunell WP, Hoelzer DJ, et al: Postoperative small bowel obstruction in infants and children: A problem following Nissen fundoplication. J Pediatr Surg 21:407–409, 1986.
94. Dedinsky GK, Vane DW, Black CT, et al: Complications and reoperation after Nissen fundoplication in childhood. Am J Surg 153:177–183, 1987.
95. Caniano DA, Ginn-Pease ME, King DR: The failed antireflux procedure: Analysis of risk factors and morbidity. J Pediatr Surg 25:1022–1026, 1990.
96. Price MR, Janik JS, Wayne ER, et al: Modified Nissen fundoplication for reduction of fundoplication failure. J Pediatr Surg 32:324–327, 1997.
97. Wheatley MJ, Coran AG, Wesley JR, et al: Redo fundoplication in infants and children with recurrent gastroesophageal reflux. J Pediatr Surg 26:758–761, 1991.
98. Bensoussan AL, Yazbeck S, Carceller-Blanchard A: Results and complications of Toupet partial posterior wrap: 10 years' experience. J Pediatr Surg 29:1215–1217, 1994.
99. Dallemagne B, Weerts JM, Jehaes C, et al: Laparoscopic Nissen fundoplication: Preliminary report. Surg Laparosc Endosc 1:138–142, 1991.
100. Jamieson GG, Watson DI, Britten-Jones R, et al: Laparoscopic Nissen fundoplication. Ann Surg 220:137–145, 1995.
101. Hinder RA, Filipi CJ, Wetscher A, et al: Laparoscopic Nissen fundoplication is an effective treatment for gastroesophageal reflux disease. Ann Surg 220:472–483, 1994.
102. Bittner HB, Meyers WC, Brazer SR, et al: Laparoscopic

Nissen fundoplication: Operative results and short-term follow-up. Am J Surg 167:193–200, 1994.
103. Anvari M, Allen C, Borm A: Laparoscopic Nissen fundoplication is a satisfactory alternative to long-term omeprazole therapy. Br J Surg 82:938–942, 1995.
104. Lobe TE, Schropp KP, Lunsford K: Laparoscopic Nissen fundoplication in childhood. J Pediatr Surg 28:358–361, 1993.
105. Georgeson KE: Laparoscopic gastrostomy and fundoplication. Pediatr Ann 22:675–677, 1993.
106. Meehan JJ, Georgeson KE: The learning curve associated with laparoscopic antireflux surgery in infants and children. J Pediatr Surg 32:426–429, 1997.
107. Bufo AJ, Chen MK, Lobe TE, et al: Laparoscopic fundoplication in children: A superior technique. Pediatr Endosurg Innovative Techniques. 1:71–76, 1997.
108. Fonkalsrud EW, Ashcraft KW, Coran AG, et al: Surgical treatment of gastroesophageal children: A combined hospital study of 7467 patients. Pediatrics 101:419–422, 1998.
109. Hassall E: Antireflux surgery in children: Time for a harder look. Pediatrics 101:467–468, 1998.
110. Sondheimer JM, Morris BA: Gastroesophageal reflux among severely retarded children. J Pediatr 94:710–714, 1979.
111. Spitz L: Surgical treatment of gastroesophageal reflux in severely mentally retarded children. J R Soc Med 75:525–529, 1982.
112. Vane DW, Harmel RP Jr, King DR, et al: The effectiveness of Nissen fundoplication in neurologically impaired children with gastroesophageal reflux. Surgery 98:662–666, 1985.
113. Byrne WJ, Campbell M, Ashcraft E, et al: A diagnostic approach to vomiting in severely retarded patients. Am J Dis Child 137:259–262, 1983.
114. Bohmer CJM, Niezen-de Boer MC, Klinkenberg-Knol EC, et al: Gastroesophageal reflux disease in intellectually disabled individuals: Leads for diagnosis and the effect of omeprazole therapy. Am J Gastroenterol 92:1475–1479, 1997.
115. Wilkinson JD, Dudgeon DL, Sondheimer JM: A comparison of medical and surgical treatment of gastroesophageal reflux in severely retarded children. J Pediatr 99:202–205, 1981.
116. Roberts IM, Curtis RL, Madara JL: Gastroesophageal reflux and Barrett's esophagus in developmentally disabled patients. Am J Gastroenterol 81:519–523, 1986.
117. Snyder JD, Goldman H: Barrett's esophagus in children and adults: Frequent association with mental retardation. Dig Dis Sci 35:1185–1189, 1990.
118. Spitz L, Roth K, Kiely EM, et al: Operation for gastroesophageal reflux associated with severe mental retardation. Arch Dis Child 68:347–351, 1993.
119. Cameron BH, Cochran WJ, McGill CW: The uncut Collis-Nissen fundoplication: Results for 79 consecutively treated high-risk children. J Pediatr Surg 32:887–891, 1997.
120. Ferry GD, Selby M, Pietro TJ: Clinical response to short-term nasogastric feeding in infants with gastroesophageal reflux and growth failure. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2:57–61, 1983.
121. Gauderer MWL: Percutaneous endoscopic gastrostomy: A 10 year experience with 220 children. J Pediatr Surg 26:288–294, 1991.
122. Wesley JR, Coran AG, Sarahan TM, et al: The need for evaluation of gastroesophageal reflux in brain-damaged children referred for feeding gastrostomy. J Pediatr Surg 16:866–871, 1981.
123. Mollitt DL, Golladay S, Seibert JJ: Symptomatic gastroesophageal reflux following gastrostomy in neurologically impaired patients. Pediatrics 75:1124–1126, 1985.
124. Jolley SG, Smith EI, Tunell WP: Protective antireflux operation with feeding gastrostomy. Ann Surg 201:736–740, 1985.
125. Grunow JE, Al-Hafidh A, Tunell WP: Gastroesophageal reflux following percutaneous endoscopic gastrotomy in children. J Pediatr Surg 24:42–45, 1989.
126. Langer JC, Wesson DE, Ein SH, et al: Feeding gastrostomy in neurologically impaired children: Is an antireflux procedure necessary? J Pediatr Gastroenterol Nutr 7:837–841, 1988.
127. Isch JA, Rescorla FJ, Scherer T III, et al: The development of gastroesophageal reflux after percutaneous endoscopic gastrostomy. J Pediatr Surg 32:321–323, 1997.
128. Berezin S, Schwarz SM, Halata MS, et al: Gastroesophageal reflux secondary to gastrostomy tube placement. Am J Dis Child 140:699–701, 1986.
129. Stringel G: Gastrostomy with antireflux properties. J Pediatr Surg 25:1019–1021, 1990.
130. Boerema I: Hiatus hernia: Repair by right-sided, subhepatic, anterior gastropexy. Surgery 65:884–893, 1969.
131. Albanese CT, Towbin RB, Ulman I, et al: Percutaneous gastrojejunostomy versus Nissen fundoplication for enteral feeding of the neurologically impaired child with gastroesophageal reflux. J Pediatr 123:371–375, 1993.
132. DeCou JM, Shorter NA, Karl SR: Feeding Roux-en-Y jejunostomy in the management of severely neurologically impaired children. J Pediatr Surg 28:1276–1280, 1993.
133. Smith CD, Otherson HB Jr, Gogan NJ, et al: Nissen fundoplication in children with profound neurologic disability. High risks and unmet goals. Ann Surg 215:654–659, 1992.
134. Tuggle DW, Tunell WP, Hoelzer DJ, et al: The efficacy of Thal fundoplication in the treatment of gastroesophageal reflux: The influence of central nervous system impairment. J Pediatr Surg 23:638–640, 1988.
135. Ramachandran V, Ashcraft KW, Sharp RJ, et al: Thal fundoplication in neurologically impaired children. J Pediatr Surg 31:819–822, 1996.
136. Pearl RH, Robie DK, Ein SH, et al: Complications of gastroesophageal antireflux surgery in neurologically impaired versus neurologically normal children. J Pediatr Surg 25:1169–1173, 1990.
137. Borgstein ES, Heij HA, Beugelaar JD, et al: Risks and benefits of antireflux operations in neurologically impaired children. Eur J Pediatr 153:248–251, 1994.
138. Martinez DA, Ginn-Pease ME, Caniano DA: Sequellae of antireflux surgery in profoundly disabled children. J Pediatr Surg 27:267–273, 1992.
139. O'Neill JK, O'Neill PJ, Goth-Owens T, et al: Care-giver evaluation of anti-gastroesophageal reflux procedures in neurologically impaired children: What is the real-life outcome? J Pediatr Surg 31:375–380, 1996.
140. Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, et al: Reoperation after Nissen fundoplication in children with gastroesophageal reflux. Experience with 130 patients. Ann Surg 226:315–323, 1997.
141. Curci MR, Dibbins AW: Problems associated with a Nissen fundoplication following tracheoesophageal fistula and esophageal atresia repair. Arch Surg 123:618–620, 1988.
142. Wheatley MJ, Coran AG, Wesley JR: Efficacy of the Nissen fundoplication in the management of gastroesophageal reflux following esophageal atresia repair. J Pediatr Surg 28:53–55, 1993.
143. Jolley SG, Johnson DG, Roberts CC, et al: Patterns of gastroesophageal reflux in children following repair of esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 15:857–862, 1980.
144. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, et al: Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. Arch Surg 130:502–509, 1995.
145. Lindahl H, Rintala R: Long-term complications in cases of isolated esophageal atresia treated with esophageal anastomosis. J Pediatr Surg 30:1222–1223, 1995.
146. Orringer MB, Kirsh MM, Sloan H: Long-term esophageal function following repair of esophageal atresia. Ann Surg 186:436–443, 1977.
147. Duranceau A, Fisher SR, Flye MW, et al: Motor function of the esophagus after repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Surgery 82:116–123, 1977.
148. Romeo G, Zuccarello B, Proietto F, et al: Disorders of the esophageal motor activity in atresia of the esophagus. J Pediatr Surg 22:120–124, 1987.
149. Shono T, Suita S, Arima T, et al: Motility function of the

esophagus before primary anastomosis in esophageal atresia. J Pediatr Surg 28:673–676, 1993.
150. Tovar JA, Diez Pardo JA, Murcia J, et al: Ambulatory 24-hour manometric and pH metric evidence of permanent impairment of clearance capacity in patients with esophageal atresia. J Pediatr Surg 30:1224–1231, 1995.
151. Parker AF, Christie DL, Cahill JL: Incidence and significance of gastroesophageal reflux following repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula and the need for antireflux procedures. J Pediatr Surg 14:5–8, 1979.
152. Pieretti R, Shandling B, Stephens CA: Resistant esophageal stenosis associated with reflux after repair of esophageal atresia: A therapeutic approach. J Pediatr Surg 9:355–357, 1974.
153. Fonkalsrud EW: Gastroesophageal fundoplication for reflux following repair of esophageal atresia: Experience with nine patients. Arch Surg 114:48–51, 1979.
154. Lindahl H, Rintala R, Louhimo I: Failure of the Nissen fundoplication to control gastroesophageal reflux in esophageal atresia patients. J Pediatr Surg 24:985–987, 1989.
155. Snyder CL, Ramachandran V, Kennedy AP, et al: Efficacy of partial wrap fundoplication for gastroesophageal reflux after repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 32:1089–1092, 1997.
156. Boix-Ochoa J, Rehbein F: Oesophageal stenosis due to reflux esophagitis. Arch Dis Child 40:197–199, 1965.
157. O'Neill JA Jr, Betts J, Ziegler MM, et al: Surgical management of reflux strictures of the esophagus in childhood. Ann Surg 196:453–460, 1982.
158. Hetzel DJ, Dent J, Reed WD, et al: Healing and relapse of severe peptic esophagitis after treatment with omeprazole. Gastroenterology 95:903–912, 1988.
159. Kato S, Ebina K, Fujii K, et al: Effect of omeprazole in the treatment of refractory acid-related diseases in childhood: Endoscopic healing and 24-hour intragastric acidity. J Pediatr 128:415–421, 1996.
160. DeGiacomo C, Bawa P, Franceshi M, et al: Omeprozole for severe reflux esophagitis in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 24:528–532, 1997.
161. Hoeffel JC, Nihoul-Fekete C, Schmitt M: Esophageal adenocarcinoma after gastroesophageal reflux in children. J Pediatr 115:259–261, 1989.
162. Adzick NS, Fisher JH, Winter HS, et al: Esophageal adenocarcinoma 20 years after esophageal atresia repair. J Pediatr Surg 24:741–744, 1989.
163. Hassall E, Weinstein WM: Partial regression of childhood Barrett's esophagus after fundoplication. Am J Gastroenterol 87:1506–1512, 1992.
164. Nibali SC, Barresi G, Tuccari G, et al: Barrett's esophagus in an infant: A long standing history with final postsurgical regression. J Pediatr Gastroenterol Nutr 7:602–607, 1988.
165. Cheu HW, Grosfeld JL, Heifetz SA, et al: Persistence of Barrett's esophagus in children after antireflux surgery: Influence on follow-up care. J Pediatr Surg 27:260–266, 1992.
166. Salo JA, Salminen JT, Kiviluoto TA, et al: Treatment of Barrett's esophagus by endoscopic laser ablation and antireflux surgery. Ann Surg 227:40–44, 1998.

29

LESIONES DEL ESTOMAGO

Peter W. Dillon, MD y Robert E. Cilley, MD

☐ Estenosis pilórica hipertrófica

La estenosis pilórica hipertrófica infantil es la causa más frecuente de obstrucción de la salida gástrica en los niños y es uno de los trastornos que requieren tratamiento quirúrgico más a menudo en el recién nacido.[1]

El primer informe de estenosis pilórica infantil en 1717 incluía hallazgos clínicos y *post mortem*.[2] La enfermedad no se aceptó como una entidad verdadera hasta que Hirschsprung describió dos casos en 1888.[3] En 1898, Lobker fue el primero en lograr el tratamiento exitoso de un paciente mediante gastroyeyunostomía para hacer una derivación al píloro obstruido. Los índices iniciales de mortalidad quirúrgica se mantuvieron altos. A principios del siglo XX se publicaron varias técnicas para la piloroplastia extramucosa, lo que culminó en el procedimiento de la piloromiotomía de Ramstedt en 1911, que sirvió como base para todas las técnicas quirúrgicas que se desarrollaron desde entonces.[4]

INCIDENCIA

La estenosis pilórica hipertrófica ocurre en uno a tres de cada 1 000 nacimientos en Estados Unidos.[5] Algunos informes señalan que la incidencia de este trastorno va en aumento,[6] pero otros refieren su descenso.[7] La proporción varones:mujeres de 4:1 se mantiene constante. Este padecimiento es más frecuente en lactantes de origen caucásico y raro en niños asiáticos.[8] La creencia de que los primogénitos varones se afectan con más frecuencia se ha puesto en duda.[9] La presencia de alguna contribución genética se apoya en el hecho de que 19% de los niños y 7% de las niñas cuyas madres tuvieron estenosis pilórica también presentan la anomalía. La estenosis pilórica ocurre sólo en 5% de los niños y 2.5% de las niñas cuyos padres tuvieron la afección.[10] El riesgo decrece con una edad materna mayor, nivel educacional más alto de la madre y peso bajo al nacer.[7]

Hasta 7% de los lactantes con estenosis pilórica tiene malformaciones relacionadas. Tres anormalidades principales son la malrotación intestinal, uropatía obstructiva y atresia esofágica. Otras anomalías incluyen la hernia hiatal y la deficiencia de la actividad de transferasa de glucuronilo hepática, similar a la del síndrome de Gilbert.[11-13] La ictericia que se observa a menudo con la estenosis pilórica se resuelve en forma espontánea después de la corrección quirúrgica de la obstrucción y el restablecimiento de la alimentación oral.

ETIOLOGIA

La causa de la estenosis pilórica se desconoce aún. La lesión puede ser congénita o adquirida. Las teorías que explican el origen de la estenosis pilórica incluyen hiperacidez gástrica que da lugar a espasmo e hipertrofia muscular,[14-16] inervación pilórica anormal[17-22] y motilidad anormal secundaria a la disminución de las células marcapaso.[23]

El paciente con estenosis pilórica casi siempre es un lactante de término que se presenta por inicio de vómito no biliar en proyectil entre las tres y seis semanas de edad. Los lactantes prematuros representan el 10% de los casos, mientras que menos del 4% de los sujetos evidencia síntomas después de los tres meses de edad.[1,24] El antecedente de vómito es variable, desde el inicio súbito con evolución rápida hasta la progresión lenta de un patrón de vómito desde los primeros días de edad. Con frecuencia se habrán hecho ya varios cambios de fórmula. Aunque es raro, un lactante con vómito prolongado puede sufrir pérdida importante de peso y falta de desarrollo.

Con el uso difundido de las nuevas técnicas diagnósticas y la mayor conciencia del problema, la mayoría de los pediatras y médicos familiares puede diagnosticar el trastorno en una etapa temprana de su evolución clínica. El síntoma típico de vómito en proyectil puede ser bastante impresionante y difícil de ignorar. Por lo general, el vómito ocurre poco después de comer y el lactante permanece hambriento todo el tiempo. El vómito carece siempre de naturaleza biliar, pero algunas veces tiene estrías de sangre o posos de color café. En un estudio, 66% de los pacientes presentó hematemesis por esofagitis o gastritis inducidas por ácido.[25]

El hallazgo diagnóstico en la exploración física es una masa móvil, ovoidea, a menudo referida como una

"oliva", palpable en el epigastrio o el cuadrante superior derecho. La palpación es difícil en un lactante irritable que llora y con el advenimiento de las técnicas diagnósticas imagenológicas sencillas y confiables es preocupante la posibilidad de que se pierdan las habilidades clínicas necesarias para establecer el diagnóstico. La paciencia y persistencia son cualidades necesarias cuando se explora a un sujeto con sospecha de estenosis pilórica. Las probabilidades de palpar con éxito la oliva pilórica mejoran si el individuo está tranquilo y coopera. El explorador puede detectar la distensión abdominal superior con ondas peristálticas gástricas visibles. La descompresión gástrica con una sonda seguida de alimentación fingida con un chupete mojado con fórmula o agua con dextrosa mejora el acceso a la parte superior del abdomen.

La palpación comienza en el epigastrio, bajo el borde hepático. La palpación profunda a la derecha de la línea media revela una masa firme y móvil de unos 2 cm de largo que se desliza por debajo de los dedos. Gracias a la precisión diagnóstica de la ultrasonografía, está contraindicada la sedación para facilitar la palpación abdominal por el riesgo de vómito y aspiración. La palpación de la oliva pilórica elimina la necesidad de más estudios diagnósticos.

El diagnóstico diferencial para el vómito no biliar incluye alimentación excesiva, reflujo gastroesofágico, espasmo pilórico con retraso del vaciamiento gástrico y elevación de la presión intracraneal. Las anomalías anatómicas que ocasionan obstrucción de la salida gástrica incluyen una membrana antral, duplicación pilórica o gástrica, tumor del estómago y compresión gástrica extrínseca.

Puede solicitarse un ultrasonido o el estudio de la parte superior del tubo digestivo con medio de contraste para confirmar el diagnóstico (fig. 29-1). Los hallazgos radiográficos habituales con medio de contraste son el *signo de la cuerda*, que se explica porque el medio de contraste delinea el conducto pilórico estrecho, y el *signo del hombro*, inducido por el músculo hipertrofiado que protruye en la luz gástrica. El conducto pilórico semeja algunas veces dos líneas paralelas parecidas a unas vías de tren. El riesgo de aspiración de material de contraste durante la inducción de la anestesia es indicación para retirar la mayor cantidad posible del medio de contraste cuando se termina el estudio y para aspirar de nueva cuenta el estómago antes de inducir la anestesia. Los estudios con medio de contraste ayudan a identificar otras causas de vómito no biliar, como la atonía gástrica, el retraso del vaciamiento gástrico o el reflujo gastroesofágico.

El ultrasonido es la prueba más sensible para diagnosticar la estenosis pilórica en ausencia de una oliva palpable.[26] Aunque depende mucho más del operador que un estudio de contraste, es una prueba sencilla de realizar con menor riesgo para el niño. La apariencia característica de la estenosis pilórica en el ultrasonido se halla en la imagen transversal del píloro, con el aspecto de una rosquilla o el signo de la diana. Las dimensiones pilóricas con un valor predictivo positivo superior al 90% son un espesor muscular mayor de 4 mm y longitud del conducto pilórico mayor de 17 mm. Puesto que estas medidas dependen de la edad, un grosor muscular de 3 mm es diagnóstico de estenosis pilórica en lactantes menores de 30 días de edad.[27]

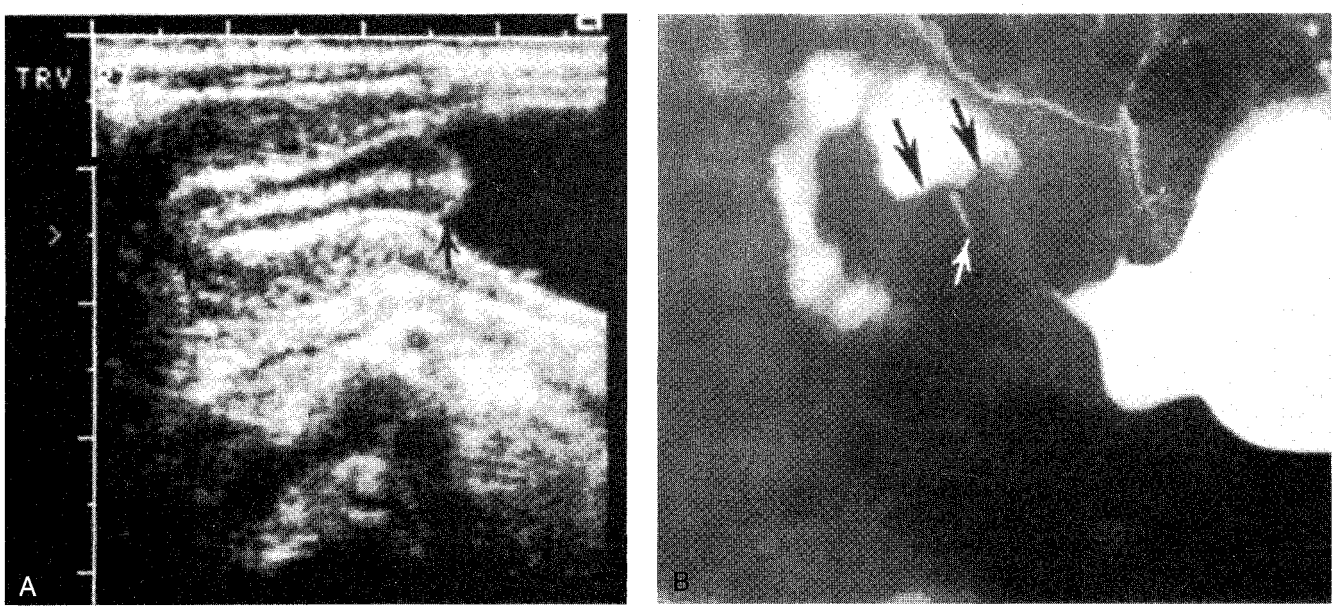


Fig. 29-1. *A*, sonograma que demuestra la estenosis hipertrófica infantil con píloro elongado (nótese la distancia entre las *flechas*) y pared pilórica engrosada con aumento del diámetro total. *B*, apariencia típica de la estenosis pilórica hipertrófica infantil en un estudio con contraste de bario. Obsérvese la distensión gástrica, estrechamiento del conducto pilórico (*flecha pequeña*) y fondo o "efectos de hombro" del músculo hipertrófico abultado en el extremo distal duodenal del píloro (*flechas grandes*). (Cortesía de G. W. Taylor, MD.)

El diagnóstico tiene una sensibilidad de 72%, especificidad del 97% y valor predictivo positivo y negativo de 98 y 61%, respectivamente.[28,29] La sensibilidad del ultrasonido es de 97%, la especificidad es del 100 y el valor predictivo positivo y negativo es de 100 y 98%, respectivamente.[30] La mayor dependencia del ultrasonido tiene un impacto negativo sobre las habilidades clínicas para el diagnóstico. Es posible aplicar un tratamiento quirúrgico más temprano porque el diagnóstico preciso puede establecerse antes que sobrevenga un desequilibrio significativo de los líquidos y electrólitos.[31]

Si la estenosis pilórica se reconoce en los primeros siete días después del inicio de los síntomas, sólo un 10% de los pacientes padece trastornos metabólicos importantes o deshidratación.[31] El vómito prolongado produce pérdida de electrólitos, en especial de iones de hidrógeno y cloro, con pérdidas menores de sodio y potasio. Es probable que haya alcalosis por contracción, la cual se manifiesta por hipocloremia e hipopotasemia. A medida que se afecta más el estado del volumen, los niveles de aldosterona se elevan para aumentar la absorción tubular renal de sodio y agua. Como consecuencia, los niveles de potasio disminuyen aún más, ya que se incrementa la excreción urinaria de potasio e hidrógeno. Dado que los niveles de cloro son bajos por el vómito de jugo gástrico, hay absorción tubular renal de bicarbonato con el sodio, lo que aumenta la magnitud de la alcalosis metabólica en una situación de aciduria paradójica. Las alteraciones del magnesio y el calcio rara vez son de consideración, pero cuando el diagnóstico es tardío es probable que haya hipoglucemia e hipoalbuminemia graves.

El lactante que presenta deshidratación clínica menor al 5% y niveles normales de electrólitos séricos puede someterse pronto a la operación sin un periodo importante de reanimación. Sin embargo, un sujeto con alcalosis metabólica profunda e hipocloremia relacionada tal vez necesite 48 horas o más con reposición de líquido y electrólitos antes de la anestesia general. La reanimación inicial debe incluir solución salina normal en bolos de 10 a 20 ml/kg. Luego se inicia una infusión continua de glucosa al 5 o 10% en solución salina al 0.45% con dosis 1.5 veces más altas que la dosis normal de mantenimiento. No se agrega potasio complementario hasta que se recupera el volumen, lo cual se demuestra por el gasto urinario adecuado. Entonces puede restituirse el potasio lentamente con los líquidos para mantenimiento o en forma de bolos, según sea el grado de hipopotasemia. Los niveles séricos de electrólitos deben revisarse cada seis a 12 horas para guiar los ajustes terapéuticos con líquidos y electrólitos. El tratamiento quirúrgico de la estenosis pilórica debe esperar hasta que se corrija la deshidratación y se alcancen niveles casi normales de potasio y cloro. La corrección de la alcalosis se demuestra con la disminución del nivel sérico de bicarbonato a menos de 30 meq/dl.

Desde la época de Ramstedt, el tratamiento definitivo de la estenosis pilórica es la piloromiotomía. Se han sugerido varias incisiones, pero los estudios recientes no refieren alguna ventaja particular de una sobre las otras.[32-36] A simple vista, el píloro hipertrófico es de color blanco bronceado, con consistencia firme y un poco asimétrico. A la palpación se puede identificar el límite distal de la hipertrofia muscular y muchas veces se acentúa su unión con la mucosa duodenal normal por una delgada línea visible en la capa seromuscular. La protrusión del músculo pilórico en el bulbo duodenal hace que la mucosa del duodeno sea susceptible a la penetración si se traza una incisión demasiado distal. En la parte proximal, el límite del píloro hipertrófico no está tan definido porque las fibras hipertróficas se mezclan con las fibras musculares normales de la pared gástrica anterior (fig. 29-2).

La incisión inicial de la región pilórica comienza a 1 o 2 mm de la unión piloroduodenal y se prolonga sobre la pared anterior del estómago. La incisión debe cortar un poco más que la serosa. Las fibras firmes subyacentes se dividen mediante disección roma con una pinza, el extremo redondeado del mango del bisturí o un separador pilórico especial, hasta que se visualice la capa submucosa pilórica. Luego se movilizan las fibras en todo lo largo de la incisión y se separan los bordes de la herida para permitir que la mucosa intacta protruya.

El punto de entrada más arriesgado en la luz duodenal es el límite piloroduodenal. Deben dividirse todas las fibras hipertróficas en el límite proximal con el antro, se visualiza el espesor total de la pared gástrica y no se intenta dividir las escasas fibras restantes en la unión piloroduodenal. Se habrá realizado una piloromiotomía adecuada cuando las dos mitades del músculo hipertrofiado puedan mecerse en forma independiente una de otra en sentido contrario. Antes de regresar el píloro a la cavidad abdominal, se efectúa una revisión para asegurar la integridad de la mucosa. La fuga de aire o bilis indica una perforación que necesita repararse. No debe detenerse el sangrado venoso que se produce con la incisión ya que cesa una vez que el píloro vuelve a su posición anatómica.

Las técnicas laparoscópicas también se aplican al tratamiento de la estenosis pilórica.[37-41] Puesto que no se han publicados diferencias importantes respecto del tiempo quirúrgico total, tiempo hasta regresar a la alimentación completa y duración de la estancia hospitalaria, parece que la ventaja del abordaje laparoscópico es cosmética.[42,43]

En la mayoría de las series publicadas por cirujanos pediatras, la incidencia de perforación mucosa durante una piloromiotomía varía de 1 a 4%.[44,45] Esta cifra tiende a ser más alta en las unidades de medicina general.[46] Cuando se detecta una perforación mucosa, se dispone de dos métodos para repararla. Si la interrupción es grande o está en la línea media de la miotomía, puede aproximarse la mucosa con sutura absorbible y el músculo se cierra sobre la mucosa como una segunda capa. Luego debe realizarse una segunda miotomía a una distancia segura del primer sitio mediante la rotación del píloro a la posición adecuada. La mayor par-

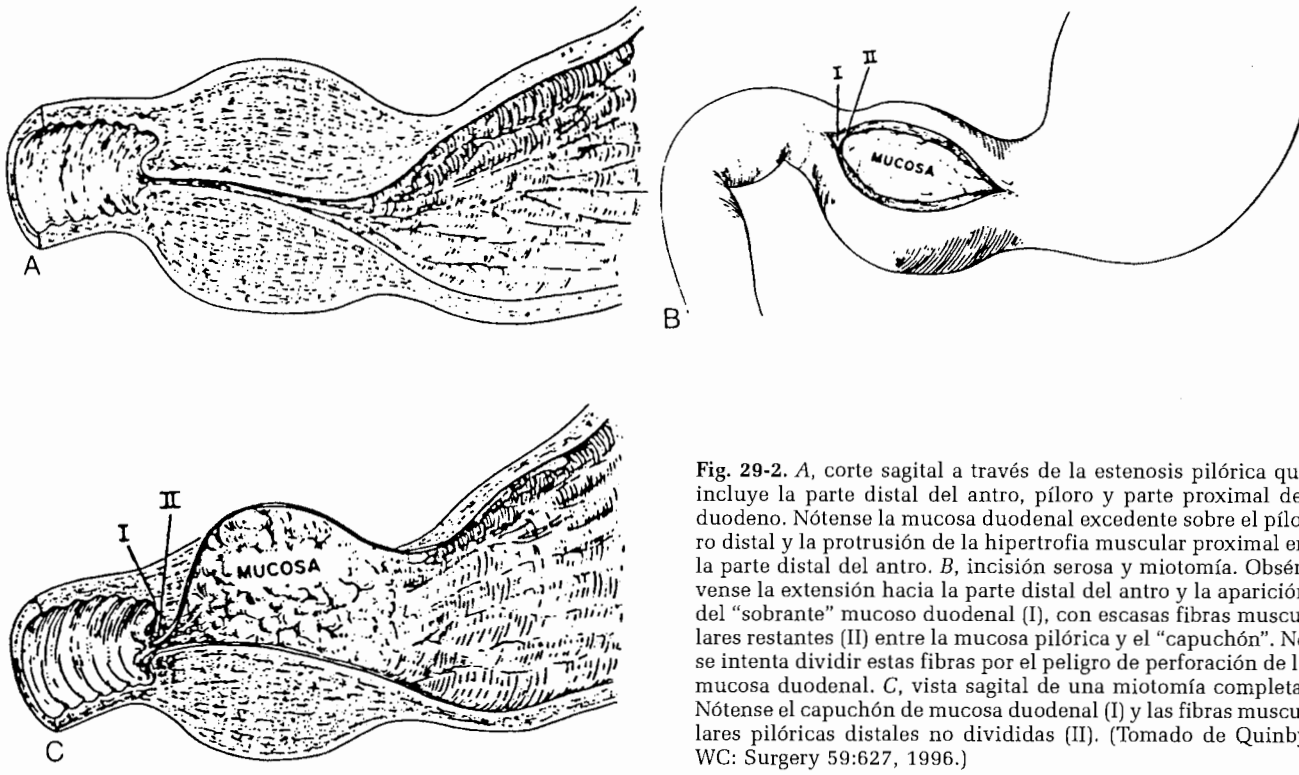


Fig. 29-2. *A*, corte sagital a través de la estenosis pilórica que incluye la parte distal del antro, píloro y parte proximal del duodeno. Nótense la mucosa duodenal excedente sobre el píloro distal y la protrusión de la hipertrofia muscular proximal en la parte distal del antro. *B*, incisión serosa y miotomía. Obsérvense la extensión hacia la parte distal del antro y la aparición del "sobrante" mucoso duodenal (I), con escasas fibras musculares restantes (II) entre la mucosa pilórica y el "capuchón". No se intenta dividir estas fibras por el peligro de perforación de la mucosa duodenal. *C*, vista sagital de una miotomía completa. Nótense el capuchón de mucosa duodenal (I) y las fibras musculares pilóricas distales no divididas (II). (Tomado de Quinby WC: Surgery 59:627, 1996.)

te de los casos de interrupción de la mucosa tiene lugar en la unión piloroduodenal. Casi todos los cirujanos cierran el defecto mucoso con material absorbible y colocan un parche de epiplón. Los resultados son los mismos con cualquiera de las técnicas.[45] Algunas veces es necesaria la descompresión gástrica con sonda durante 24 a 48 horas.

Los regímenes de alimentación posoperatoria de los lactantes que se someten a piloromiotomía han cambiado mucho desde el principio de los años 90, lo cual se debe a que ahora se reconoce que los lactantes toleran los programas de alimentación acelerada en menos tiempo después de la operación de lo que se pensaba antes. En la actualidad, la mayoría de los cirujanos comienza los alimentos graduales por vía oral seis horas después de la intervención con progresión a la alimentación completa en 24 horas. Este programa de alimentación acortó notoriamente la estancia en el hospital.[47] La medición del vaciamiento gástrico después de la piloromiotomía muestra que la función normal no se recupera sino hasta una semana después de la operación.[48]

Las complicaciones después del tratamiento quirúrgico para la estenosis pilórica son relativamente raras, aunque los informes varían entre las instituciones. Los índices de infección y dehiscencia de la herida se aproximan al 1%. El vómito persistente después de 48 horas de la operación es un problema frustrante y la incidencia varía de 3 a 31%.[45,49] El cirujano debe considerar siempre miotomía incompleta, pero el diagnóstico diferencial también incluye reflujo gastroesofágico subyacente. Una edad menor al momento del diagnóstico es el único factor predictivo publicado de vómito posoperatorio persistente.[49] Un estudio con medio de contraste en el periodo posoperatorio inmediato es difícil de interpretar porque la apariencia radiológica del píloro cambia poco en relación con su estado preoperatorio hasta cierto tiempo después de la operación. Cuando no hay datos de obstrucción completa de la salida gástrica o de perforación mucosa, el vómito posoperatorio siempre cede.

También se instituye el tratamiento no quirúrgico para la estenosis pilórica, pero no demasiado, e incluye comidas pequeñas y frecuentes, alimentos líquidos y atropina oral[50-53] o intravenosa.[54] Se ha observado que la hipertrofia muscular pilórica se resuelve después de cuatro a 12 meses. Existe un informe de dilatación endoscópica con globo del píloro hipertrófico en un lactante con reparación previa de onfalocele gigante.[55] Aunque existe el riesgo potencial de rotura pilórica completa, la dilatación con globo puede representar una alternativa terapéutica cuando no es posible la reparación quirúrgica directa.

☐ Hiperplasia foveolar focal

La hiperplasia foveolar focal infantil idiopática es una causa rara de obstrucción de la salida gástrica y se desconoce su origen; puede simular la estenosis pilórica.[56]

Hay informes de hiperplasia foveolar focal en lactantes que recibieron tratamiento con prostaglandina E_1 por cardiopatía congénita.[57,58] Los lactantes afecta-

dos tienden a ser mayores de lo que se esperaría con la estenosis pilórica y la mayoría de los casos publicados se presenta a los dos o tres meses de edad. El grado de hiperplasia mucosa que produce la obstrucción del conducto pilórico parece relacionarse con la dosis y es probable que se resuelva después de suspender el fármaco.[58]

☐ Obstrucción congénita de la salida gástrica

Las obstrucciones congénitas de la salida gástrica distintas de la estenosis pilórica son lesiones muy raras y su incidencia se estima en uno de cada 100 000 recién nacidos.[59] En este grupo de anomalías anatómicas, las más frecuentes son las membranas pilóricas, seguidas por la atresia pilórica, membranas antrales y atresia antral.[60] Se desconocen los factores etiológicos de estos defectos. Los síntomas dependen del grado de obstrucción.

Las *membranas antrales* y *pilóricas* son circunferenciales con una parte central permeable, compuestas de mucosa y submucosa gástricas redundantes. Causan obstrucción gástrica parcial e intermitente. Las membranas pilóricas se ven como lesiones en forma de manga de viento que protruyen a través del conducto pilórico hacia el duodeno. Según sea el grado de obstrucción, el diagnóstico puede determinarse a cualquier edad. Muchas veces, los síntomas son vagos e inespecíficos e incluyen dolor epigástrico, vómito no biliar intermitente y falta de crecimiento y desarrollo.

Hay informes de retrasos diagnósticos prolongados porque a menudo los síntomas son variables y la obstrucción es difícil de demostrar.[61,62] Los estudios de contraste del tubo digestivo proximal ofrecen la mejor oportunidad de visualizar la membrana (fig. 29-3). Algunas veces los estudios de contraste identifican anillos de contracción no obstructivos en el antro y es preciso diferenciar estas estructuras de las membranas.

Fig. 29-3. Membrana antral gástrica en un niño de dos años de edad. (Cortesía de Kathleen Eggli, MD.)

La naturaleza obstructiva del defecto debe confirmarse mediante gastroscopia con fibra óptica antes de intentar una intervención quirúrgica.[63]

El tratamiento quirúrgico de una membrana antral o pilórica implica la excisión de una parte de la membrana a través de una incisión transversal sobre la membrana. La localización exacta de ésta puede establecerse al momento de la operación, ya sea por endoscopia simultánea o por tracción con globo sobre la membrana después de introducir una sonda de Foley a través de una gastrostomía separada. Luego se cierra la incisión en forma transversal para prevenir la estenosis. También hay informes de casos de dilatación con globo y sección de la membrana y una nueva técnica a considerar es la ablación de la membrana con láser.[64-67] No se han notificado complicaciones a largo plazo con ninguno de estos procedimientos.

Las *atresias antral* o *pilórica* producen menos del 1% de las atresias intestinales. Es posible realizar la detección prenatal con ultrasonido si se observa polihidramnios, crecimiento gástrico y dilatación esofágica.[68] Poco después del nacimiento aparece el vómito no biliar. Las radiografías abdominales muestran dilatación gástrica con ausencia de gas abdominal; el estudio con medio de contraste muestra la obstrucción completa de la salida. Desde el punto de vista estructural, la atresia puede ser una membrana completa o una brecha segmentaria fibrosa. La atresia pilórica casi siempre se repara mediante gastroduodenostomía, pero la piloroplastia con excisión local es efectiva si sólo se trata de una membrana delgada.

Existe una relación inusual publicada de atresia pilórica con *epidermólisis bulosa de la unión*,[69,70] una enfermedad autosómica recesiva de mal pronóstico. Estos lactantes muestran lesiones vesicales y ampollares como respuesta a los traumatismos mínimos o la fricción. Se han reconocido anormalidades en la expresión de la integrina de la membrana basal dérmica y en la estructura de los hemidesmosomas. El diagnóstico puede establecerse antes del nacimiento mediante biopsias de piel fetal.[71-73] Casi todos los lactantes mueren por sepsis abrumadora.

☐ Vólvulo gástrico

Las anormalidades adquiridas o congénitas de la fijación y suspensión ligamentaria del estómago predisponen al niño al vólvulo gástrico. Hay dos formas posibles de vólvulo. En los pacientes pediátricos, el tipo más frecuente es el vólvulo organoaxil, que se presenta cuando la línea de rotación conecta la unión gastroesofágica con el píloro y permite que la curvatura mayor del estómago gire hacia arriba sobre la curvatura menor (fig. 29-4). El vólvulo mesentericoaxil es menos frecuente y gira alrededor de un eje transverso que es una línea entre las curvaturas mayor y menor del estómago, lo que hace que el antro y la unión piloroduodenal giren hacia la unión gastroesofágica. En ambos casos se produce obstrucción gástrica. Este trastorno se relaciona a menudo con irregularidades diafragmáti-

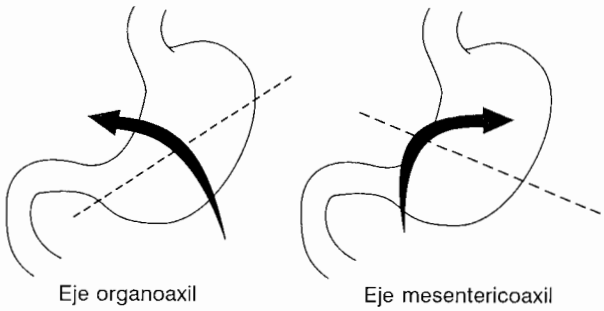


Fig. 29-4. Representación esquemática de dos tipos de vólvulo gástrico con sus líneas de rotación.

cas, como la hernia diafragmática posterolateral congénita, eventración diafragmática, hernia hiatal esofágica y desarrollo de una hernia paraesofágica.[74-77] Otras anomalías relacionadas incluyen síndrome de malrotación y asplenia (o síndrome de Ivemark).[78,79]

Desde el punto de vista clínico, es más probable que el vólvulo se presente como un fenómeno agudo en lactantes y niños mayores. Estos últimos, en especial los que tienen alteraciones neurológicas y antecedente de aerofagia, pueden presentar episodios crónicos o recurrentes de vólvulo. Los síntomas del vólvulo agudo son dolor epigástrico súbito y vómito o arqueo persistente. En la exploración física se encuentra distensión abdominal o epigástrica y es difícil o imposible introducir una sonda nasogástrica. El estado de choque o la peritonitis indican necrosis gástrica con perforación. El vólvulo crónico es mucho más difícil de diagnosticar porque los niños pueden presentar vómito intermitente, dolor epigástrico vago, saciedad temprana y síntomas de reflujo gastroesofágico.

En el cuadro agudo, las radiografías abdominales son diagnósticas y demuestran la distensión gástrica masiva, a menudo con un solo nivel hidroaéreo en el epigastrio o en el cuadrante superior izquierdo. El resto del abdomen no tiene gas. El estudio con medio de contraste muestra dilatación del esófago con reducción gradual distal del contorno y ausencia del paso del contraste al estómago. Sin embargo, la apariencia radiográfica de un vólvulo gástrico varía de acuerdo con el grado de obstrucción[80] (fig. 29-5).

Aunque es un problema raro, el vólvulo gástrico casi siempre se presenta como una urgencia quirúrgica que requiere un diagnóstico, reanimación y tratamiento rápidos. Si no se reconoce a tiempo, la mortalidad llega hasta el 80% por el retraso de la identificación y tratamiento. La mortalidad quirúrgica del 21% se debe a las complicaciones de estrangulación, necrosis y perforación, aunque el vólvulo se trate pronto.[74] El tratamiento quirúrgico incluye reducción del vólvulo con reparación o resección de cualquier área de necrosis transmural o perforación. La fijación gástrica, ya sea con gastropexia anterior o colocación de una gastrostomía de Stamm, minimiza la probabilidad de recurrencia. Si el lactante tiene reflujo gastroesofágico concomitante, también se construye una funduplicación. Debe efectuarse una inspección minuciosa de las anormalidades relacionadas en el diafragma y en los pilares. En ocasiones, el vólvulo gástrico crónico puede tratarse de manera endoscópica con colocación de gastrostomía percutánea para fijación o con gastropexia laparoscópica.[81]

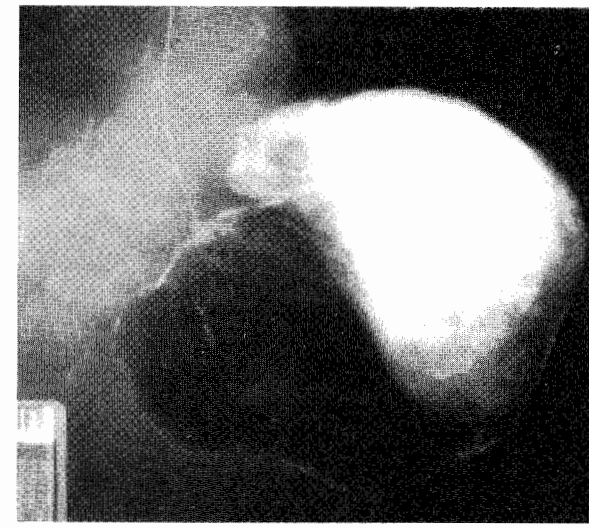


Fig. 29-5. Estudio radiográfico con contraste de bario que demuestra un vólvulo gástrico mesentericoaxil con la unión esofagogástrica abajo del píloro. (Cortesía de Kathleen Eggli, MD.)

☐ Microgastria congénita

La microgastria congénita es una rara anomalía que se produce por un daño desconocido en el desarrollo del intestino primitivo anterior. La estructura gástrica resultante es un órgano tubular hipoplásico con poca definición y función. Refleja alguna anormalidad fetal temprana del desarrollo mesodérmico y siempre se acompaña de un patrón variable de malformaciones pulmonares, cardiacas, del cayado aórtico, esqueléticas y del sistema nervioso central. Hay informes de varias alteraciones relacionadas con la microgastria, como atresia esofágica, atresia duodenal, malrotación, enfermedad de Hirschsprung, ano imperforado, *situs inversus viscerum*, anomalías cardiacas, asplenia y anormalidades congénitas.[82]

Los lactantes con microgastria se presentan poco después del nacimiento con síntomas de volumen gástrico inadecuado y reflujo gastroesofágico intratable. Los problemas clínicos relacionados son desnutrición, retraso del crecimiento y falta de desarrollo. En virtud del vaciamiento rápido del pequeño reservorio gástrico, habitualmente hay síntomas de vaciamiento rápido con diarrea. Un estudio con contraste del tubo digestivo proximal revela megaesófago con un pequeño estómago y reflujo gastroesofágico importante.

Puesto que los síntomas de la microgastria suelen aparecer en el periodo neonatal, es efectivo el trata-

miento inicial de este problema con alimentación nasogástrica o nasoyeyunal continua. Con el tiempo y el crecimiento, puede intentarse la alimentación oral gradual y aumenta la tolerancia. Es necesario el tratamiento médico intensivo para el reflujo gastroesofágico. En algunos lactantes, el estómago hipoplásico crece al final lo suficiente para permitir la colocación de una sonda de gastrostomía. Sin embargo, si no tolera la alimentación gástrica, puede administrarse alimento enteral mediante una yeyunostomía para alimentación.[83] Rara vez se necesita nutrición enteral a largo plazo para este problema. Por último, si el estómago no crece, puede considerarse el aumento gástrico. Los mejores resultados se obtienen con la construcción de un saco yeyunal laterolateral de Roux en Y (saco de Hunt-Lawrence) para crear un reservorio gástrico[71-73,84] (fig. 29-6).

☐ Perforación gástrica

La perforación gástrica es una catástrofe abdominal poco frecuente, casi siempre ocurrida en la unidad de cuidados intensivos neonatales. Se han propuesto tres mecanismos: traumático, isquémico y espontáneo. La causa específica de una perforación gástrica puede ser difícil de determinar porque los lactantes están por lo regular enfermos y el padecimiento actual aporta pocos datos.

Casi todas las perforaciones gástricas se deben a un traumatismo yatrógeno.[85] La lesión más frecuente se produce por la colocación vigorosa de una sonda nasogástrica o bucogástrica. Por lo regular, la perforación tiene lugar en la curvatura mayor y se ve como una herida por punción o una laceración corta. La perforación gástrica traumática también puede ser consecuencia de la distensión gástrica grave durante la ventilación con presión positiva durante la reanimación con mascarilla y bolsa o la ventilación mecánica por insuficiencia respiratoria.[86]

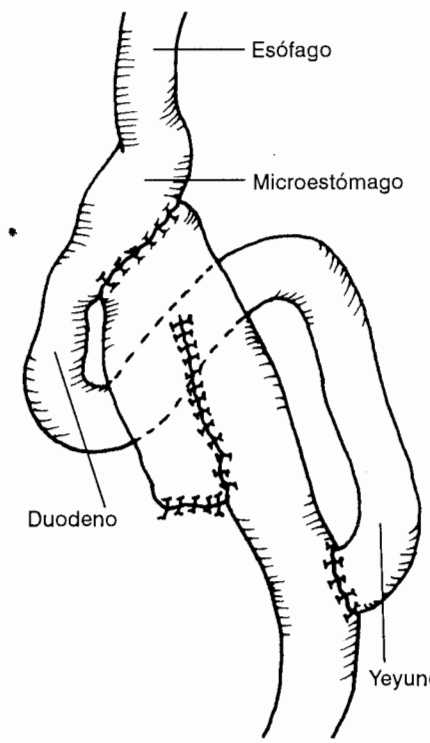


Fig. 29-6. Aumento gástrico para microgastria congénita con gastroyeyunostomía de Roux en Y con un saco reservorio en J.

El mecanismo de la perforación isquémica ha sido difícil de descubrir porque estos casos de perforación se presentan en situaciones con estrés fisiológico importante, como premadurez extrema, sepsis y asfixia neonatal. Las perforaciones gástricas isquémicas se presentan junto con enterocolitis necrosante. Dado que las úlceras gástricas por estrés se han descrito en lactantes con diversas enfermedades graves, se propuso que estas perforaciones se deben a la necrosis transmural de estas úlceras.

Hay informes de perforaciones gástricas espontáneas en lactantes que por lo demás están sanos, usualmente en la primera semana de vida.[87,88] Una hipótesis señala que estas perforaciones se deben a un defecto congénito de la pared muscular del estómago.[89] Sin embargo, no se han encontrado defectos patológicos similares en otros informes.

Los signos y síntomas de la perforación gástrica suelen ser los de una catástrofe abdominal aguda relacionada con sepsis e insuficiencia respiratoria. La exploración física es notable por la distensión abdominal significativa, capaz de afectar la ventilación. Una radiografía abdominal confirma la presencia de cantidades masivas de aire en el abdomen. No se necesitan más estudios.

Antes del tratamiento quirúrgico definitivo, durante la evaluación y reanimación del lactante, es probable que se necesite descompresión del abdomen con aguja si la distensión compromete la ventilación. La reparación quirúrgica de la mayoría de las perforaciones consiste en el desbridamiento y cierre del defecto en dos capas. Es posible que se necesite gastrostomía. Deben evitarse las resecciones gástricas significativas. En algunos casos raros es difícil encontrar los sitios de perforación; si es así, resulta necesaria la visualización completa de las curvaturas mayor y menor, así como de la unión gastroesofágica y la pared posterior del estómago. La instilación de aire o azul de metileno diluido ayuda a localizar la perforación. Debido a los problemas relacionados de sepsis e insuficiencia respiratoria que se encuentran a menudo en los lactantes, los índices de mortalidad para la perforación gástrica son altos y variables, desde 25 hasta 58%.[85,90]

☐ Cuerpos extraños

La ingestión de cuerpos extraños es más frecuente entre los seis meses y tres años de edad. Aunque este tema se analiza en el capítulo 12, existen algunas características de los cuerpos extraños gástricos que merecen una mención. Pocas veces se necesita una inter-

vención quirúrgica para extraer un cuerpo extraño una vez que llega al estómago.[91]

La experiencia demuestra que ciertas características de un objeto predicen si pasará del estómago al intestino.[92] En general, los lactantes mayores no degluten objetos redondeados con diámetro mayor de 2.5 cm ni cuerpos elongados mayores de 2 cm o cuerpos largos mayores de 5 cm. Incluso cuando un niño ingiere objetos pequeños es poco probable que salgan del estómago y deben considerarse candidatos para la recuperación endoscópica temprana. La mayoría de los objetos pequeños afilados, como los clavos, tornillos, alfileres rectos e incluso los alfileres de seguridad, pasa sin contratiempos. El avance de cualquier cuerpo extraño gástrico puede favorecerse con una dieta rica en fibra. Es necesario rastrear el trayecto de estos objetos con una serie de radiografías cada cinco a siete días hasta que se compruebe su eliminación. Si un objeto permanece en el estómago durante cuatro semanas, debe extraerse por vía endoscópica o quirúrgica.

☐ Bezoares

Los bezoares son masas de material orgánico o inorgánico solidificado que se encuentran en el estómago e intestino delgado. Se han descrito cuatro tipos de bezoares de acuerdo con su composición: fitobezoares, tricobezoares, lactobezoares y diversos. Los *fitobezoares* se componen de material vegetal, como pulpa de naranja, apio, caqui, calabaza y pasto. Es más probable que este tipo de bezoares se forme en pacientes con deficiencias de la masticación y motilidad gástrica anormal.[93] Los *tricobezoares* consisten en pelo, casi siempre del mismo individuo, pero también pueden incluir otras fibras no degradables, como lana, nailon y pelo de animales. Estos tricobezoares se forman en niños con trastornos emocionales y apetito aberrante. Una variante inusual del tricobezoar gástrico se denominó *síndrome de Rapuncel*, en el que el bezoar se extiende por todo el tubo digestivo.[94] Los lactobezoares se forman por precipitados de fórmula, casi siempre en lactantes prematuros. Se cree que algunos factores como la premadurez, fórmulas ricas en calorías que contienen calcio y alimentación por goteo continuo contribuyen a su formación.[95] Se ha descubierto que varios medicamentos, como los antiácidos y la cimetidina, forman bezoares.[96,97]

Los bezoares son asintomáticos hasta que alcanzan un tamaño crítico. Los síntomas incluyen dolor abdominal, saciedad temprana, vómito, anorexia y pérdida de peso. A veces hay obstrucción gástrica completa y una masa abdominal palpable, sobre todo con un tricobezoar. En los lactantes prematuros, un lactobezoar puede manifestarse por distensión abdominal, vómito o volumen elevado de residuo gástrico. Las radiografías abdominales y un estudio con medio de contraste del tubo digestivo superior proporcionan el diagnóstico; luego se utiliza la endoscopia para identificar el tipo de bezoar (fig. 29-7).

Fig. 29-7. Radiografía con contraste de bario de un tricobezoar en un niño de ocho años de edad. (Cortesía de Kathleen Eggli, MD.)

El tratamiento depende del tipo y tamaño del bezoar. Los fitobezoares pueden tratarse con endoscopia y fragmentación. Las técnicas incluyen fragmentación en trozos más pequeños seguida de disolución con solución salina, papaína, acetilcisteína o celulasa.[92] Los lactobezoares y los bezoares inducidos por fármacos pocas veces necesitan intervención endoscópica y las más de las veces se resuelven con hidratación intravenosa y descompresión gástrica. La litotripsia con onda de choque extracorpórea y el tratamiento con láser también suelen emplearse. Casi todos los tricobezoares son tan grandes que el tratamiento endoscópico fracasa y se necesita extracción quirúrgica.

☐ Ingestión de cáusticos

Las lesiones corrosivas que provocan daño considerable al estómago son poco frecuentes en niños, pero pueden encontrarse en caso de ingestión de ácidos o consumo abundante de sustancias alcalinas. La mayoría de los niños que sufren una ingestión de cáusticos es menor de cinco años.[98] Los agentes más frecuentes son los productos alcalinos líquidos disponibles en los comercios que contienen hidróxido de sodio o hipoclorito de sodio, con una concentración máxima de 10%. Las soluciones limpiadoras ácidas contienen con frecuencia ácido sulfúrico, ácido clorhídrico, bisulfato de sodio o ácido fluorhídrico. Los ácidos se relacionan con el 15% de las ingestiones corrosivas pediátricas y ocasionan necrosis por coagulación con formación de escara, la cual inhibe la penetración adicional del áci-

do. La lesión esofágica grave sólo se produce en 20% de las ingestiones de ácidos y el principal sitio de lesión es la región prepilórica del estómago.[99]

La valoración de la lesión inicia con el historial clínico y la investigación del tipo y cantidad de sustancia ingerida. Las manifestaciones de la ingestión de ácidos incluye babeo, quemaduras o eritema bucal, disfagia, ronquera y dolor abdominal subesternal o epigástrico. Si existen quemaduras bucales, 30 a 50% de los pacientes sufre lesiones esofágicas. Sin embargo, la ausencia de una quemadura bucal no elimina la posibilidad de lesión esofágica o gástrica. La endoscopia en las primeras 24 horas tras la ingestión es el método más confiable para evaluar la parte superior del tubo digestivo y establecer el grado lesivo.[100]

Si se sospecha lesión de la mucosa gástrica después de la ingestión, debe iniciarse el bloqueo farmacológico de la producción de ácido intrínseco para minimizar el potencial ulcerógeno de la lesión. La presencia de dolor abdominal epigástrico sugiere una lesión mucosa significativa en el estómago. Aun así, son bastante raras las lesiones cáusticas que requieren una intervención quirúrgica aguda.[101] El desarrollo de signos y síntomas de peritonitis aguda obligan a la exploración urgente. Puesto que tal vez sea difícil determinar la extensión final de la lesión en la situación aguda, el procedimiento quirúrgico inicial debe ser el desbridamiento y la reparación del estómago necrótico con colocación de sonda para gastrostomía. La ingestión de grandes cantidades de alcalinos concentrados requiere a veces una esofagogastrectomía combinada con derivación proximal y yeyunostomía distal para alimentación. Es más frecuente que las lesiones gástricas por ácido produzcan cicatrización prepilórica, que ocasiona obstrucción de la salida gástrica.[102] Los niños mayores y los adultos toleran bien la restauración de la continuidad intestinal mediante gastroduodenostomía o gastroyeyunostomía después de antrectomía.

☐ Duplicaciones gástricas

Las duplicaciones digestivas tienen un origen gástrico en menos del 4% y habitualmente aparecen en las regiones antral o pilórica.[103,104] Las duplicaciones esofagogástricas combinadas son muy raras.[105] Estas anormalidades deben diferenciarse de las duplicaciones en otras partes del tubo digestivo que pueden tener tejido gástrico ectópico dentro de ellas. Se han propuesto varias teorías para explicar la formación de estas anomalías.[106-108] La tercera parte se manifiesta en el periodo neonatal y más de la mitad se detecta durante el primer año de edad.[109] Las duplicaciones gástricas distales pueden simular una estenosis pilórica.[110] Una duplicación puede presentarse como una masa palpable en el epigastrio. Raras veces se refiere un quiste que causa hemorragia digestiva y pancreatitis.[111-113]

Las duplicaciones gástricas comparten una pared muscular externa común con el estómago nativo, pero pocas veces se comunican con la luz. Las duplicaciones tubulares casi siempre se encuentran a lo largo de la curvatura mayor en el antro. En ciertas ocasiones se ha encontrado tejido pancreático ectópico que se comunica con conductos pancreáticos aberrantes dentro de las duplicaciones gástricas.

Es poco probable que las radiografías abdominales simples y los estudios con medio de contraste proporcionen el diagnóstico. El ultrasonido o la tomografía computadorizada reconocen una masa. El diagnóstico se facilita con la centelleografía nuclear[114] (figs. 29-8 y 29-9).

El tratamiento quirúrgico depende del tamaño y localización de la duplicación gástrica. La resección gástrica parcial o la enucleación son los procedimientos de elección. Para las lesiones tubulares, o aquellas en las que la resección afectaría el píloro o duodeno, es efectivo el desprendimiento del recubrimiento mucoso. En casos de duplicaciones difíciles, se practican los procedimientos de drenaje interno. La excisión de un quiste también requiere a veces la resección de un lóbulo pancreático aberrante o el drenaje de un seudoquiste.

☐ Tumores gástricos

El tumor gástrico más frecuente en los niños es el teratoma, que representa menos del 1% de todos los teratomas pediátricos. Hasta la mitad de los años 90 se creía que estos tumores sólo se presentaban en varones, pero hay múltiples informes de casos en mujeres.[115] Además, aunque al principio se pensaba que siempre eran benignos, también puede haber terato-

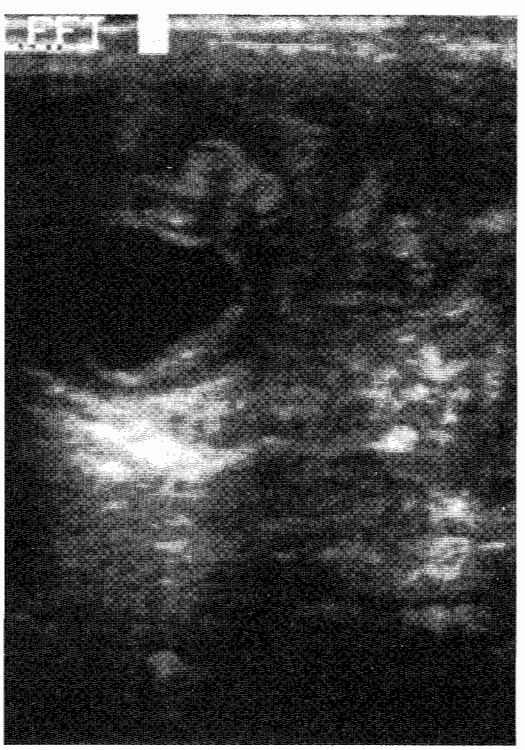


Fig. 29-8. Imagen ultrasonográfica de una duplicación gástrica tubular que se extiende desde la curvatura mayor del estómago. (Cortesía de Kathleen Eggli, MD.)

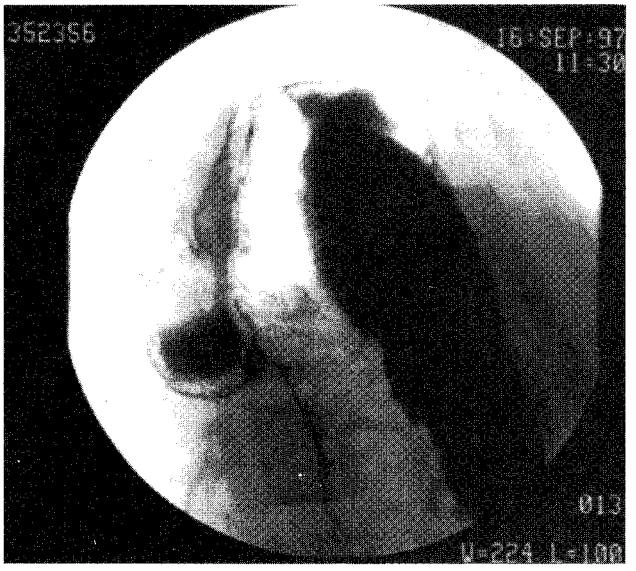


Fig. 29-9. Radiografía con contraste de bario en una adolescente con un divertículo gástrico sintomático. El divertículo se origina en la pared posterior del estómago, justo bajo el cardias.

mas malignos.[116] Los síntomas iniciales más comunes son distensión abdominal y una masa palpable. Existe un informe de un teratoma gástrico que ocasionó hemorragia digestiva superior como primer síntoma.[117]

La evaluación radiográfica más efectiva de estos tumores es la tomografía computadorizada o el ultrasonido. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa, aun cuando se requiera una gastrectomía sustancial, por el potencial de los teratomas para recurrir o sufrir degeneración maligna.[118]

Los tumores malignos del estómago son muy raros en los niños y sólo representan 0.1% de los tumores malignos pediátricos.[119,120] Varios informes describen linfomas gástricos en niños, ya sea con características patológicas de Hodgkin o de no Hodgkin.[120-121] Los signos y síntomas iniciales son inespecíficos y pueden incluir dolor abdominal, pérdida de peso, anorexia, una masa abdominal palpable u obstrucción de la salida gástrica.[122] En pacientes mayores, la incidencia de linfoma gástrico va en aumento, tal vez como consecuencia de la infección por *Helicobacter pylori*.[123,124] La infección por este microorganismo induce cambios epiteliales de gastritis crónica que pueden conducir al desarrollo de linfoma de grado bajo del tejido linfoide relacionado con la mucosa, que luego evoluciona a linfoma de grado alto. El tratamiento exitoso de los linfomas del tejido linfoide relacionado con la mucosa en niños incluye el tratamiento antibiótico para erradicar *H. pylori*, así como quimioterapia.[121] Los linfomas de grado alto no responden a este tratamiento y requieren resección quirúrgica del tumor, además de tratamiento multimodal posoperatorio.[125]

Otros tumores malignos del estómago publicados incluyen los sarcomas de tejido blando y los ganglioneuroblastomas.[120,126]

☐ Pólipos gástricos

Los pólipos gástricos son raros y pocas veces necesitan una intervención quirúrgica para el diagnóstico o tratamiento. Los pólipos solitarios son extremadamente raros y casi todos se vinculan con uno de los síndromes de poliposis. Los síndromes más frecuentes son la poliposis adenomatosa familiar, el síndrome de Peutz-Jeghers y la poliposis juvenil. Tanto esta última como la forma adenomatosa familiar tienen potencial maligno y requieren vigilancia endoscópica durante toda la vida de todo el tubo digestivo.[127,128]

Los pólipos gástricos solitarios pueden ocasionar obstrucción de la salida gástrica y hemorragia grave que amerita intervención quirúrgica. Los procedimientos quirúrgicos incluyen gastrotomía con excisión simple del pólipo y gastrectomía parcial con piloroplastia.[129,130]

☐ Enfermedad por úlcera péptica

Las úlceras en el estómago y duodeno son infrecuentes en los niños, pero la incidencia muestra un ascenso claro.[131,132] La enfermedad por úlcera péptica en niños se dividió en primaria y secundaria con base en la fisiopatología.[133]

La enfermedad ulcerosa primaria ocurre en niños sin que haya otra enfermedad sistémica subyacente, algún padecimiento agudo ni factores extrínsecos, como los medicamentos inductores de úlceras. Por lo general, las úlceras primarias se localizan en el duodeno, pero pueden encontrarse en el conducto pilórico y las más de las veces se desarrollan en niños mayores y adolescentes. Con frecuencia existe un antecedente familiar de enfermedad ulcerosa péptica.[134] Las úlceras gástricas primarias son raras.

La enfermedad ulcerosa secundaria se desarrolla en presencia de una enfermedad sistémica subyacente o estrés o bien se relaciona con fármacos. Los traumatismos encefálicos, quemaduras, sepsis, hipoxia neonatal y ciertos medicamentos (incluidos los antiinflamatorios no esteroides y esteroides) son las causas reconocidas de las úlceras.[135] Los trastornos publicados que elevan la incidencia de úlcera péptica en niños incluyen la mastocitosis sistémica, "seudosíndrome" de Zollinger-Ellison, fibrosis quística, enfermedad de células falciformes, diabetes dependiente de insulina y enfermedad de Crohn gastroduodenal.[136]

Se ha logrado un avance significativo en la comprensión de la fisiopatología de la enfermedad ulcerosa primaria en niños con la identificación de la infección por *H. pylori* como agente etiológico.[137-139] Este microorganismo es un bacilo gramnegativo flagelado productor de ureasa cuya presencia se vincula con gastritis crónica y enfermedad por úlcera duodenal. En la gastritis por *H. pylori*, la mucosa desarrolla un infiltrado inflamatorio crónico que puede ser grave y la presencia de nódulos con hiperplasia linfoide resulta un hallazgo característico en las biopsias endoscópicas. Muchos estudios han confirmado las observaciones de que

la colonización por *H. pylori* de la mucosa gástrica en estas situaciones se relaciona con gastritis crónica en niños.[139,140] Además, existe un nexo claro entre el desarrollo de una úlcera duodenal y la gastritis por *H. pylori* en la misma población.[125] Se conocen informes de gastritis por esta bacteria en 90 a 100% de los pacientes pediátricos con úlcera duodenal.[141] Si se trata la infección con antibiótico y se elimina de la mucosa gástrica, el índice de recurrencia para la úlcera duodenal disminuye en forma significativa.[142] El régimen más efectivo contra *H. pylori* es el tratamiento triple con un compuesto de bismuto, tetraciclina y metronidazol durante una a cuatro semanas. La amoxicilina o ampicilina pueden sustituir a la tetraciclina, si fuera necesario. Sólo los niños con enfermedad gastroduodenal activa e infección por *H. pylori* confirmada deben recibir este tratamiento.

Aunque hay evidencia importante de una relación entre la infección mencionada y la gastritis antral en la úlcera duodenal infantil, no existen demasiados hallazgos que vinculen esta infección con la formación de úlceras gástricas en la población pediátrica.[143] Además, no hay datos que relacionen la infección con el dolor abdominal recurrente en niños.[143,144]

Cuando el proceso patológico no opone complicaciones, el tratamiento médico es efectivo para las úlceras duodenales, tanto en adultos como en niños. En general, cerca del 80% de las úlceras cicatriza con desaparición de los síntomas luego de ocho semanas de tratamiento médico. Los fármacos efectivos para inducir la cicatrización de úlceras gástricas y duodenales incluyen compuestos neutralizadores de ácido (antiácidos), supresores del ácido (bloqueadores H_2 y bloqueadores de la bomba de protones) y resinas protectoras de la mucosa (sucralfato). También deben tratarse los trastornos subyacentes que conducen al desarrollo de una úlcera secundaria. El tratamiento coadyuvante concomitante para la infección por *H. pylori* ya se discutió antes. Aunque es probable que la profilaxis de las úlceras por estrés con antagonistas de los receptores H_2 sea efectiva en la población pediátrica, aún no se ha probado el tratamiento.[145]

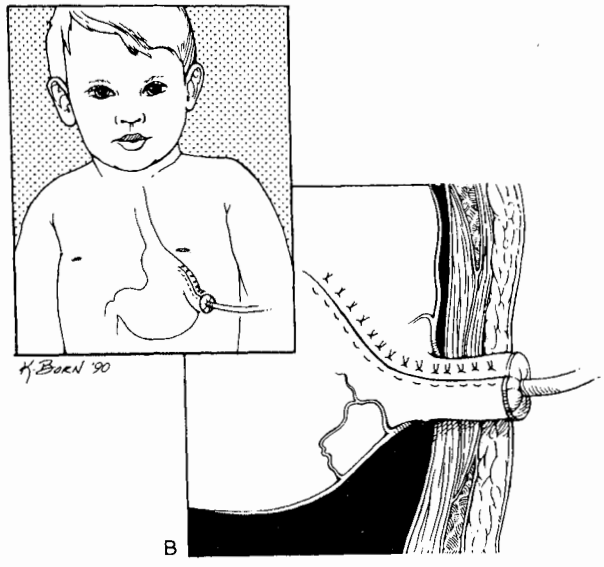
La intervención quirúrgica en los niños casi siempre está indicada en el tratamiento de las complicaciones agudas de la úlcera péptica, como la hemorragia masiva o la perforación. La obstrucción o intratabilidad son raras en niños. Aun en presencia de hemorragia significativa, el tratamiento inicial debe ser médico porque la mayoría de los episodios hemorrágicos del tubo digestivo superior en niños se detiene en 24 a 48 horas.[146] Las indicaciones para intervención quirúrgica en niños con hemorragia persistente no están bien definidas y son variables, desde un requerimiento de transfusión de la mitad del volumen sanguíneo total calculado en ocho horas hasta un volumen sanguíneo total en 24 horas. La mayor parte de las conductas terapéuticas se deriva de las experiencias con los adultos.

La intervención quirúrgica en niños con úlcera péptica también es una extrapolación de la experiencia con adultos. Las opciones incluyen vagotomía troncal y piloroplastia; vagotomía troncal y antrectomía con gastroduodenostomía o gastroyeyunostomía; o vagotomía gástrica proximal. Se sabe poco acerca de las implicaciones de estos procedimientos a largo plazo en los niños. En caso de enfermedad por úlcera péptica hemorrágica en lactantes y niños pequeños que requiere tratamiento quirúrgico, está indicada la sutura simple de la úlcera combinada con terapéutica médica.[147] Por lo regular, estas úlceras se localizan en el estómago y rara vez ameritan resección. En el niño mayor, las úlceras gástricas son infrecuentes y habitualmente responden al tratamiento farmacológico. Una úlcera con hemorragia activa en el niño mayor suele identificarse en el duodeno y el mejor tratamiento es la ligadura del lecho ulceroso y un procedimiento quirúrgico para reducir el ácido, como la vagotomía y la piloroplastia. Puede considerarse la vagotomía gástrica proximal combinada con ligadura quirúrgica directa de la úlcera. En caso de úlcera duodenal perforada, la técnica de elección es el cierre simple de la perforación con un parche epiploico seguido de tratamiento médico posoperatorio.

☐ Gastrostomía

Existen diversas técnicas disponibles para establecer un acceso gástrico y los riesgos y complicaciones de cada una ya están bien establecidos (fig. 29-10). Ahora se ha dilucidado que la elección del procedimiento debe individualizarse con base en la salud y necesidades del niño. Existen dos técnicas quirúrgicas abiertas que se utilizan en niños para colocar una sonda de gastrostomía. La técnica de Stamm es la más aceptada y puede practicarse con anestesia general o local. La incisión puede ser medial o transversal. La sonda de gastrostomía (casi siempre un catéter de hongo o sonda de Malecot) se introduce en la luz gástrica y se fija con doble sutura en jareta para reducir al mínimo las fugas o la interrupción. También puede insertarse un dispositivo en botón para gastrostomía como procedimiento primario. El sitio de la gastrostomía debe localizarse lejos del píloro para prevenir la obstrucción de la salida gástrica por la sonda o la introducción directa de alimentos en bolo al duodeno. La posición correcta de la gastrostomía en la pared gástrica suscita desacuerdos y cualquier sitio es variable, desde la curvatura menor hasta la pared anterior del estómago o la curvatura mayor.[148,149]

La gastrostomía de Janeway suministra un acceso al estómago por tiempo prolongado sin un instrumento permanente, como un catéter o un botón. Se establece mediante la construcción de un tubo gástrico con una engrapadora, a partir de la curvatura mayor o la pared anterior del estómago, y se lleva a través de la pared abdominal como estoma madurado a la piel. Su efectividad en los niños se afecta por problemas con la mucosa gástrica expuesta en el sitio del estoma y el reflujo de fórmula y contenido gástrico. Se ha notificado el uso de una variación sin reflujo de este tipo de gastrostomía con un éxito moderado.[150]



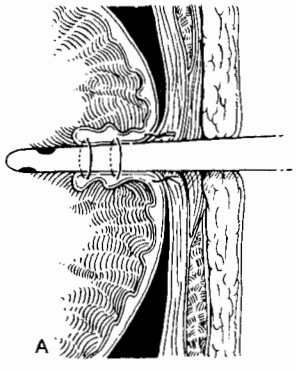


Fig. 29-10. *A*, gastrostomía de Stamm con un túnel gástrico invertido con jareta doble aproximada con firmeza contra el sitio de salida de la sonda en la pared abdominal. *B*, gastrostomía de Janeway con un tubo de pedículo gástrico construido en forma quirúrgica que sale a través de la pared abdominal como un estoma continente.

Las técnicas de gastrostomía percutánea endoscópica son la principal forma invasiva para establecer un acceso enteral, tanto en niños como en adultos.[151] Se han propuesto varias modificaciones de esta forma de inserción, que incluyen técnicas de "empujar" y "tirar".[152] Las alteraciones que se consideran contraindicaciones relativas para la inserción de una sonda de gastrostomía endoscópica percutánea incluyen la presencia de ascitis, coagulopatía sin corregir, afección de la pared gástrica, operación abdominal previa e incapacidad para pasar el endoscopio. Hay informes de la colocación laparoscópica de una sonda de gastrostomía, pero usualmente se reserva para un procedimiento antirreflujo laparoscópico concomitante.[153,154]

La introducción de una sonda de gastrostomía no es un procedimiento benigno ni libre de riesgos y siempre existe la posibilidad de contratiempos. Las complicaciones menores incluyen excoriación de la piel en el sitio de gastrostomía por fuga de contenido gástrico, infección crónica del sitio de gastrostomía por levaduras o bacterias, formación de tejido de granulación, fuga de fórmula, desalojo de la sonda de gastrostomía, erosiones gástricas crónicas con hemorragia y migración del catéter que ocasiona obstrucción de la salida gástrica. Las complicaciones graves incluyen perforación gástrica, duodenal o esofágica por el catéter, interrupción del sitio de gastrostomía con contaminación intraperitoneal, vólvulo gástrico y fístula gastrocutánea persistente. Según sea el tipo de gastrostomía, la incidencia publicada de complicaciones varía de 10 a 20%.[155,156] Puede esperarse que casi todos los pacientes con cáncer pediátrico que requieren colocación de una sonda para gastrostomía desarrollen complicaciones.[157]

Con el desarrollo de muchos tipos de instrumentos de alimentación o botones a nivel de la piel, la atención y comodidad del paciente han mejorado considerablemente. Aunque estos instrumentos pueden insertarse al momento de la operación primaria, su uso suele retrasarse hasta que el sitio de gastrostomía se forma y cicatriza en forma adecuada. La mayoría de los cirujanos espera seis a 12 semanas, de manera arbitraria, antes de cambiar la sonda de gastrostomía por un botón. Pese a su rareza, el principal riesgo es la interrupción del trayecto de gastrostomía con contaminación intraperitoneal subsecuente que requiere intervención quirúrgica de urgencia. Por otro lado, las interrupciones del trayecto de la gastrostomía después de las conversiones de sondas de gastrostomía endoscópica percutánea a botón pueden ocurrir hasta en el 20% de los casos. Si un cambio de botón o sonda de gastrostomía es difícil o se sospecha una posición anómala de cualquier tipo de instrumento, debe obtenerse un estudio con medio de contraste hidrosoluble antes de continuar el uso del dispositivo.

BIBLIOGRAFIA

1. Puri P, Lakshmanadass G: Hypertrophic pyloric stenosis. In Puri P (ed): Newborn Surgery. Oxford, England, Butterworth-Heinemann, 1996, pp 266–271.
2. Blair P: On the dissection of a child much emaciated. Philadelphia Transcriptions 30:631–632, 1717.
3. Hirschsprung H: Falle von angeborener Pylorus Stenose. Jb Kinderheilk 27:61, 1888.
4. Ramstedt C: Zur Operation der angeborenen Pylorus-Stenose. Med Klin 1702–1705, 1912.
5. Grant GA, McAleer JJA: Incidence of infantile hypertrophic pyloric stenosis [letter]. Lancet 1:1177, 1984.
6. Jedd MB, Melton LJ III, Griffen MR, et al: Trends in infantile hypertrophic pyloric stenosis in Olmsted County, Minnesota, 1950–1984. Paediatr Perinat Epidemiol 2:148–155, 1988.
7. Applegate MS, Druschel CM: The epidemiology of infantile

hypertrophic pyloric stenosis in New York State, 1983 to 1990. Arch Pediatr Adolesc Med 149:1123–1129, 1995.
8. Klein A, Cremin BJ: Racial significance in pyloric stenosis. S Afr Med J 44:1130–1134, 1970.
9. Huguenard JR, Staples GE: Incidence of congenital hypertrophic pyloric stenosis within sibships. J Pediatr 81:45–49, 1972.
10. Carter CO, Evans KA: Inheritance of congenital hypertrophic pyloric stenosis. J Med Genet 6:233–254, 1969.
11. Pellerin D, Bertin P, Tavar JA: Gastroesophageal reflux and hypertrophic pyloric stenosis. Ann Chir Infant 15:7–14, 1974.
12. Woolley MM, Felscher BF, Asch MJ, et al: Jaundice, pyloric stenosis and hepatic glucuronyl transferase. J Pediatr Surg 9:359–363, 1974.
13. Iijima T, Okamaatsu T, Matsumura M, et al: Hypertrophic pyloric stenosis associated with hiatal hernia. J Pediatr Surg 31:277–279, 1996.
14. Miller RA: Observation on the gastric acidity during the first month of life. Arch Dis Child 16:22–27, 1941.
15. Rogers IM, Davidson DC, Lawrence J, et al: Neonatal secretion of gastrin and glucagon. Arch Dis Child 49:796–805, 1974.
16. Rogers IM: The enigma of pyloric stenosis. Some thoughts on the aetiology. Acta Paediatr 87:6–9, 1997.
17. Dieler R, Schroder JM: Myenteric plexus neuropathy in infantile hypertrophic pyloric stenosis. Acta Neuropathol (Berl) 78:649–661, 1989.
18. Okazaki T, Yamataka A, Fujiwara T, et al: Abnormal distribution of nerve terminals in infantile hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg 29:655–658, 1994.
19. Kobayashi H, O'Brien DS, Puri P: Selective reduction in intramuscular nerve supporting cells in infantile hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg 29:651–654, 1994.
20. Wattchow DA, Cass DT, Furness JB, et al: Abnormalities of peptide containing nerve fibers in infantile hypertrophic pyloric stenosis. Gastroenterology 92:443–448, 1987.
21. Kobayshi H, O'Briain DS, Puri P: Immunochemical characterization of neural cell adhesion molecule (NCAM), nitric oxide synthase, and neurofilament protein expression in pyloric muscle of patients with pyloric stenosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 20:319–325, 1995.
22. Kobayashi H, Wester T, Puri P: Age-related changes in innervation in hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg 32:1704–1707, 1997.
23. Vanderwinden JM, Liu H, De Laet MH, et al: Study of the interstitial cells of Cajal in infantile hypertrophic pyloric stenosis. Gastroenterology 111:279–288, 1996.
24. Zhang AL, Cass DT, Dubois RS, et al: Infantile hypertrophic stenosis: A clinical review from a general hospital. J Paediatr Child Health 29:372–378, 1993.
25. Takeuchi S, Tamate S, Nakahira M, et al: Esophagitis in infants with hypertrophic pyloric stenosis: A source of hematemesis. J Pediatr Surg 28:59–62, 1993.
26. Hernanz-Schulman M, Sells LL, Ambrosino MM, et al: Hypertrophic pyloric stenosis in the infant without a palpable olive: Accuracy of sonographic diagnosis. Radiology 193:771–776, 1994.
27. Lamki N, Athey PA, Round ME, et al: Hypertrophic pyloric stenosis in the neonate—diagnostic criteria revisited. Can Assoc Radiol J 44:21–24, 1993.
28. Macdessi J, Oates RK: Clinical diagnosis of pyloric stenosis: A declining art. BMJ 306:553–555, 1993.
29. Poon TS, Zhang AL, Cartmill T, et al: Changing patterns of diagnosis and treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis: A clinical audit of 303 patients. J Pediatr Surg 31:1611–1615, 1996.
30. Godbole P, Sprigg A, Dickson JA, et al: Ultrasound compared with clinical examination in infantile hypertrophic pyloric stenosis. Arch Dis Child 75:335–337, 1996.
31. Chen EA, Luks FI, Gilchrist BF, et al: Pyloric stenosis in the age of ultrasonography: Fading skills, better patients? J Pediatr Surg 31:829–830, 1996.
32. Teechan EP, Garrow E: A new incision for pyloromyotomy. Int Surg 78:143–145, 1993.
33. Hingston G: Ramstedt's pyloromyotomy—what is the correct incision? N Z Med J 109:276–278, 1996.
34. Horwitz JP, Lally KP: Supraumbilical skin-fold incision for pyloromyotomy. Am J Surg 171:439–440, 1996.
35. Podevin G, Missirlu A, Branchereau S, et al: Umbilical incision for pyloromyotomy. Eur J Pediatr Surg 7:8–10, 1997.
36. Besson R, Sfeir R, Salakos C, et al: Congenital pyloric stenosis: A modified umbilical incision for pyloromyotomy. Pediatr Surg Int 12:224–225, 1997.
37. Najmaldin A, Tan HL: Early experience with laparoscopic pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg 30:37–38, 1995.
38. Castanon J, Portilla E, Rodriquez E, et al: A new technique for laparoscopic repair of hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg 30:1294–1296, 1995.
39. Alain JL, Grousseau D, Longis B, et al: Extramucosal pyloromyotomy by laparoscopy. Eur J Pediatr Surg 6:10–12, 1996.
40. Rothenberg SS: Laparoscopic pyloromyotomy: The slice and pull technique. Pediatr Endosurg and Innovat Tech 1:39–41, 1997.
41. Ford WD, Crameri JA, Holland AJ: The learning curve for laparoscopic pyloromyotomy. J Pediatr Surg 32:552–554, 1997.
42. Greason KL, Thompson WR, Downey EC, et al: Laparoscopic pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis: Report of 11 cases. J Pediatr Surg 30:1571–1574, 1995.
43. Scorpio RJ, Tan HL, Hutson JM: Pyloromyotomy: Comparison between laparoscopic and open surgical techniques. J Laparoendosc Surg 5:81–84, 1995.
44. Royal RE, Linz DN, Gruppo DL, et al: Repair of mucosal perforation during pyloromyotomy: Surgeon's choice. J Pediatr Surg 30:1430–1432, 1995.
45. Hulka F, Harrison MW, Campbell TJ, et al: Complications of pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis. Am J Surg 173:450–452, 1997.
46. Maher M, Hehir DJ, Horgan A, et al: Infantile hypertrophic pyloric stenosis: Long-term audit from a general surgical unit. Ir J Med Sci 165:115–117, 1996.
47. Georgeson KE, Corbin TJ, Griffen JW, et al: An analysis of feeding regimens after pyloromyotomy for hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg 28:1478–1480, 1993.
48. Nour S, Mangnall Y, Dickson JA, et al: Measurement of gastric emptying in infants with pyloric stenosis using applied potential tomography. Arch Dis Child 68:484–486, 1993.
49. Luciani JL, Allai H, Polliotto S, et al: Prognostic factors of the postoperative vomiting in case of hypertrophic pyloric stenosis. Eur J Pediatr Surg 7:93–96, 1997.
50. Millin GW, Lantulli TV, Altman HS: Congenital pyloric stenosis—a controlled evaluation of medical treatment utilizing methyl-scopolamine nitrate. J Pediatr 66:649–657, 1965.
51. Day LR: Medical management of pyloric stenosis. JAMA 207:948–950, 1969.
52. Jacoby NM: Pyloric stenosis: Selective medical and surgical treatment. A survey of sixteen years' experience. Lancet 1:119–121, 1962.
53. Swift PG, Prossor JE: Modern management of pyloric stenosis—must it always be surgical? Arch Dis Child 66:667–669, 1991.
54. Nagita A, Yamaguchi J, Amemoto K, et al: Management and ultrasonographic appearance of infantile hypertrophic pyloric stenosis with intravenous atropine sulfate. J Pediatr Gastroenterol Nutr 23:172–177, 1996.
55. Ogawa Y, Higashimoto Y, Nishijima E, et al: Successful endoscopic balloon dilatation for hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg 31:1712–1714, 1996.
56. Holland AJ, Freeman JK, Le Quesne GW, et al: Idiopathic

focal foveolar hyperplasia in infants. Pediatr Surg Int 12:497–500, 1997.
57. Meercado-Deane MG, Burton EM, Brawley AV, et al: Prostaglandin-induced foveolar hyperplasia simulating pyloric stenosis in an infant with cyanotic heart disease. Pediatr Radiol 24:45–46, 1994.
58. Peled N, Dagan O, Babyn P, et al: Gastric outlet obstruction induced by prostaglandin therapy in neonates. N Engl J Med 327:505–510, 1992.
59. Cremin BJ: Neonatal pre-pyloric membrane. S Afr Med J 41:1076–1079, 1967.
60. Moore CM: Congenital gastric outlet obstruction. J Pediatr Surg 24:1241–1246, 1989.
61. Woolley MM, Gwinn JL, Mares A: Congenital partial gastric antral obstruction. Ann Surg 180:265–273, 1974.
62. Blazek F, Boeckman CR: Prepyloric antral diaphragm: Delays in treatment. J Pediatr Surg 22:948–949, 1987.
63. Schwartz SE, Rowden DR, Dudgeon DL: Antral mucosal diaphragm. Gastrointest Endoscopy 24:33–34, 1977.
64. Bjorgvinsson E, Rudzki C, Lewicki A: Antral web. Am J Gastroenterol 79:663–665, 1984.
65. Berr F, Rienmueller G, Sauerbruch T: Successful transaction of a partially obstructing antral diaphragm. Gastroenterology 89:1147–1151, 1985.
66. Kay GA, Lobe TE, Custer MD, et al: Endoscopic laser ablation of obstructing duodenal web in the newborn: A case report of limited success with criteria for patient selection. J Pediatr Surg 27:279–281, 1992.
67. Ziegler K, Schier F, Waldschmidt J: Endoscopic laser resection of a duodenal membrane. J Pediatr Surg 27:1582–1583, 1992.
68. Rizzo G, Capponi A, Arduini D, et al: Prenatal diagnosis of gastroesophageal reflux by color and pulsed Doppler ultrasonography in a case of congenital pyloric stenosis. Ultrasound Obstet Gynecol 6:290–292, 1995.
69. Valari MD, Phillips RJ, Lake BD, et al: Junctional epidermolysis bullosa and pyloric atresia: A distinct entity. Clinical and pathological studies in five patients. Br J Dermatol 133:732–736, 1995.
70. Shaw DW, Fine JD, Piacquadio DJ, et al: Gastric outlet obstruction and epidermolysis bullosa. J Am Acad Dermatol 36:304–310, 1997.
71. Neifield JP, Berman WF, Lawrence W, et al: Management of congenital microgastria with a jejunal pouch reservoir. J Pediatr Surg 15:882–885, 1980.
72. Anderson K, Guzzetta P: Treatment of congenital microgastria and dumping syndrome. J Pediatr Surg 18:747–750, 1983.
73. Velasco AF, Holcomb GW, Templeton JM Jr, et al: Management of congenital microgastria. J Pediatr Surg 25:192–197, 1990.
74. Miller DL, Pasquale MD, Seneca RP, et al: Gastric volvulus in the pediatric population. Arch Surg 126:1146–1149, 1991.
75. McIntyre RC Jr, Bensard DD, Karrer FM, et al: The pediatric diaphragm in acute gastric volvulus. J Am Coll Surg 178:234–238, 1994.
76. Leitao B, Mota CR, Enes C, et al: Acute gastric volvulus and congenital posterolateral diaphragmatic hernia. Eur J Pediatr Surg 7:106–108, 1997.
77. Yadav K, Myers NA: Paraesophageal hernia in the neonatal period—another differential diagnosis of esophageal atresia. Pediatr Surg Int 12:420–421, 1997.
78. Aoyama K, Tateishi K: Gastric volvulus in three children with asplenia syndrome. J Pediatr Surg 21:307–310, 1986.
79. Nakada K, Kawaguchi F, Wakisaka M, et al: Digestive tract disorders associated with asplenia/polysplenia syndrome. J Pediatr Surg 32:91–94, 1997.
80. Ziprowski MN, Littlewood R: Gastric volvulus in childhood. AJR Am J Roentgenol 132:921–925, 1979.
81. Cameron BH, Blair GK: Laparoscopic guided gastropexy for intermittent volvulus. J Pediatr Surg 28:1628–1629, 1993.
82. Hernaiz Driever P, Gohlich-Ratmann G, et al: Congenital microgastria, growth hormone deficiency, and diabetes insipidus. Eur J Pediatr 156:37–40, 1997.
83. Hoehner JC, Kimura K, Soper R: Congenital microgastria. J Pediatr Surg 29:1591–1593, 1994.
84. Moulton SL, Bouvet M, Lynch FP: Congenital microgastria in a premature infant. J Pediatr Surg 12:1594–1595, 1994.
85. Grosfeld JL, Molinari FM, Chaet M, et al: Gastrointestinal perforation and peritonitis in infants and children: Experience with 179 cases over ten years. Surgery 120:650–656, 1996.
86. Holcomb GW III: Survival after gastrointestinal perforation from esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 28:1532–1535, 1993.
87. Roser SB, Clark CH, Elechi E: Spontaneous neonatal gastric perforation. J Pediatr Surg 17:390–394, 1982.
88. Tan CEL, Kielly EM, Agrawal M, et al: Neonatal gastrointestinal perforation. J Pediatr Surg 24:888–892, 1989.
89. Herbut PA: Congenital defect in the musculature of the stomach with rupture in a newborn. Acta Pathol 36:91, 1943.
90. Chung MT, Kuo CY, Wang JW, et al: Gastric perforation in the neonate: Clinical analysis of 12 cases. Chung Hua Min Kuo Hsiao Erh Ko I Hsueh Hui Tsa Chih 35:565–570, 1994.
91. Schwartz GF, Polsky HS: Ingested foreign bodies of the gastrointestinal tract. Am Surg 51:173–179, 1985.
92. Byrne WJ: Foreign bodies, bezoars, and caustic ingestion. Gastrointest Endosc Clin North Am 4:99–119, 1994.
93. Robles R, Parrilla P, Escamilla C, et al: Gastrointestinal bezoars. Br J Surg 81:1000–1001, 1994.
94. Seker B, Dilek ON, Karaayvaz M: Trichobezoars as a cause of gastrointestinal obstructions: The Rapunzel syndrome. Acta Gastroenterol Belg 59:166–167, 1996.
95. Kashyap S: Lactobezoar risk. Pediatrics 81:177–181, 1988.
96. Nichols T: Phytobezoar formation: A new complication of cimetidine therapy. Ann Intern Med 95:70–72, 1981.
97. Kaplan M, Ozeri Y, Agranat A, et al: Antacid bezoar in a premature infant. Am J Perinatol 12:98–99, 1995.
98. Buntain WL, Cain WC: Caustic injuries to the esophagus: A pediatric review. South Med J 74:590–598, 1981.
99. Maull KI, Scher LA, Greenfield LJ: Surgical implications of acid ingestion. Surg Gynecol Obstet 148:895–901, 1979.
100. Lowe JE, Graham DY, Bousaubin EV, et al: Corrosive injury to the stomach: The natural history and role of fiberoptic endoscope. Am J Surg 137:803–808, 1979.
101. Stiff G, Alwafi A, Rees BI, et al: Corrosive injuries of the oesophagus and stomach: Experience in management at a regional paediatric centre. Ann R Coll Surg Engl 78:119–123, 1996.
102. Hsu CP, Chen CY, Hsu NY, et al: Surgical treatment and its long-term result for caustic-induced prepyloric obstruction. Eur J Surg 163:275–279, 1997.
103. Pruksapong C, Donovan RJ, Pinit A, et al: Gastric duplication. J Pediatr Surg 14:83–85, 1979.
104. Bartels RJ: Duplication of the stomach. Case report and review of the literature. Am Surg 33:747–752, 1967.
105. Mazziotti MV, Ternberg JL: Continuous communicating esophageal and gastric duplication. J Pediatr Surg 32:775–778, 1997.
106. Lewis FT, Thyng FW: Regular occurrence of intestinal diverticula in embryos of pig, rabbit, and man. Am J Anat 7:505–519, 1908.
107. Bremer JL: Diverticula and duplications of the intestinal tract. Arch Pathol 38:132–140, 1944.
108. Bentley JF, Smith JR: Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations. Arch Dis Child 35:76–86, 1960.
109. Wieczorek RL, Seidman I, Ransom JH, et al: Congenital duplication of the stomach: Case report and review of the English literature. Am J Gastroenterol 79:597–602, 1984.
110. Cooper S, Abrams RS, Carbaugh RA: Pyloric duplications: Review and case study. Am Surg 61:1092–1094, 1995.
111. Steyaert H, Voigt JJ, Brouet P, et al: Uncommon complication of gastric duplication in a three year old child. Eur J Pediatr Surg 7:243–244, 1997.

112. Blais C, Masse S: Preoperative ultrasound diagnosis of a gastric duplication cyst with ectopic pancreas in a child. J Pediatr Surg 30:1384–1386, 1995.
113. Moss RL, Ryan JA, Kozarek RA, et al: Pancreatitis caused by a gastric duplication communicating with an aberrant pancreatic lobe. J Pediatr Surg 31:733–736, 1996.
114. Dittrich JR, Spottswood SE, Jolles PR: Gastric duplication cyst. Scintigraphy and correlative imaging. Clin Nucl Med 22:93–96, 1997.
115. Gengler JS, Ashcraft KW, Slattery P: Gastric teratoma: The sixth reported case in a female infant. J Pediatr Surg 30:889–890, 1995.
116. Bourke CJ, Mackay AJ, Payton D: Malignant gastric teratoma: Case report. Pediatr Surg Int 12:192–193, 1997.
117. Cairo MS, Grosfeld JL, Weetman RM: Gastric teratoma: Unusual case for bleeding of the upper gastrointestinal tract in the newborn. Pediatrics 67:721–724, 1981.
118. Matsukuma S, Wada R, Daibou M, et al: Adenocarcinoma arising from gastric immature teratoma. Report of a case in an adult and a review of the literature. Cancer 75:2663–2668, 1995.
119. Mahour GH, Isaacs H Jr, Chang L: Primary malignant tumors of the stomach in children. J Pediatr Surg 15:603–608, 1980.
120. Bethel CA, Bhattacharyya N, Hutchinson C, et al: Alimentary tract malignancies in children. J Pediatr Surg 32:1004–1009, 1997.
121. Ashorn P, Lahde PL, Ruuska T, et al: Gastric lymphoma in an 11 year old boy: A case report. Med Pediatr Oncol 22:66–67, 1994.
122. Ciftci A, Tanyel FC, Kotiloglu E, et al: Gastric lymphoma causing gastric outlet obstruction. J Pediatr Surg 31:1424–1426, 1996.
123. Cogliatti SB, Schmid U, Schumacher U, et al: Primary B-cell gastric lymphoma: A clinicopathological study of 145 patients. Gastroenterology 101:1159–1170, 1991.
124. Isaacson PG: Gastric lymphoma and *Helicobacter pylori*. N Engl J Med 330:1310–1311, 1994.
125. Drumm B, Perez-Perez GI, Blaser MJ, et al: Intrafamilial clustering of *Helicobacter pylori* infection. N Engl J Med 322:359–363, 1990.
126. Sandoval C, Oiseth S, Slim M, et al: Gastric ganglioneuroblastoma: A rare finding in an infant with multifocal gangioneuroblastoma. J Pediatr Hematol Oncol 18:409–412, 1996.
127. Marcello PW, Asbun HJ, Veidenheimer MC, et al: Gastroduodenal polyps in familial adenomatous polyposis. Surg Endosc 10:418–421, 1996.
128. Desai DC, Neale KF, Talbot IC, et al: Juvenile polyposis. Br J Surg 82:14–17, 1995.
129. Kaler SG, Westman JA, Bernes SM, et al: Gastrointesinal hemorrhage associated with gastric polyps in Menkes disease. J Pediatr 122:93–95, 1993.
130. Murphy S, Shaw K, Blanchard H: Report of three gastric tumors in children. J Pediatr Surg 29:1202–1204, 1994.
131. Maki M, Ruuska T, Kuusela AL, et al: High prevalence of asymptomatic esophageal and gastric lesions in preterm infants in intensive care. Crit Care Med 21:1863–1867, 1993.
132. Mulberg AE, Linz C, Bern E, et al: Identification of nonsteroidal antiinflammatory drug-induced gastroduodenal injury in children with juvenile rheumatoid arthritis. J Pediatr 122:647–649, 1993.
133. Decklebaum RJ, Roy CC, Lusser-Lazaroff J, et al: Peptic ulcer disease: A clinical study of 73 children. CMAJ 111:225–231, 1974.
134. Kimura M, Uemara N, Sumii K, et al: Characteristics of teen-age patients with juvenile duodenal ulcer: Relation between inherited hyperpepsinogenemia I and duodenal ulcer. Scand J Gastroenterol 28:25–32, 1993.
135. Drumm B, Rhoads JM, Stringer DA, et al: Peptic ulcer disease in children: Etiology, clinical findings, and clinical course. Pediatrics 82:410–414, 1988.
136. Sherman PM: Peptic ulcer disease in children. Diagnosis, treatment and the implication of *Helicobacter pylori*. Gastroenterol Clin North Am 23:707–725, 1994.
137. Van Zanten SJ, Sherman P: A systemic overview of *Helicobacter pylori* infection as the cause of gastritis, duodenal ulcer, gastric cancer, and non-ulcer dyspepsia: Applying eight diagnostic criteria in establishing causation. CMAJ 150:177–184, 1994.
138. Van Zanten SJ, Sherman P: *Helicobacter pylori*: Epidemiology, diagnosis and clinical relevance. Can J Gastroenterol 7:390–395, 1993.
139. Blecker U: *Helicobacter pylori*–associated gastroduodenal disease in childhood. South Med J 90:570–576, 1997.
140. Cilley RE, Brighton VK: The significance of *Helicobacter pylori* colonization of the stomach. Semin Pediatr Surg 4:221–227, 1995.
141. Kilbridge PM, Dahms BB, Czinin SJ: *Campylobacter pylori*–associated gastritis and peptic ulcer disease in children. Am J Dis Child 142:1149–1152, 1988.
142. Israel DM, Hassall E: Treatment and long-term follow-up of *Helicobacter pylori*–associated duodenal ulcer disease in children. J Pediatr 123:53–57, 1993.
143. Macarthur C, Saunders N, Feldman W: *Helicobacter pylori*, gastroduodenal disease, and recurrent abdominal pain in children. JAMA 273:729–734, 1995.
144. Yoshida NR, Webber EM, Fraser RB, et al: *Helicobacter pylori* is not associated with nonspecific abdominal pain in children. J Pediatr Surg 31:747–749, 1996.
145. Lacroix J, Infante-Rivard C, Gauthier M, et al: Upper gastrointestinal tract bleeding acquired in a pediatric intensive care unit: Prophylaxis trial with cimetidine. J Pediatr 108:1015–1021, 1986.
146. Goyal A, Treem WR, Hyams JS: Severe upper gastrointestinal bleeding in healthy full-term neonates. Am J Gastroenterol 89:613–616, 1994.
147. Curci MR, Little K, Sieber WK, et al: Peptic ulcer disease in childhood reexamined. J Pediatr Surg 11:329–335, 1976.
148. Papaila JG, Vane DW, Colville C, et al: The effect of various types of gastrostomy on the lower esophageal sphincter. J Pediatr Surg 22:1198–1202, 1987.
149. Seekri IK, Rescorla FJ, Canal DF, et al: Lesser curvature gastrostomy reduces the incidence of postoperative gastroesophageal reflux. J Pediatr Surg 26:982–986, 1991.
150. Bianchi A, Pearse B: The non-refluxing gastrostomy: An evaluation. Pediatr Surg Int 12:494–496, 1997.
151. Marin OE, Glassman MS, Schoen BT, et al: Safety and efficacy of percutaneous endoscopic gastrostomy in children. Am J Gastroenterol 89:357–362, 1994.
152. Cromblehome TM, Jacir NN: Simplified "push" technique for percutaneous endoscopic gastrostomy in children. J Pediatr Surg 28:1393–1396, 1993.
153. Martinez-Frontanilla LA, Sartorelli KH, Haase GM, et al: Laparoscopic Thal fundoplication with gastrostomy in children. J Pediatr Surg 31:275–276, 1996.
154. Humphrey GM, Najmaldin A: Laparoscopic gastrostomy in children. Pediatr Surg Int 12:501–504, 1997.
155. Goretsky MF, Johnson N, Farrell M, et al: Alternative techniques of feeding gastrostomy in children: A critical analysis. J Am Coll Surg 182:233–240, 1996.
156. Fox VL, Abel SD, Malas S, et al: Complications following percutaneous endoscopic gastrostomy and subsequent catheter replacement in children and young adults. Gastrointest Endosc 45:64–71, 1997.
157. Mathew P, Bowman L, Williams R, et al: Complications and effectiveness of gastrostomy feedings in pediatric cancer patients. J Pediatr Hematol Oncol 18:81–85, 1996.

30

ATRESIA Y ESTENOSIS INTESTINALES

Alastair J. W. Millar, MBChB, FRCS, FRCS(Edin),
Heinz Rode, MBChB, MMed(Surg), FRCS(Edin)
y Sidney Cywes, MMed(Surg), FRCS, FRCS(Edin)

Los defectos congénitos de continuidad del intestino se dividen en estenosis o atresia, desde el punto de vista morfológico, y constituyen una de las causas más frecuentes de obstrucción intestinal neonatal.[1-5]

La atresia pilórica es rara y tiene tendencia familiar, además de una relación bien documentada con la epidermólisis ampollar.

La atresia duodenal congénita se presenta una vez en cada 2 500 nacimientos, aproximadamente, se relaciona con el síndrome de Down y es más frecuente en poblaciones con alto índice de consanguinidad.[6] Aunque se describió por primera vez en el siglo XVIII, no fue sino hasta el primer decenio del siglo XX que empezó el tratamiento quirúrgico con la gastroyeyunostomía.[7,8] En la actualidad, la norma es la duodenoduodenostomía, con o sin duodenoplastia reductora.[8-12]

La mayoría de las atresias o estenosis yeyunoileales se debe a isquemia intrauterina.[13] La incidencia de atresia yeyunoileal se acerca a uno por cada 1 000 nacimientos.[4,14-18] La primera reparación quirúrgica de una atresia intestinal tuvo lugar en 1911.[19] Durante 38 años (1959 a 1997), se trató a 426 recién nacidos con atresia y estenosis intestinales en el *Red Cross Children's Hospital* en Cape Town, Sudáfrica: dos pilóricas, 166 duodenales, 179 yeyunales, 71 ileales y ocho colónicas.

Las atresias yeyunoileales y colónicas pueden presentarse en forma simultánea en el mismo paciente, pero rara vez en conjunto con atresia duodenal.[18,20,21] Uno de los 250 pacientes con atresias del intestino delgado también tenía atresia duodenal y tres atresia colónica relacionada.

☐ Atresia pilórica

La atresia pilórica es un raro defecto genético autosómico[22,23] en el que la luz pilórica se cierra por completo, ya sea por un diafragma o un centro sólido de tejido; algunas veces también es completa la ausencia del píloro con pérdida de la continuidad intestinal. El resultado es vómito no biliar y distensión abdominal superior. La radiografía abdominal muestra una sola burbuja de gas o nivel hidroaéreo y ausencia de gas en la parte distal del tubo digestivo (fig. 30-1). El diagnóstico diferencial incluye atresia duodenal alta y malrotación con vólvulo del intestino medio. La perforación gástrica puede ocasionar peritonitis y toxemia.[24]

La excisión quirúrgica para la atresia membranosa o una gastroduodenostomía laterolateral restauran la continuidad. Debe evitarse la gastroyeyunostomía. El resultado a largo plazo es excelente, excepto para los pacientes con epidermólisis ampollar.[25] Los autores han tratado dos casos que eran esporádicos y no se acompañaban de epidermólisis. Ambos tenían un centro sólido de tejido y se curaron con la gastroduodenostomía laterolateral.

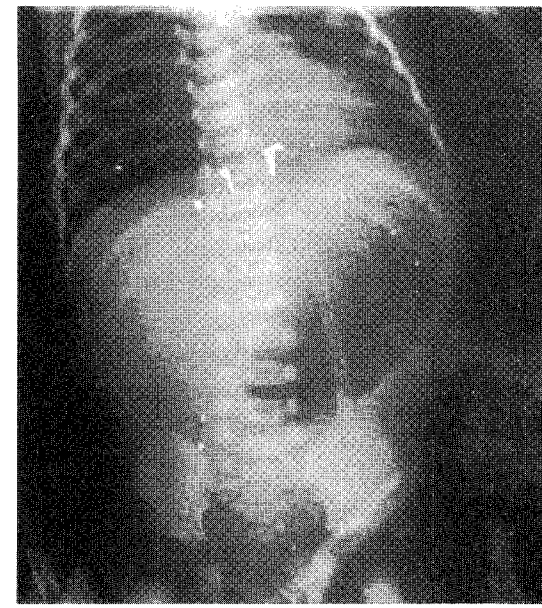


Fig. 30-1. Radiografía abdominal que muestra un gran estómago lleno de aire pero sin aire distal, típico de la obstrucción pilórica.

☐ Atresia y estenosis duodenales

ETIOLOGIA

Se cree que la atresia y estenosis duodenales casi siempre se deben a la falta de recanalización, aunque otros objetan esta teoría.[26-29] Durante la tercera semana de desarrollo embrionario surgen en la segunda parte del duodeno las yemas hepática y pancreática que dan lugar al sistema hepatobiliar y el páncreas. Al mismo tiempo, el duodeno pasa por una fase sólida y su luz se restablece por la coalescencia de vacuolas entre la 8 y 10ª semanas. Alguna agresión embrionaria en esta etapa puede dar lugar a membranas intrínsecas, atresias y estenosis.

En ocasiones, la atresia se relaciona con la presencia de tejido pancreático alrededor del duodeno. Es probable que este fenómeno sea una falla del desarrollo duodenal y no un páncreas anular verdadero.[10,30] A menudo, la parte distal del árbol biliar es anormal y se abre en una parte proximal o distal a la atresia.[31,32] Hay informes de atresia biliar, agenesia vesicular y estenosis del colédoco en relación con la atresia duodenal, especialmente con las atresias dobles, un raro fenómeno que tiene una incidencia familiar distintiva.[5,33-36]

CLASIFICACION

La *estenosis*, u obstrucción incompleta, puede deberse a un diafragma o membrana con una pequeña abertura. Una membrana delgada que forma un globo en sentido distal se describe como una *manga de viento*.[37,38] La *atresia*, u obstrucción completa, puede mantener la continuidad muscular duodenal o con una brecha que suele estar llena con tejido pancreático (fig. 30-2).

Son frecuentes la premadurez, el retraso del crecimiento y las malformaciones concomitantes. Casi 50% de las atresias duodenales se vincula con alguna otra anomalía (p. ej., cardiacas, genitourinarias, anorrectales o, a veces, atresia esofágica) y hasta el 40% tiene trisomía 21.[39-41]

PATOLOGIA

Si bien el sitio de obstrucción casi siempre se clasifica como preampollar o posampollar, la mayoría es periampollar. De acuerdo con el grado de obstrucción, el duodeno proximal y el estómago dilatan varias veces su tamaño normal. El píloro se distiende e hipertrofia. El intestino distal a la obstrucción se colapsa y, cuando la atresia es completa, tiene paredes delgadas. Puesto que la obstrucción es alta, se descomprime por vía proximal en el útero y la perforación es rara.[42] Hasta la mitad de los pacientes presenta polihidramnios relacionado, con parto prematuro en una tercera parte.[5] También es frecuente que haya retraso del crecimiento, lo cual implica que el feto estuvo privado de la contribución nutricional del líquido amniótico deglutido.

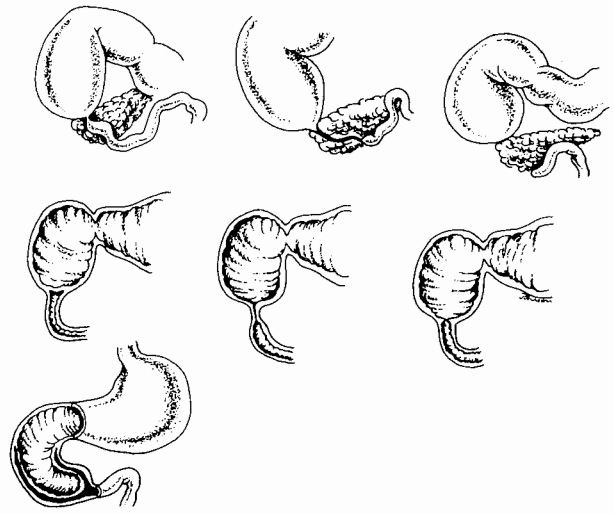


Fig. 30-2. Tipos de atresia y estenosis duodenales. (Modificado a partir de Irving IM, Rickham PP: Duodenal atresia and stenosis: Anular pancreas. In Rickham PP, Lister J, Irving IM [eds]: Neonatal Surgery [2nd ed]. Boston, Butterworths, 1978, p 355.)

DIAGNOSTICO

El polihidramnios se produce por la obstrucción intestinal alta ya que se altera la resorción del líquido amniótico. El estómago y el duodeno proximal dilatados pueden verse en el ultrasonido prenatal, al igual que muchas anomalías cardiacas. La mayor parte de los casos con atresia duodenal se detecta entre el séptimo y octavo meses de gestación, pero los resultados normales en el ultrasonido de un feto con polihidramnios en esa época no excluyen la obstrucción duodenal.[43]

Por lo regular, el vómito de líquido claro o teñido con bilis inicia unas horas después del nacimiento. La distensión o babeo excesivo pueden estar presentes o no. La aspiración a través de una sonda nasogástrica de más de 20 ml de contenido gástrico en un recién nacido sugiere obstrucción intestinal; la ingestión normal es menor de 5 ml.[44] El diagnóstico de obstrucción incompleta (estenosis o membrana) puede retrasarse hasta mucho después del periodo neonatal.[45] Dado que casi todas las obstrucciones duodenales son distales a la ampolla, el vómito está teñido con bilis en más de dos tercios de los pacientes. En ocasiones se produce vómito teñido de sangre por gastritis. Es posible que la distensión abdominal no sea evidente por el vómito. El diagnóstico tardío puede provocar deshidratación, hiponatremia e hipocloremia. Si existe, la ictericia rara vez es obstructiva y es más probable que se deba a la premadurez y deshidratación.

Una radiografía abdominal en posición vertical con instilación de aire como contraste, si fuera necesario, es suficiente para confirmar el diagnóstico (fig. 30-3). La presencia de gas más allá del duodeno indica que la obstrucción es incompleta. Cuando se observa gas después del duodeno, no puede excluirse el vólvulo de

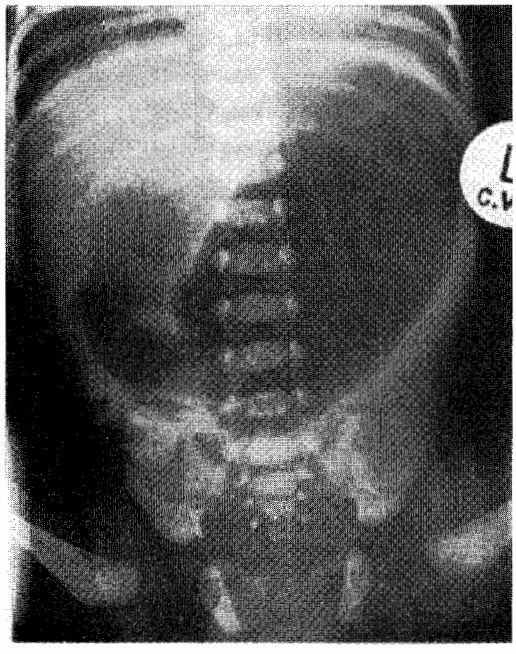


Fig. 30-3. Atresia duodenal. Radiografía que muestra estómago y duodeno dilatados llenos de gas, pero sin gas en la región distal del abdomen, lo que indica obstrucción completa.

intestino medio y es obligatoria una exploración urgente. Cuando la obstrucción es incompleta, se requiere una comida con medio de contraste para excluir la malrotación y el vólvulo y sólo si no es posible la operación inmediata (fig. 30-4). Raras veces el árbol biliar está lleno con aire y se demuestran varias anomalías pancreáticas y biliares[44] (fig. 30-5). Los autores no realizan un enema con contraste antes del tratamiento quirúrgico porque es raro encontrar una atresia colónica y el enema es un método inexacto para identificar la malrotación.[46]

TRATAMIENTO

Una vez que se estableció el diagnóstico, se inician la descompresión gástrica y la corrección de los líquidos y electrólitos. Es necesario excluir otras anomalías relacionadas. Sólo después de reanimar al lactante se practica la corrección quirúrgica, a menos que la malrotación y el vólvulo se mantengan como diagnósticos posibles.

Se prefiere una incisión supraumbilical transversal. La obstrucción duodenal se expone mediante la movilización del colon ascendente y transverso a la izquierda y mediante la identificación de cualquier malrotación relacionada, lo cual sucede casi en 30% de estos individuos.[5] Tal vez parezca que el páncreas es anular. En ocasiones puede reconocerse una vena porta anterior. El duodeno y yeyuno distales a la obstrucción completa están colapsados y sus paredes son delgadas en comparación con el duodeno hipertrófico y dilatado proximal a la obstrucción. Se moviliza una longitud suficiente de duodeno distal a la atresia. La mayoría de los cirujanos prefiere la duodenoduodenostomía romboidea o laterolateral, con una incisión transversal en la cara inferior de la parte bulbosa proximal ciega y una incisión longitudinal en el intestino distal[47] (fig. 30-6). La continuidad muscular de la pared duodenal sugiere una deformidad en manga de viento o un diafragma que requiere vigilancia adicional durante la corrección quirúrgica.[37,38]

Aunque se ha propuesto la duodenotomía y resección de la membrana, existe la posibilidad de lesión biliar con este abordaje, el cual no parece tener ventajas funcionales sobre la duodenoduodenostomía.[32,38,39,48]

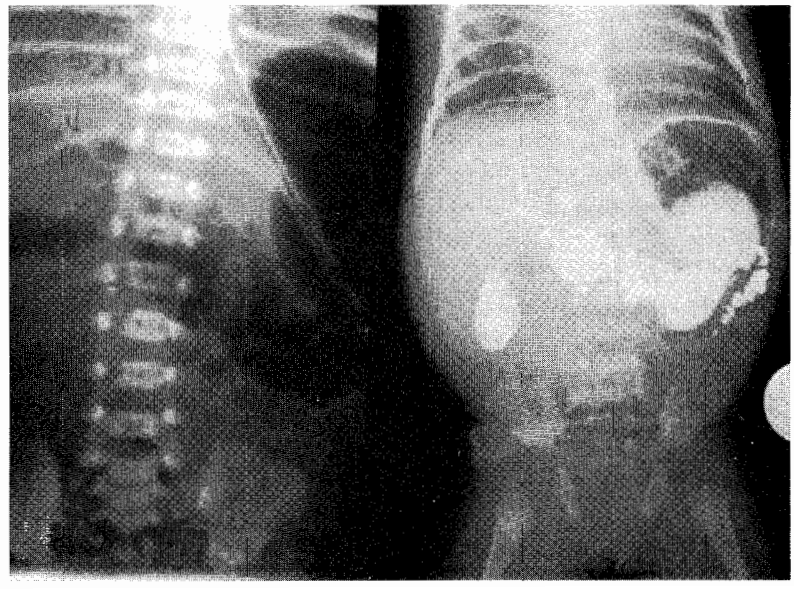


Fig. 30-4. Tipos de anormalidades biliares en la atresia duodenal.

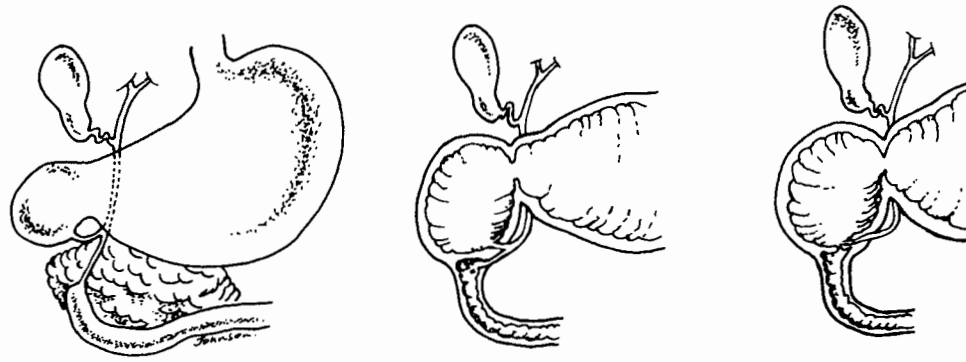


Fig. 30-5. Atresia duodenal con aire biliar y medio de contraste que recubre los conductos biliares.

En algunos casos se realiza una duodenoplastia reductora, cortando una cuña de la cara anterolateral de la segunda porción del duodeno;[12,49] la forma más sencilla de hacer esto requiere una engrapadora. Es necesario ser cuidadoso para no estrechar el duodeno ni lesionar la ampolla de Vater.[11] El procedimiento de Ladd debe realizarse cuando sea necesario. La descompresión nasogástrica posoperatoria en lugar de gastrostomía reduce la estancia en el hospital de un promedio de 20 a ocho días.[50] Los índices de supervivencia son mayores de 90%; en la mayoría de los casos, la mortalidad se debe a alguna anomalía cardiaca o trastorno cromosómico relacionado.[39,42]

Las complicaciones posoperatorias tempranas pueden relacionarse con fuga en la anastomosis y sepsis local. La lesión quirúrgica de la vía biliar ocasiona "atresia adquirida".[35] Las complicaciones a largo plazo incluyen reflujo alcalino y ulceración péptica o estasis duodenal con síndrome de asa ciega, dolor abdominal recurrente y diarrea.[51-53] También hay informes de cálculos biliares después de la reparación de atresia duodenal.[54] Es obligatorio mantener un seguimiento prolongado.

REVISION DE PACIENTES

En el periodo de 38 años comprendido entre 1959 y 1997 se trató a 166 lactantes y niños con atresia o estenosis duodenal en el *Red Cross Children's Hospital* en Cape Town. Los 103 que se trataron entre 1977 y 1997 se analizaron con detalle. En estos 103 sujetos se observó polihidramnios materno en 12.5% con estenosis y en 65% con atresia. La obstrucción se debía a la estenosis en 21 casos, estenosis múltiple en uno, membrana duodenal en 14, atresia única en 65 y atresias múltiples en dos. Treinta y seis niños tenían síndrome de Down, 18 cardiopatía congénita y ocho anomalías esofágicas y anorrectales (fig. 30-7). Más del 50% de aquellos con estenosis o membranas fenestradas se detectó tardíamente (cinco semanas a 14 años). La premadurez fue mucho más frecuente en caso de atresia (28 de 65, 43%), en comparación con las obstrucciones incompletas (ocho de 35, 23%). Sólo seis pacientes se registraron con inserción biliar proximal *y* distal a la obstrucción. Las tres personas que tenían membranas múltiples eran hermanos y sufrían inmunodeficiencia relacionada.[36] No se intentó la duodenoplastia ni la excisión de la membrana. La gastrostomía se utilizó en forma rutinaria hasta 1992, cuando un estudio prospectivo demostró que el periodo hasta la alimentación oral completa era de 15 días en pacientes con gastrostomía y sólo de ocho días en niños sin gastrostomía. El procedimiento de Ladd sólo se realizó si el mesenterio no estaba fijo y el pedículo residual era estrecho, lo que predisponía al paciente al vólvulo. En la experiencia de los autores, no se registró ningún episodio de vólvulo de intestino medio relacionado con atresia duodenal.[46] En esta serie, sólo un individuo necesitó una segunda operación, la cual se realizó a los seis años de edad, por dolor abdominal crónico y megaduodeno residual. La duodenoplastia reductora resolvió los síntomas.

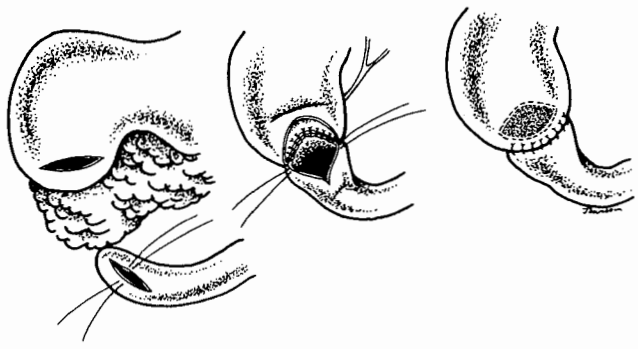


Fig. 30-6. Duodenoduodenostomía.

☐ Atresia y estenosis yeyunales

ETIOLOGIA

Pese a que se han postulado varios mecanismos para explicar las malformaciones por atresia intestinal,[27,28,55,56] la teoría más favorecida es la de un accidente vascular intrauterino localizado con necrosis isquémica del in-

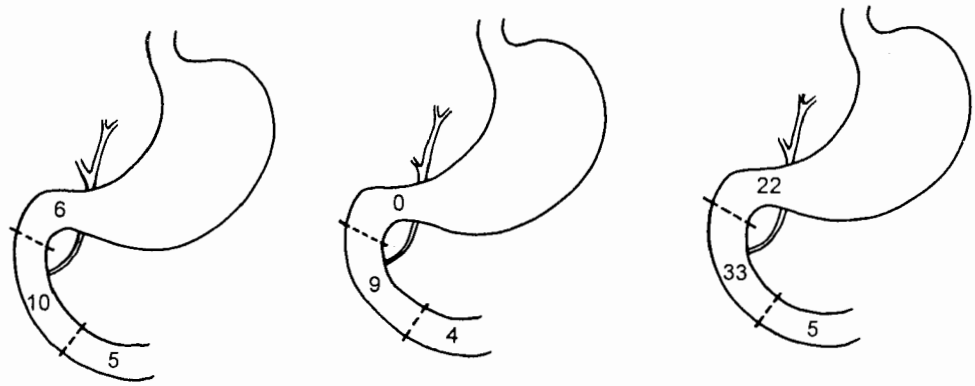


Fig. 30-7. Sitios de obstrucción duodenal.

testino estéril, con la resorción subsecuente del (los) segmento(s) o afectado(s)[13,40] (fig. 30-8). Esta teoría se basa en los resultados de una investigación en 79 niños con atresia intestinal tratados en *The Hospital for Sick Children* en Londres.[4]

Las agresiones vasculares mesentéricas, como la ligadura de un asa intestinal para simular el efecto del vólvulo, intususcepción e interferencia con el aporte sanguíneo segmentario, se crearon en fetos de perros, lo que condujo a grados y patrones variables de obstrucción intraluminal, y se reprodujo en forma exacta el espectro de estenosis y atresia que se encuentra en personas.[13,14]

Se demostró que se absorbían pronto los segmentos desvitalizados de intestino, quedaban separados el intestino proximal y el distal del segmento desvascularizado y se sellaban sus extremos ciegos redondeados; además, las adherencias contiguas al proceso patológico desaparecían, a menos que una perforación ocasionara peritonitis por meconio. El intervalo entre la agresión isquémica y el nacimiento de los animales de experimentación fue demasiado corto para establecer la histopatología del fenómeno. Los estudios histológicos secuenciales de este proceso en fetos de conejos mostró licuefacción rápida, absorción y resolución del tejido necrótico después de la oclusión vascular. Más tarde, estos hallazgos experimentales se observaron en varios modelos animales diferentes.[57-60]

Estos hallazgos, junto con la evidencia clínica de presencia de bilis, lanugo y células epiteliales escamosas por el líquido amniótico distal a la atresia, apoyan la hipótesis.[40,59,61,62] Además, hay evidencia de intususcepción intrauterina, vólvulo de intestino medio, oclusiones tromboembólicas, hernias internas transmesentéricas e incarceración o atrapamiento del intestino en un onfalocele o gastrosquisis en personas, lo que condujo a la aceptación de la hipótesis.[1,3,15,59,62-67] En la serie de los autores, las anomalías digestivas relacionadas con la atresia yeyunoileal eran casi todas de tal naturaleza que predisponían a la estrangulación del intestino fetal. La fijación anormal del mesenterio se refirió en 45% de los lactantes con atresia yeyunoileal y oclusiones múltiples.[4] Se encontró evidencia de "accidente vascular" en 110 (44%) de los 250 neonatos con atresia yeyunoileal en la serie de los autores. En 84 se detectó malrotación o vólvulo, exónfalo en cinco,

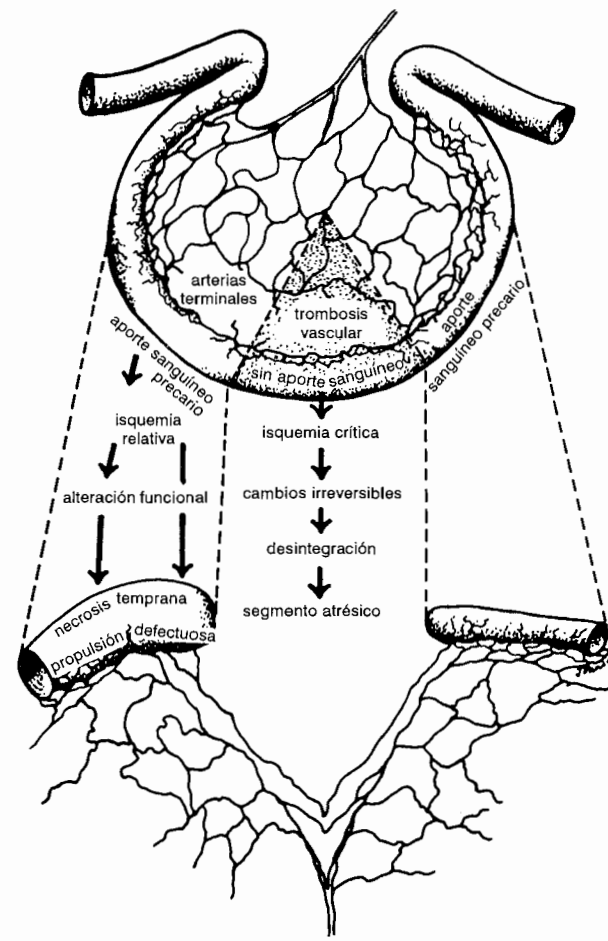


Fig. 30-8. Patogenia de la atresia intestinal.

gastrosquisis en tres, íleo por meconio en cinco, peritonitis por meconio en siete, enfermedad de Hirschsprung con atresia proximal en cinco y hernia interna en un recién nacido. La intususcepción intrauterina con evidencia posnatal de intususcepción y atresia proximal se detectó en dos pacientes y casi siempre es la causa de 0.6 a 1.3% de las atresias. El sitio de la atresia por esta causa es habitualmente ileocecal.[68] La baja prevalencia de las anormalidades relacionadas concuerda con el patrón que se observa en los países en desarrollo.[1]

Se encontró evidencia de infarto intestinal en 42% de los 449 casos de atresia yeyunoileal en una serie colateral.[69] La naturaleza localizada del accidente vascular que ocurre en una etapa tardía del desarrollo fetal explicaría la baja incidencia (< 10%) de anormalidades concomitantes en órganos no abdominales.[14,69] En algunos casos raros se encontró atresia yeyunoileal vinculada con atresias esofágica, gástrica, duodenal, colónica y rectal, así como atresia biliar, mielomeningocele y enfermedad de Hirschsprung.[14,15,69-72] El azul de metileno que se utilizó para la amniocentesis en embarazos gemelares se mencionó como causa de atresia del intestino delgado.[73]

Por lo general, la anomalía no tiene causas genéticas, aunque hay descripciones de gemelos monocigotos y hermanos afectados, todos con membranas múltiples.[21] No existe relación entre la atresia yeyunoileal y la edad de los padres o alguna enfermedad materna. Aunque las anormalidades cromosómicas son relativamente frecuentes en la atresia duodenal, se encuentran en menos del 1% de las atresias más distales.[2,69]

Uno de cada tres lactantes sufre premadurez importante y a menudo pesa menos de lo adecuado para su edad gestacional.[69] Es probable que el líquido amniótico contribuya al crecimiento fetal, sobre todo en la última semana de gestación. A pesar de esto, el patrón de crecimiento intrauterino casi nunca es muy distinto al de otros lactantes.

PATOLOGIA

La clasificación morfológica de la atresia yeyunoileal en tres tipos tiene un gran valor pronóstico y terapéutico.[40,56,74] La modificación conservó la clasificación original, pero agregó una categoría especial, el tipo III(b) en cáscara de manzana, y consideró las atresias múltiples como tipo IV.[17] Esto subraya la importancia de la pérdida relacionada de longitud intestinal, aporte sanguíneo colateral anormal y atresias o estenosis concomitantes[75] (fig. 30-9). La atresia más proximal determina si el problema se clasifica como atresia yeyunal o ileal. Aunque es más frecuente que haya una sola atresia, es posible encontrar múltiples segmentos atrésicos en 6 a 21% de los casos.[2,3,69]

Estenosis

La *estenosis* se define como el estrechamiento localizado de la luz intestinal sin interrupción de la continuidad o un defecto del mesenterio. En el sitio estrecho hay un segmento corto, angosto y un poco rígido, con una luz diminuta en la que la muscular suele ser irregular y la submucosa muy gruesa. La estenosis también puede tomar forma de atresia tipo I con una membrana fenestrada. La longitud del intestino delgado es normal.

Atresia tipo I

En la *atresia tipo I* la obstrucción se produce por una membrana formada por mucosa y submucosa. El intestino proximal dilatado y el distal colapsado mantienen la continuidad sin defectos atrésicos. La elevación de la presión intraluminal en el segmento proximal puede causar abultamiento de la membrana en el intestino distal, lo que crea una zona cónica de transición, el efecto de manga de viento. El intestino no se acorta.

Atresia tipo II

En la *atresia tipo II* (extremos ciegos unidos por un cordón fibroso) el intestino proximal termina en un extremo ciego bulboso, el cual se conecta con el intestino distal colapsado mediante un cordón fibroso corto a lo largo del borde del mesenterio intacto. El intestino proximal siempre está dilatado e hipertrofiado en un segmento de varios centímetros y a veces presenta cianosis como consecuencia de la isquemia secundaria al aumento de la presión intraluminal. El intestino distal colapsado comienza como un extremo ciego, que en ocasiones adquiere una apariencia bulbosa por los remanentes de una intususcepción. Por lo general, la longitud intestinal total es normal.

Atresia tipo III(a)

En la *atresia tipo III(a)* (extremos ciegos desconectados) el defecto termina en forma ciega, en la parte proximal y en la distal, como en el tipo II, pero no existe el cordón fibroso que conecte los extremos y se observa una anomalía mesentérica con forma de V de tamaño variable (fig. 30-9). La porción dilatada y con extremo ciego carece a menudo de peristalsis y sufre torsión o se distiende demasiado, con necrosis y perforación como fenómeno secundario.[4] La longitud total del intestino es menor a la normal, aunque variable por la resorción intrauterina del intestino afectado. Muchas veces esta variedad se vincula con fibrosis quística.[76]

Atresia tipo III(b)

La *atresia tipo III(b)* (cáscara de manzana,[59] árbol de Navidad[77] o deformidad de Maypole[18]) consiste en una irregularidad yeyunal proximal cercana al ligamento de Treitz, ausencia de la arteria mesentérica superior después del origen de la rama cólica media y del mesenterio dorsal, pérdida significativa de longitud intestinal y un defecto mesentérico amplio. El intestino del-

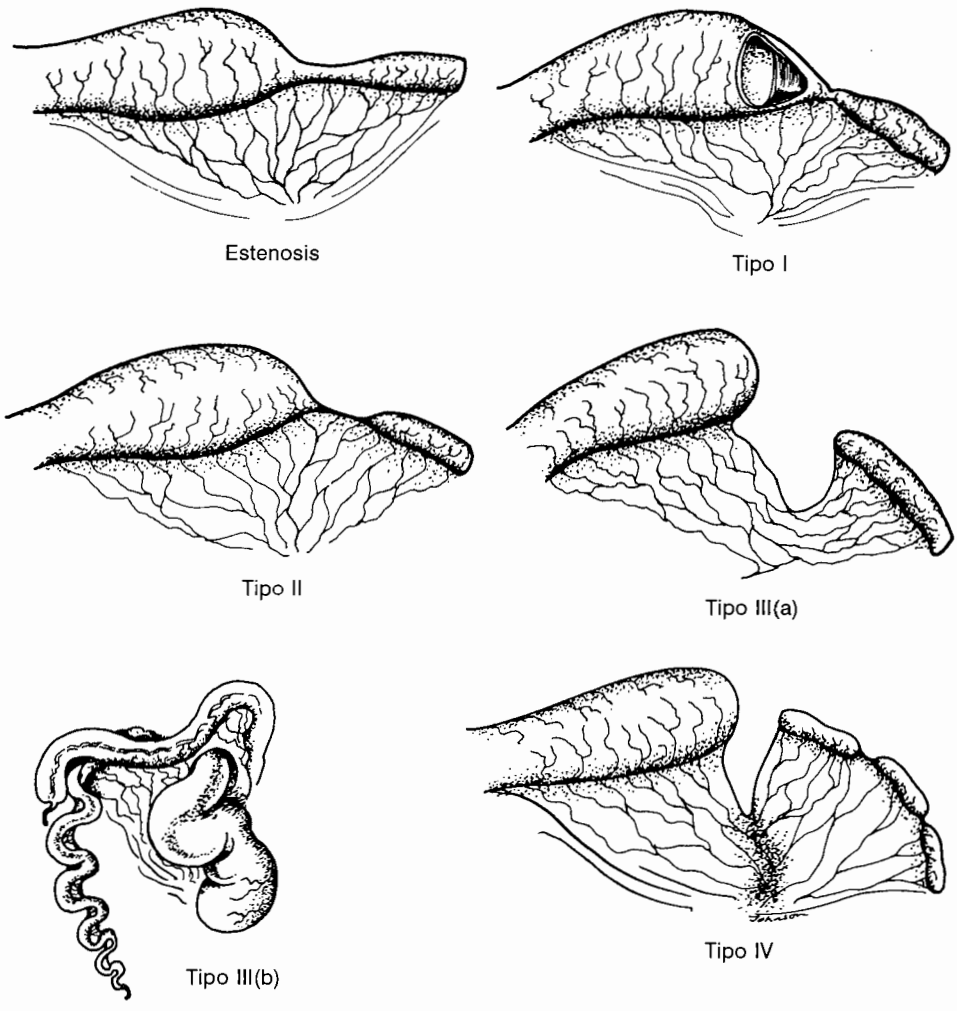


Fig. 30-9. Clasificación de la atresia del intestino delgado.

gado distal permanece libre en el abdomen y asume una forma de hélice alrededor de un solo vaso nutricio que nace de las arcadas ileocólicas o cólicas derechas (fig. 30-10). En ocasiones se encuentran atresias tipos I o II adicionales en el intestino más cercano al extremo ciego distal. La vascularidad del intestino distal se afecta. Este tipo de atresia se encuentra en familias con un patrón sugestivo de herencia como rasgo autosómico recesivo. También se ha reconocido en hermanos con lesiones idénticas y en gemelos.[18,21,72,78-80]

La ocurrencia de atresia intestinal convencional en otros hermanos, la relación de atresias múltiples (15%) y la discordancia en un grupo de gemelos aparentemente monocigotos hacen pensar en que tal vez exista una transmisión genética más compleja con una incidencia general de 18%.[72,81-83] Los lactantes con esta anomalía son con frecuencia prematuros (70%), tienen malrotación (54%) y pueden desarrollar síndrome de intestino corto (74%) con aumento de la morbilidad (63%) y mortalidad (54%).[69,72] Lo más probable es que la deformidad sea efecto de la oclusión de la arteria mesentérica superior con infarto extenso del segmento proximal del intestino medio por un émbolo o un trombo o bien una obstrucción estrangulante por vólvulo del intestino medio.[40,72,77,84] También se ha postulado una falla primaria del desarrollo de la parte distal de la arteria mesentérica superior como causa, aunque esto es poco probable porque se encuentra meconio en el intestino distal a la atresia, lo cual indica que la atresia se adquirió después que empezara la secreción de bilis, y ello sucede alrededor de la 12ª semana de vida intrauterina.[85]

Atresia tipo IV

En la *atresia tipo IV* hay múltiples atresias segmentarias o una combinación de los tipos I a III, lo que suele oponer un aspecto de una cadena de embutidos. Existe una incidencia familiar con premadurez, acortamiento notorio del intestino y mayor mortalidad.[21,78] Se han encontrado hasta 25 atresias separadas, por lo regular sin afectar el íleon terminal.[86] Asimismo, se ha descrito algunas veces dilatación biliar concomitante.[87] En varios neonatos se documentó un patrón de transmisión autosómico recesivo raro con múltiples atresias desde el estómago hasta el recto. Se han publicado los

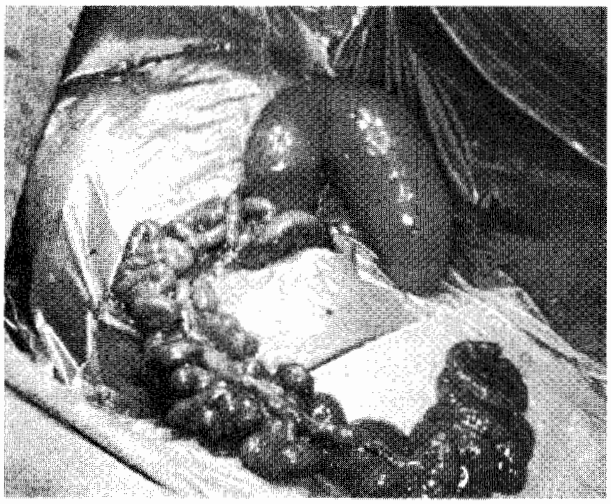


Fig. 30-10. Atresia tipo III(b) en cáscara de manzana.

casos de siete lactantes de cuatro familias francocanadienses vinculadas de Quebec.[74,88]

Las atresias múltiples también podrían ser resultado de múltiples infartos isquémicos, un proceso inflamatorio intrauterino o una malformación del tubo digestivo que se produce durante la vida embrionaria temprana.[74,89] Los hallazgos patológicos en los casos familiares apoyarían el concepto de que algún fenómeno del desarrollo durante una etapa temprana de la vida intrauterina que afectara todo el tubo digestivo podría ser la causa y no un proceso isquémico o inflamatorio.[90,91]

Con base en la amplia distribución de estas atresias y la presencia de múltiples luces, cada una rodeada por muscular de la mucosa, la atresia puede representar un ejemplo en el cual se produjo el estado sólido de la proliferación epitelial en todo el intestino con recanalización incompleta. La identificación de la atresia múltiple familiar puede ayudar a la asesoría genética. La embolización de material rico en tromboplastina a partir de un feto gemelo monocigoto muerto hacia el feto vivo a través de anastomosis vasculares en la placenta también podría explicar las atresias intestinales únicas o múltiples.[92,93] De igual modo, se han encontrado múltiples áreas de atresia intestinal en relación con la inmunodeficiencia grave.[36]

Entre los 250 pacientes de la serie de los autores se identificaron 29 estenosis (11.6%) y 221 atresias (88.4%). La incidencia de los diversos tipos de atresia se muestra en el cuadro 30-1. Estos hallazgos son similares a los estudios realizados en 1969 y 1971, salvo porque existe una incidencia mucho mayor de atresia yeyunal en la serie de los autores.[69]

FISIOPATOLOGIA

La agresión isquémica no sólo produce las anormalidades morfológicas, sino que también afecta la estructura y la función subsecuente del resto de intestino,

Cuadro 30-1. Atresia y estenosis yeyunoileales: experiencia en el Red Cross Children´s Hospital de 1959 a 1997 (n = 250)

Tipo	*Yeyuno*	*Ileon*	*Total (%)*
Estenosis	17	12	29 (11.6)
Tipo I	43	15	58 (23.2)
Tipo II	15	11	26 (10.4)
Tipo III(a)	18	21	39 (15.6)
Tipo III(b)	47	—	47 (18.8)
Tipo IV	39	12	51 (20.4)
Total	**179**	**71**	**250**

proximal y distal.[4,13,18,40,94-96] El intestino ciego proximal se dilata e hipertrofia y en el estudio histológico se reconocen vellosidades normales, pero sin actividad peristáltica efectiva. Asimismo, hay deficiencia de enzimas mucosas y trifosfatasa de adenosina muscular.[18,97] A nivel de la atresia, los ganglios del sistema nervioso entérico son atróficos e hipocelulares, con mínima actividad de la acetilcolinesterasa. Lo más probable es que estos cambios sean resultado de la isquemia local, aunque la obstrucción por sí misma puede inducir las mismas anormalidades morfológicas y funcionales, aunque menos graves.[97]

Las alteraciones histológicas e histoquímicas se normalizan en forma progresiva, si bien puede encontrarse hiperplasia e hipertrofia muscular con hiperplasia concomitante de los ganglios hasta una distancia de 20 cm en sentido cefálico del segmento atrésico.[94,96,97] La discrepancia diametral entre la luz intestinal proximal y distal varía de dos a 20 veces, de acuerdo con la gravedad de la obstrucción y su distancia desde el estómago.[98] Estas anormalidades del segmento atrésico proximal pueden ser la razón de la falta de movimiento anterógrado del contenido intraluminal, además de la disminución de la secreción y capacidad de absorción, si se conservara este segmento al restituir la continuidad intestinal.[40,62,99] Los cambios pueden ser tan extensos que se llega a un estado de descompensación, sin movimiento anterógrado del contenido.

Los experimentos en perros mostraron que la obstrucción progresiva del intestino proximal reduce la presión intraluminal y las contracciones circunferenciales, lo cual no induce un movimiento anterógrado del contenido durante la actividad peristáltica.[95,100] Además, es probable que la viabilidad del segmento atrésico bulboso esté en peligro, lo cual crea un mayor compromiso si la distensión aumenta, lo que puede ocasionar isquemia y perforación (9.7 a 20%) y permitir la migración transmural de las bacterias. Los estudios histológicos del intestino distal demostraron vellosidades hipertróficas, tortuosas y entrelazadas que a menudo bloquean la luz diminuta del segmento distal.[101] Sin embargo, la aparente hipertrofia podría deberse a la aglomeración de la mucosa dentro de la luz distal no utilizada en lugar del crecimiento velloso real.[102] El intestino delgado distal no se usa y su función y longitud tienen potencial normal, aunque se ha

demostrado que su actividad contráctil es menor de la normal.[103]

Los estudios experimentales que muestran que la atresia intestinal se produjo por necrosis isquémica del intestino sostienen que el aporte sanguíneo al asa intestinal proximal dilatada es precario[13,40,104] y la inyección *post mortem* de sulfato de bario en los vasos mesentéricos confirmó esta sospecha.[85]

No obstante, se ha postulado que el intestino no padece isquemia al momento del nacimiento y ésta sólo aparece cuando se deglute aire, con la distensión y elevación de la presión intraluminal consecuentes o con la torsión secundaria.[95] Los excelentes resultados obtenidos con los procedimientos de reducción sin resección de la porción bulbosa apoyan la idea de que el aporte sanguíneo y nervioso al intestino adyacente a la atresia es adecuado.[95,105] Aun así, es posible que la agresión haya interferido con la función mucosa y neural. Muchas veces se observa peristalsis defectuosa en esta área y no hay duda que la resección del extremo bulboso dilatado produjo mejores resultados. El extremo proximal del intestino atrésico distal se sometió a una agresión similar y requiere resección al momento de la corrección quirúrgica de la atresia.[40]

La longitud intestinal insuficiente como consecuencia de la agresión primaria, la resección excesiva del intestino residual o la agresión isquémica al intestino restante, así como las complicaciones posoperatorias o el uso incorrecto de alimentos o medicamentos hiperosmolares, pueden originar un síndrome de intestino corto con las secuelas a largo plazo del crecimiento y desarrollo. También se ha identificado el síndrome de intestino café; lo más probable es que sea resultado de la malabsorción de las vitaminas liposolubles (vitamina E) que ocasiona lipofuscinosis del tubo digestivo.[106]

MANIFESTACIONES CLINICAS

La identificación temprana de la atresia intestinal es esencial para establecer el tratamiento adecuado.[1,3,4,14,61,69,70] La diferenciación entre atresia, obstrucción intestinal intrínseca y obstrucción extrínseca por vólvulo del intestino medio o hernia interna es la consideración más importante que requiere estudios diagnósticos inmediatos. En los últimos años, el ultrasonido ha contribuido enormemente al diagnóstico prenatal de la atresia yeyunoileal y mejorado el tratamiento de la madre y su hijo nonato.[107] Esto es en particular cierto en embarazos complicados por polihidramnios durante el último trimestre en relación con atresia intestinal, vólvulo y peritonitis por meconio.[3,69] Sin embargo, es factible que no se presente el polihidramnios en una etapa temprana de la gestación o por la obstrucción distal. Un antecedente familiar ayuda a identificar las formas hereditarias. Se ha sugerido un modo de herencia dominante modificado en las atresias que ocurren en dos tías y dos sobrinos fraternos.[81,88]

La atresia tipo III(b) también posee una tendencia familiar con base en las anomalías de la rotación o fijación intestinal. En un estudio grande de niños con atresia yeyunoileal se ha notificado una incidencia de 3.4% de anormalidades en hermanos.[69] Es infrecuente que haya atresia duodenal y yeyunoileal combinadas.[108] La tinción biliar y el incremento de la concentración de ácidos biliares en el líquido amniótico indican la presencia de obstrucción intestinal distal a la ampolla de Vater.[109]

Los lactantes con atresia o estenosis casi siempre muestran vómito biliar el primer día de vida, pero en el 20% de los niños se retrasa dos o tres días.[1,2,4,14] Mientras más alta sea la obstrucción, más temprano y fuerte será el vómito.[70] Cuando el diagnóstico se retrasa se producen deshidratación, fiebre, hiperbilirrubinemia y neumonía por aspiración.

La distensión abdominal es más pronunciada con la obstrucción distal del intestino delgado. El 60 a 70% de estos lactantes no evacua meconio el primer día después de nacer.[3,4] Aunque es probable que el meconio tenga apariencia normal, lo más frecuente es encontrar tapones grises de moco que se expulsan por el recto.[61] La sensibilidad, rigidez, edema y eritema de la pared abdominal son signos de isquemia o peritonitis.[14] En ocasiones, si hay isquemia intestinal distal en la atresia tipo III(b), se evacua sangre alterada por vía rectal.

Es más probable que la estenosis intestinal oponga dificultades para el diagnóstico. A veces la obstrucción parcial intermitente o la malabsorción ceden sin tratamiento.[62,70,110] Los estudios tal vez sean normales al principio. Por lo regular, estos lactantes no progresan y al final desarrollan obstrucción intestinal completa que requiere exploración quirúrgica.

El diagnóstico de atresia yeyunoileal se establece por examen radiográfico del abdomen, sólo con aire deglutido como contraste.[110,111] El aire deglutido llega a la parte proximal del intestino en una hora y a la distal luego de tres, donde se bloquea su paso.[112]

Los sujetos con atresia yeyunal tienen unas cuantas asas intestinales llenas de aire y líquido, pero el resto del abdomen carece de gas (fig. 30-11). Los niveles hidroaéreos pueden ser escasos o nulos y pueden resultar obvios sólo tras la descompresión por vía nasogástrica (fig. 30-12). Hay menos niveles hidroaéreos evidentes y se observa la típica apariencia de vidrio molido del meconio cuando la atresia se acompaña de fibrosis quística. Una comida de contraste pequeña es útil cuando se sospecha estenosis intestinal.

La atresia ileal distal suele ser difícil de distinguir de la atresia colónica porque es raro encontrar las marcas haustrales en los recién nacidos. Un enema con medio de contraste muestra el intestino delgado y el grueso distales a la obstrucción; el intestino casi siempre tiene la apariencia de no haberse usado. La atresia colónica rara que los autores han encontrado junto con atresia yeyunoileal y malrotación del colon puede descubrirse en este estudio.[14,46,111,113] Si se omite un enema con bario diagnóstico por depender de la inyección transoperatoria de solución salina para confirmar la

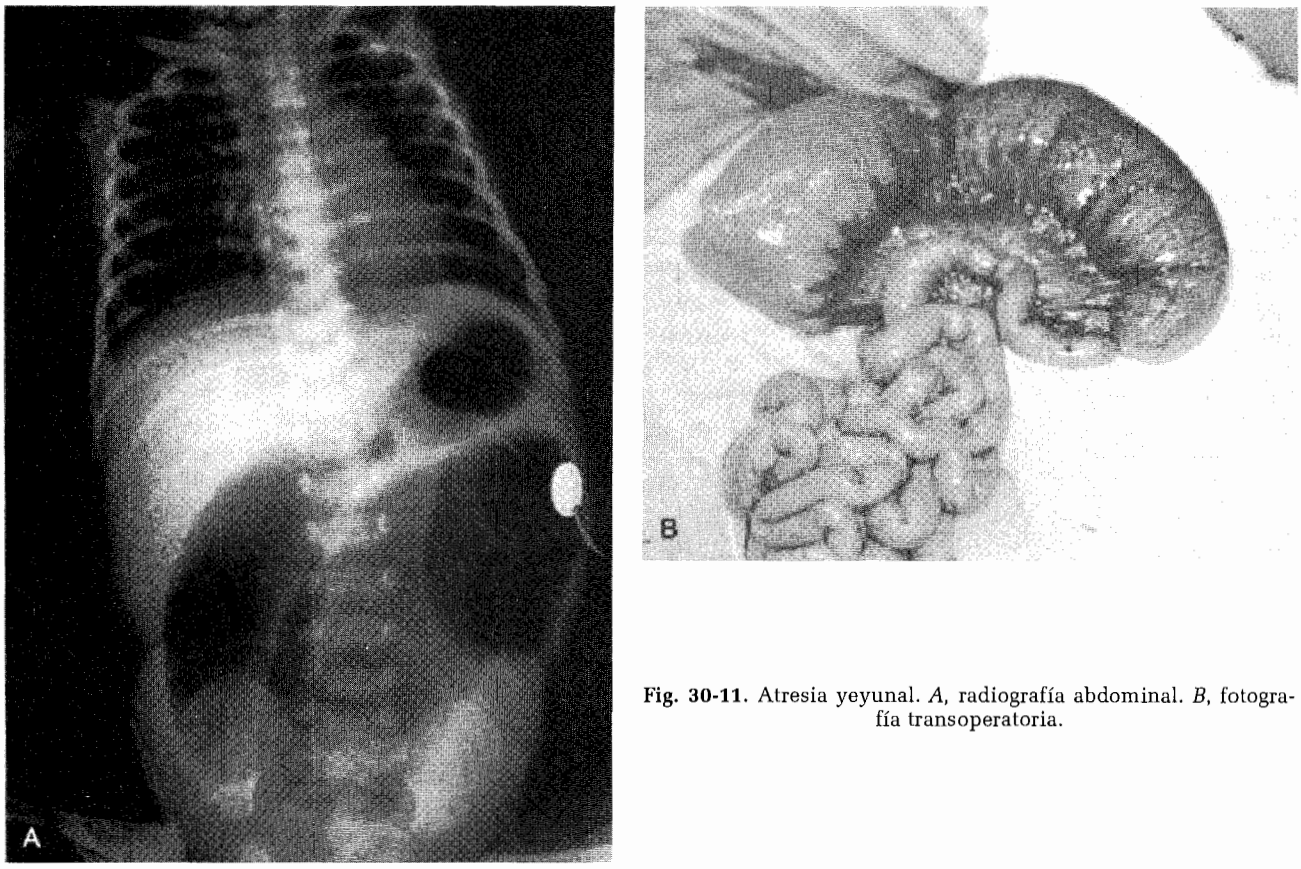


Fig. 30-11. Atresia yeyunal. *A*, radiografía abdominal. *B*, fotografía transoperatoria.

permeabilidad intestinal distal no se detecta en ocasiones la atresia colónica o rectal relacionada.[114,115] En 36% de los pacientes de los autores se observan anomalías de la rotación y vólvulo. Si la atresia se produjo en una etapa tardía de la vida intrauterina, el intestino distal a la atresia tal vez tenga un calibre casi normal. Algunas veces se acumulan aire y meconio en la porción proximal a la atresia, lo que da lugar al aspecto radiológico del íleo por meconio. La aganglionosis colónica total es difícil de distinguir de la atresia.[111]

El 10% de los lactantes con atresia padece peritonitis por meconio.[3,69,110] La perforación casi siempre es proximal a la obstrucción en el extremo bulboso ciego. La apariencia radiológica de un seudoquiste de meconio que contiene un gran nivel hidroaéreo se relaciona con la perforación intrauterina tardía del intestino y es de fácil identificación en las radiografías. Hay informes de calcificación intraluminal de meconio o la calcificación distrófica intramural en forma de agregados punteados o redondeados en caso de estenosis o atresia intestinales.[116] La calcificación de meconio en personas con atresia digestiva múltiple hereditaria produce un "collar de perlas", patognomónico de este trastorno.[88,91]

El cuadro clínico y radiológico de la estenosis yeyunoileal depende del nivel y grado de estenosis; es posible que el diagnóstico se retrase durante años.[69,70] Los cambios morfológicos y funcionales en el intestino proximal obstruido varían de acuerdo con el grado de obstrucción (fig. 30-13).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Las enfermedades que pueden manifestarse con síntomas y signos similares a los de la atresia yeyunoileal incluyen la atresia del colon, vólvulo del intestino medio, íleo por meconio, quistes por duplicación, hernia interna, íleo por sepsis, traumatismo al nacer, medicamentos maternos, premadurez e hipotiroidismo.[3,14,15,70,117] Es probable que se requieran investigaciones especiales, como estudios con medio de contraste del tubo digestivo superior, enema con contraste, biopsia rectal y prueba de deleción del gen delta F508 o una prueba de sudor para descartar fibrosis quística relacionada.[15,76]

TRATAMIENTO

El retraso del diagnóstico puede disminuir la viabilidad (50%) y ocasionar necrosis franca y perforación (10 a 20%) del extremo bulboso proximal, anormalidades en líquidos y electrólitos y aumento de la incidencia de sepsis.[4,61,70]

Se inicia la reanimación con volumen y electrólitos. La descompresión con sonda nasogástrica o bucogás-

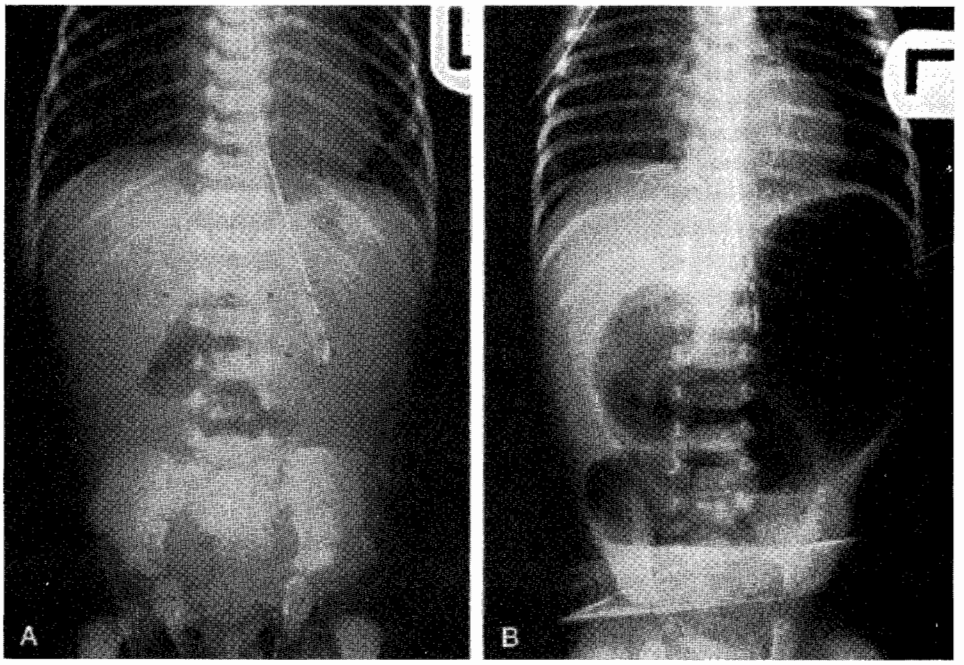


Fig. 30-12. Radiografía abdominal (*A*) antes y (*B*) después de la inyección de aire.

trica mejora la excursión diafragmática y previene el vómito y la aspiración.

CONSIDERACIONES QUIRURGICAS

El procedimiento quirúrgico depende de los hallazgos patológicos. La resección del intestino proximal y dilatado con anastomosis primaria terminoterminal (terminodorsal), con o sin reducción del intestino proximal, es la técnica más frecuente.[3,4,13,14,40,48,59,61,62,104] (fig. 30-14).

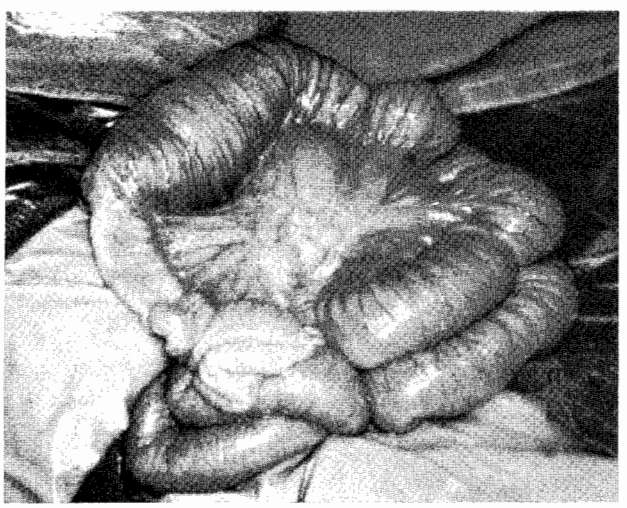


Fig. 30-13. Estenosis ileal, fotografía transoperatoria.

Apenas en 1952, la mortalidad era del 80 a 90%.[14,70] El índice de supervivencia actual se aproxima al 90%.[4,14,104] Al comprender que el intestino proximal dilatado e hipertrofiado era disfuncional, la enorme mejoría de la supervivencia durante los años subsecuentes se debió sobre todo a las nuevas técnicas de anastomosis y material de sutura, así como al desarrollo de la nutrición parenteral total. El tratamiento adecuado del síndrome de intestino corto debe mejorar aún más el pronóstico.

CONSIDERACIONES TECNICAS

Una incisión supraumbilical transversal brinda acceso al contenido abdominal. El líquido intraperitoneal debe enviarse para tinción de Gram y cultivo. En los casos no complicados es fácil atraer el intestino hacia la herida mediante la presión suave sobre sus bordes. Se identifican las perforaciones y se suturan antes de cualquier exploración adicional y la cavidad abdominal se irriga con solución salina hasta eliminar todo detrito evidente. Algunas veces es necesario dividir las adhesiones vascularizadas.[15] Debe exteriorizarse todo el intestino para determinar el sitio y tipo de obstrucción y excluir otras atresias y estenosis, malrotación o íleo por meconio. La malrotación debe corregirse mediante la rotación contraria y corte de las bandas de Ladd.

Es necesario medir con cuidado la longitud del intestino funcional estimado sobre el borde antimesentérico porque esto tiene relevancia pronóstica y puede determinar el método de reconstrucción. La permeabilidad del intestino distal a la anastomosis se verifica con inyección de solución salina en el intestino distal

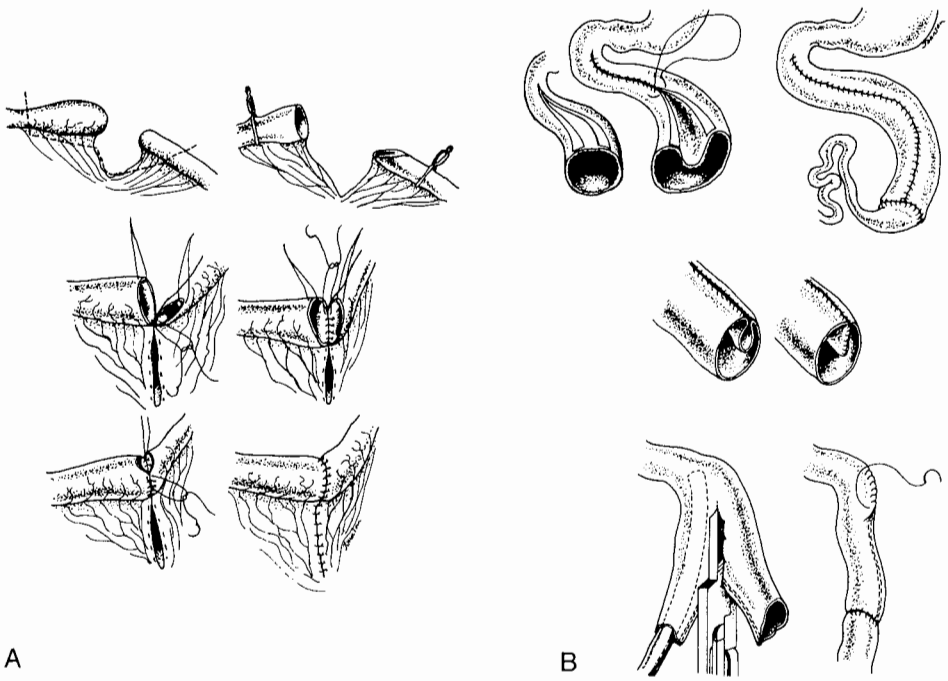


Fig. 30-14. *A*, técnica quirúrgica con resección retrógrada del intestino proximal y anastomosis terminoterminal. *B*, técnicas de reducción.

y la observación del flujo libre hacia el ciego. Si no se estableció la permeabilidad colónica antes de la operación, debe confirmarse mediante la inyección de solución salina, ya sea directa o mediante un catéter transrectal ya colocado.

Si la longitud total del intestino útil es adecuada (más de 80 cm más la válvula ileocecal), el intestino hipertrofiado proximal a la atresia se reseca hasta llegar al intestino de diámetro cercano al normal.[4,40] En la atresia yeyunal alta, la resección puede extenderse hasta la tercera porción del duodeno. El aporte sanguíneo de los extremos seccionados del intestino debe conservarse con cuidado.

Se remueve un segmento corto (4 a 5 cm) del intestino atrésico distal en forma oblicua para que el lado mesentérico sea el más largo. Tal vez se requiera una incisión a lo largo del borde antimesentérico para crear una "boca de pescado" que iguale las aberturas para la anastomosis.[18,40,104]

Es preferible usar una modificación en una capa de la anastomosis terminodorsal con monofilamento absorbible de 5-0 o 6-0.[2,4] Una alternativa consiste en efectuar una anastomosis extramucosa. Una vez que se termina la anastomosis, se prueba la línea de sutura en busca de fugas y se aplican suturas de refuerzo en caso necesario. Se repara el defecto mesentérico, con mucho cuidado para no torcer la anastomosis.[18] Tal vez sea difícil cerrar el defecto mesentérico en este momento sin distorsionar o torcer el sitio de la anastomosis. El mesenterio conservado del intestino proximal que se extirpó puede usarse como colgajo vascularizado para cerrar los defectos residuales.[118]

Se aplica una técnica similar para la estenosis y las membranas intraluminales. No se recomiendan procedimientos como las enteroplastias transversales simples, excisión de membranas y técnicas de derivación porque no eliminan los segmentos de intestino anormal, lo que produce síndromes de asa ciega. La anastomosis terminolateral colónica ileoascendente para la atresia ileal baja también es obsoleta.[104] No se sugieren la gastrostomía[119,120] para descompresión ni las férulas transanastomóticas.[121] Los autores colocan una sonda nasogástrica para descomprimir e inician nutrición parenteral total durante un corto plazo para introducir pronto la alimentación enteral gradual.

Al final de la operación, el intestino se devuelve con cuidado al abdomen para evitar torceduras o vólvulo intestinal.

FACTORES PRONOSTICOS

La longitud normal del intestino delgado en los recién nacidos de término se aproxima a 250 cm y en los lactantes prematuros es de 160 a 240 cm.[104] Las estimaciones previas, según las cuales se necesitaba una longitud intestinal de 100 cm o más para sostener la ingestión oral y la supervivencia, ya no son aplicables luego del advenimiento de la nutrición parenteral total, dietas enterales especiales y tratamiento farmacológico del síndrome de intestino corto.[104] Sin embargo, la conservación de la mayor longitud intestinal posible, a riesgo de crear una anastomosis con mal funcionamiento, tiene poco mérito.[4,69,105,122] En una serie se eliminó un promedio de 15 cm (DE, 13.4) de intestino proximal y 5 cm (DE, 6.5) del distal a la atresia, con un promedio de 101 cm (DE, 57) de intestino funcional restante.[110]

Si no es posible llevar a cabo la resección proximal, está indicada la reducción o plicatura del intestino di-

latado.[48,100,105,120,123,124] La enteroplastia reductora, en partes tan proximales como la segunda porción del duodeno, si fuera necesario, se realiza mediante la resección de una tira antimesentérica del intestino proximal dilatado con sutura o cierre con grapas para asegurar una luz de tamaño adecuado.[124] La reducción puede efectuarse en forma segura en una longitud de 35 cm.[124] El intestino reducido puede someterse a anastomosis primaria con el intestino distal o exteriorizarse como un estoma, si es preciso.

Algunos cirujanos prefieren la plicatura o plegamiento a lo largo del borde antimesentérico porque conserva la superficie mucosa y facilita el retorno de la función intestinal.[123] El plegamiento también reduce el riesgo de fugas por la línea de sutura antimesentérica. Puede plegarse más de la mitad de la circunferencia intestinal dentro de la luz en un segmento largo sin ocasionar obstrucción. La rotura de la sutura del plegamiento provoca una obstrucción funcional.[48] Es menos probable que el plegamiento se interrumpa si se corta una tira seromuscular antimesentérica longitudinal antes de formarlo.[125,126]

Desde 1978, cuando se introdujo la reducción del diámetro intestinal, y hasta 1997, se trató a 152 lactantes con resección proximal y anastomosis terminoterminal. Cuarenta (26%) se sometieron a alguna resección proximal junto con resección antimesentérica y reducción del diámetro. Estos procedimientos se realizaron para conservar la longitud intestinal en pacientes con atresia tipo III(b) o para disminuir la disparidad del tamaño anatómico. La reducción también se utilizó para corregir un procedimiento fallido de plicatura inversa y como procedimiento secundario para mejorar la función en un megaduodeno no funcional con dilatación persistente. La reducción tuvo éxito en los 40 niños, aunque uno requirió una reducción proximal adicional. No se identificaron fugas en las anastomosis. En siete sujetos se eliminó la seromuscular y se practicó un plegamiento por inversión; cuatro de ellos requirieron revisión quirúrgica por rotura de la plicatura con disfunción persistente. La disfunción se manifestó por vómito persistente. Los estudios con contraste revelaron una obstrucción parcial de la anastomosis con movimiento anterógrado defectuoso en el intestino dilatado.

La anastomosis primaria está contraindicada en casos de peritonitis, vólvulo con compromiso vascular, íleo por meconio y atresia tipo III(b).[17,98] En estas circunstancias, se recomienda la exteriorización de ambos extremos. No obstante, los autores no están a favor de la maduración quirúrgica de estomas porque puede aumentar la incidencia de sepsis sistémica y el índice de mortalidad.[14,59,61,110,127-130] El intestino proximal permanece a menudo dilatado a pesar de la exteriorización y las pérdidas de líquido y electrólitos pueden ser graves. Ninguno de los lactantes en la serie de los autores necesitó exteriorización intestinal. Se demostró que la anastomosis primaria es efectiva y no conlleva mortalidad.[131]

La atresia en presencia de gastrosquisis puede ser única o múltiple y se localiza en el intestino delgado o grueso.[63,132] Rara vez el intestino es adecuado para la anastomosis primaria. La exteriorización es una alternativa si el intestino proximal se perforó o está muy poco dilatado.[17,63,113] En ocasiones es extremadamente difícil identificar la atresia y la conducta más segura es reducir el intestino eviscerado sin modificar la atresia. Se realiza el cierre primario de la pared abdominal o la reducción por silo. Luego se resuelve el edema intestinal y ello permite la resección y anastomosis tardías y seguras 14 a 21 días más tarde.[63,133]

Si bien la mejor forma de tratar las atresias aisladas tipo I es por resección primaria y anastomosis terminoterminal,[69,104] algunos casos con diafragmas múltiples han tenido buenos resultados con dilatación mediante candelillas que se pasan por toda la longitud del intestino delgado.

Para reducir el intestino con atresia tipo III(b) tal vez sea necesario liberar las bandas que restringen el borde libre del mesenterio distal enredado y angosto. La posibilidad de que se tuerzan la arteria y vena marginales únicas y precarias obliga a regresar el intestino a la cavidad abdominal con mucho cuidado.[77] El intestino proximal dilatado debe resecarse en parte con reducción de su diámetro; si la viabilidad es cuestionable, suele ser necesaria la resección del intestino distal.[82,134]

Los métodos para conservación de longitud intestinal, como las anastomosis múltiples cuando hay muchas atresias, elevan la morbilidad.[20,61,104] Una férula intraluminal con un catéter de silastic facilita la realización de múltiples anastomosis y al mismo tiempo sirve como conducto para obtener evidencia radiológica de la integridad de la anastomosis, permeabilidad luminal y alimentación enteral.[135] Las atresias múltiples, presentes hasta en el 18% de los pacientes, son casi siempre localizadas; por lo tanto, es preferible efectuar la resección con una sola anastomosis.[20]

No hay sitio para los procedimientos de alargamiento intestinal en la operación inicial, pero al final esta técnica puede evitar la necesidad de nutrición parenteral total prolongada.[136]

ATENCION POSOPERATORIA

La nutrición parenteral debe iniciar en cuanto se logre un estado posoperatorio estable y se continúa hasta que se establece la nutrición enteral total.

Resulta paradójico que mientras más proximal sea la atresia, más prolongado es el periodo posoperatorio de disfunción intestinal y requiere aspiración nasogástrica. En términos generales, la ingestión oral se inicia sólo cuando el paciente está alerta, succiona bien, tiene un aspirado gástrico claro menor de 5 ml por hora, muestra el abdomen blando y evacua gases o heces. El retraso de la función durante más de 14 días es indicación para realizar un estudio con medio de contraste de la parte superior del tubo digestivo.[99]

La distensión abdominal, vómito, evidencia de peritonitis y neumoperitoneo presente por más de 24 horas después de la operación sugieren fuga de la anastomosis y debe realizarse una exploración quirúrgica inme-

diata. La anastomosis con fuga puede cortarse y formarse una anastomosis nueva o puede exteriorizarse.[15] Es importante confirmar la permeabilidad de la parte distal del intestino.

Se pasa una sonda de silastic a través de la anastomosis por la luz de una sonda de gastrostomía o por vía rectal; eso permite iniciar la alimentación enteral. La alimentación por la sonda transanastomótica comienza 24 horas después de la operación, con 1 ml de solución isoosmolar cada cuatro horas y se aumenta de acuerdo con la tolerancia. La infusión continua de una fórmula polimérica se inicia lo antes posible, siempre que se haya recuperado la motilidad intestinal.[62,98,99,137,138]

Las mejoras de la calidad y administración de la nutrición parenteral total redujeron la urgencia y necesidad de la alimentación temprana transanastomótica u oral, aunque el depósito intraluminal prudente de leche materna ordeñada o fórmula isoosmolar estimula la hiperplasia reactiva en la mucosa intestinal residual y fomenta la adaptación intestinal. Esta última empieza casi de inmediato después de la resección y continúa durante más de un año.[99,139] La experiencia de los autores con el sistema de gastrostomía/sonda transanastomótica reveló que se estableció la nutrición enteral total a los 17 días y la ingestión oral completa en un promedio de 25 días (14-44 días). Con la descompresión nasogástrica, con o sin sonda transanastomótica, la ingestión oral completa se estableció en 20 días, en promedio (16-23). Se encontraron tres problemas importantes con la sonda transanastomótica: migración al estómago, bloqueo de la sonda y perforación del intestino delgado. Se desconoce en buena medida el efecto de la alimentación enteral temprana sobre la inducción de hormonas intestinales para crecimiento, secreciones y motilidad intestinales, tanto como sobre el metabolismo intermedio y, al final, la adaptación intestinal.[140-142]

La nutrición oral adecuada debe consistir en una fórmula infantil completa con alrededor de 62% de carbohidratos, 18% de grasa y 12% de proteína. La grasa intraluminal es el estímulo más potente para el crecimiento de la mucosa intestinal y cantidades tan pequeñas como 20% de los requerimientos calóricos totales en forma de triglicéridos de cadena larga son suficientes para mantener la estructura y función del intestino delgado.[139] Aún no se conoce bien el papel único de la glutamina para el estímulo del crecimiento y metabolismo celular en la mucosa. La ingestión calórica no debe ser menor de 120 cal/kg al día. La ingestión oral se incrementa en forma gradual conforme aumenta la tolerancia.

Es frecuente la disfunción gastrointestinal transitoria en lactantes con atresia yeyunal e ileal; su causa es multifactorial.[3,4,62,99] La intolerancia a la lactosa, la malabsorción por estasis con crecimiento bacteriano excesivo y la diarrea pueden ser problemas significativos en los niños con síndrome de intestino corto después de una operación por atresias múltiples, anomalía en cáscara de manzana y pérdida de la válvula ileocecal. Estos lactantes requieren un periodo de cambio gradual para llegar al objetivo final de nutrición enteral total. Se necesita una vigilancia regular para detectar signos clínicos y evidencia bioquímica de sobrecarga intestinal o intolerancia. La intolerancia a los disacáridos, incluidos los monosacáridos, indica disfunción grave del borde en cepillo y debe someterse a evaluación bioquímica regular de muestras fecales.[99] Los signos de advertencia son las heces con pérdida de agua, aumento de la frecuencia de las evacuaciones, hematoquezia, sustancias reductoras de heces, pH fecal bajo, aumento del volumen residual gástrico y elevación de los niveles de excreción respiratoria de hidrógeno.[99] La lesión accidental de la mucosa frágil puede ocasionarse por azúcares, alimentos hiperosmolares, medicamentos orales e infecciones bacterianas o virales del intestino. El control farmacológico de la disfunción gastrointestinal puede acelerar la adaptación. El clorhidrato de loperamida disminuye la actividad peristáltica intestinal y la colestiramina se une con las sales biliares.[143] No debe suministrarse colestiramina a menos que haya pérdida evidente de agua en las heces. Es necesario administrar vitamina B_{12} y ácido fólico a los individuos sin la parte terminal del íleon para prevenir la anemia megaloblástica.

RESULTADOS

Antes de 1952, el índice de mortalidad para la atresia del intestino delgado era de 90% y disminuyó a 28% entre 1952 y 1955.[4,40] El cambio del procedimiento quirúrgico de la anastomosis primaria sin resección a la resección liberal de los extremos ciegos con anastomosis terminoterminal mejoró notablemente la supervivencia hasta 78% en los tres años siguientes.[40] Durante el periodo de 38 años, de 1959 a 1997, ingresaron 250 pacientes con atresia y estenosis yeyunoileales al servicio de cirugía pediátrica donde ejercen los autores, de los cuales murieron 28, lo que arroja un índice de mortalidad general de 11.2% (cuadro 30-1). La mortalidad más alta se encontró en el grupo con atresia tipo III(b) (19.1%), que representó el 3.6% de la mortalidad general (cuadro 30-2). Cinco neonatos ya estaban moribundos al momento del ingreso con infarto del intestino proximal a causa de vólvulo del extremo bulboso y peritonitis establecida: uno con atresia tipo I, uno con tipo II, otro con tipo III(a) y dos con atresia tipo III(b), lo que subraya la necesidad del tratamiento quirúrgico temprano. Seis recién nacidos murieron por infección relacionada con neumonía o peritonitis, uno por fuga de la anastomosis a causa de atresia colónica no identificada. Esta experiencia y tres fallecimientos que se habían publicado por atresia colónica no detectada en lactantes tratados por atresia yeyunoileal[114] obligaron a los autores a insistir en el enema con medio de contraste antes de reparar la atresia yeyunoileal. Se retiró el apoyo de dos pacientes con menos de 10 cm de intestino delgado residual. Un neonato murió 18 horas después de nacer por enfermedad hemorrágica. Catorce perecieron por síndrome de intestino corto, sepsis en catéter e insuficiencia hepática.

Cuadro 30-2. Mortalidad relacionada con el tipo de atresia

Tipo	*Pacientes*	*Mortalidad*	*(%)*
Estenosis	29	0	(0)
I	58	4	(6.9)
II	26	3	(11.5)
III(a)	39	7	(17.9)
III(b)	47	9	(19.1)
IV	51	5	(9.8)
Total	**250**	**28**	
Mortalidad total 11.2%			

Otros investigadores refieren que la mortalidad también depende de la premadurez, procesos patológicos relacionados o anomalías congénitas, malrotación, vólvulo posoperatorio e infarto intestinal, así como disfunción o fuga de la anastomosis.[14,15,17,18,69,104,110,144] A causa del pequeño tamaño y aporte sanguíneo delicado del intestino distal en la atresia tipo III(b), en una revisión colectiva se publicaron fugas de la anastomosis (15%), desarrollo de estrechamientos (15%) y gangrena del extremo proximal del segmento distal (7%).[72] El retraso de la presentación, además de las instalaciones médicas y apoyo nutricional inadecuados, explicaron la mortalidad del 52% en niños con atresia yeyunoileal.[1] El cuadro 30-3 muestra una revisión colectiva de la mortalidad entre 1950 y 1997.

El síndrome de intestino corto después de la corrección quirúrgica de la atresia yeyunoileal se debe a la pérdida intestinal excesiva durante la vida prenatal, resección excesiva, lesión isquémica quirúrgica del intestino o complicaciones posoperatorias. El síndrome de intestino corto se define como una longitud yeyunoileal residual menor de 75 cm con malabsorción permanente.[145] Aunque muchos factores influyen sobre la supervivencia, la sobrevida a largo plazo es posible en lactantes con una longitud yeyunoileal de 11 a 15 cm y válvula ileocecal intacta o con 25 a 40 cm de intestino delgado sin válvula ileocecal.[145,146] Puede esperarse una supervivencia de 46 a 69% en la mayoría de los lactantes con menos de 25 cm de yeyuno e íleon.[145-147] Es indispensable medir con cuidado y exactitud la longitud total del intestino residual (intestino delgado más colon) para establecer el potencial de adaptación del paciente.

Deben considerarse los factores siguientes para precisar el estado funcional final del intestino. El crecimiento yeyunoileal rápido ocurre durante las últimas etapas de la gestación, de un promedio de 115 cm en las semanas 19 a 27, hasta 248 cm en las 35 a 40.[148] El crecimiento longitudinal posnatal puede facilitar aún más la adaptación intestinal.[147] El intestino delgado (áreas de digestión y asimilación) continúa su crecimiento y se alarga más rápidamente durante la lactancia hasta que la longitud corporal total llega a unos 60 cm. A partir de entonces, el crecimiento intestinal se torna más lento y se mantiene constante una vez que el niño alcanza 100 a 140 cm de longitud.[149] Estos hallazgos subrayan la importancia del mantenimiento del crecimiento somático general en estos niños durante el periodo de adaptación intestinal tipo I hasta que pueda establecerse la ingestión oral completa.[139] El intestino dilatado proximal a la atresia se estira, lo que sobreestima su capacidad funcional, a diferencia de lo que sucede con el intestino distal colapsado que no se ha utilizado, en el que la longitud funcional es hasta dos veces mayor a la medida. La longitud intestinal también se subestima en los lactantes con gastrosquisis.[133] La válvula ileocecal intacta tiene una importancia crucial, ya que hace posible la adaptación intestinal acelerada con una menor longitud yeyunoileal residual.[138,147] El intestino residual se dilata y se incrementa la altura de las vellosidades y la profundidad de las criptas, lo que aumenta la superficie de absorción por unidad de longitud intestinal e intensifica la absorción. La respuesta de adaptación a la pérdida yeyunal es más intensa que a la pérdida de íleon; cuando se pierde la válvula ileocecal, los lactantes son más susceptibles al tránsito intestinal rápido, malabsorción, diarrea y aumento de la proliferación bacteriana en el intestino delgado.[139] La introducción temprana de alimentos facilita y acelera el periodo de adaptación intestinal, lo cual reduce la dependencia de la nutrición parenteral total como única fuente de nutrición adecuada para el crecimiento y desarrollo.[139,141,146,147]

Los lactantes con síndrome de intestino corto se dividen en cuatro grandes grupos funcionales: insuficiencia intestinal incorregible, función intestinal adecuada para la supervivencia, función alimentaria adecuada para el crecimiento y desarrollo y función alimentaria normal con cierto grado de reserva intestinal.[2] El pronóstico a largo plazo para la mayoría de estos niños es optimista, aunque las complicaciones relacionadas con la nutrición parenteral total son frecuentes, a veces letales.[137,147] Se han descrito varios procedimientos quirúrgicos para mejorar el síndrome de intestino corto, incluyendo interposición de segmentos colónicos, reversión de segmentos intestinales y métodos para aumentar la superficie mucosa. Casi todos son obsoletos, excepto por los procedimientos de prolongación intestinal. Existe una técnica de prolongación intestinal

Cuadro 30-3. Atresia y estenosis yeyunoileales: mejoría de la supervivencia

Autores	*Años de estudio*	*n*	*Supervivencia (%)*
Evans[14]	1950	1 498	9.3
Gross[61]	1940-1952	71	51
Benson y colaboradores[104]	1945-1959	38	55
de Lorimier[69]	1957-1966	587	65
Nixon y Tawes[18]	1956-1967	62	62
Louw[117]	1959-1967	33	94
Martin y Zerella[2]	1957-1975	59	64
Cywes y colaboradores[2]	1959-1978	84	88
Danismend y colaboradores[130]	1967-1981	101	77
Smith y Glasson[110]	1961-1986	84	61
Cywes y colaboradores[155]	1959-1997	250	89

isoperistáltica que tiene éxito para conservar la función intestinal a corto y mediano plazos.[136,150-152] El trasplante intestinal está indicado cuando se anticipa que el paciente dependerá en forma permanente de la nutrición parenteral total.[153] Aunque el trasplante intestinal es factible en la era de inmunosupresión con tacrolimus, la morbilidad y mortalidad aún son atemorizantes, sobre todo por la inmunogenicidad continua del intestino trasplantado y la inmunosupresión necesaria para lograr que el paciente acepte el injerto. Es probable que mejore la supervivencia con los avances del tratamiento inmunosupresor.[154] La supervivencia del injerto y el sujeto después de un año en los mejores centros es superior al 50%, tanto en el injerto aislado de intestino delgado como en el de intestino delgado con otras vísceras.[153]

Los 39 individuos con síndrome de intestino corto de la serie de los autores tuvieron una longitud intestinal promedio de 35 cm, seis de ellos sin válvula ileocecal. Cinco muertes prematuras se debieron al intestino demasiado corto: 9, 10, 12, 17 y 22 cm. Cinco más murieron por sepsis y tenían una longitud residual entre 26 y 50 cm. Se produjeron cuatro muertes tardías: a los dos meses, 7.5 meses, 11 meses y 2.5 años después de la operación inicial, todas relacionadas con complicaciones de la nutrición parenteral total. Por lo tanto, la falta de intestino residual suficiente ocasionó las 14 muertes y una morbilidad considerable en los otros 25 pacientes. En la mayoría de los casos, la adaptación intestinal máxima se logró entre seis y 12 meses después, pero se retrasó durante 18 meses en dos personas. De los 25 sobrevivientes, 13 habían tenido un desarrollo normal, mientras que 12 presentaban retraso para alcanzar los hitos del desarrollo y estaban por debajo de la tercera percentila de peso.

☐ Atresia del colon

La atresia del colon es una forma rara de atresia intestinal y representa 1.8 a 15% de todas las atresias y estenosis intestinales.[113,114] Las atresias pueden producirse a cualquier nivel, pero predominan las lesiones tipo III hacia la derecha del ángulo esplénico y las lesiones tipo I distales hacia la división vascular.[113] La atresia colónica complicada con ausencia parcial o total del intestino primitivo posterior se relaciona a menudo con defectos mayores de la pared abdominal anterior y los órganos genitourinarios (p. ej., fisura vesicointestinal y extrofia de la vejiga) con los siameses isquiópagos.[155] No es rara la relación de la atresia colónica con atresia del intestino delgado, enfermedad de Hirschsprung y gastrosquisis. Lo más probable es que la atresia se deba a daño vascular mesentérico o vólvulo intrauterino.[13,71,156]

El diagnóstico prenatal se sospecha en el ultrasonido cuando hay obstrucción intestinal y si el diámetro del colon es mayor a lo esperado para la edad gestacional.[157]

Por lo regular, estos lactantes llegan al término de la gestación y se presentan con datos progresivos rápidos de obstrucción intestinal distal. El retraso del diagnóstico puede causar isquemia y perforación intestinal proximal.

Las radiografías abdominales confirman la obstrucción intestinal distal, muchas veces con un asa intestinal grande y desproporcionada que corresponde al

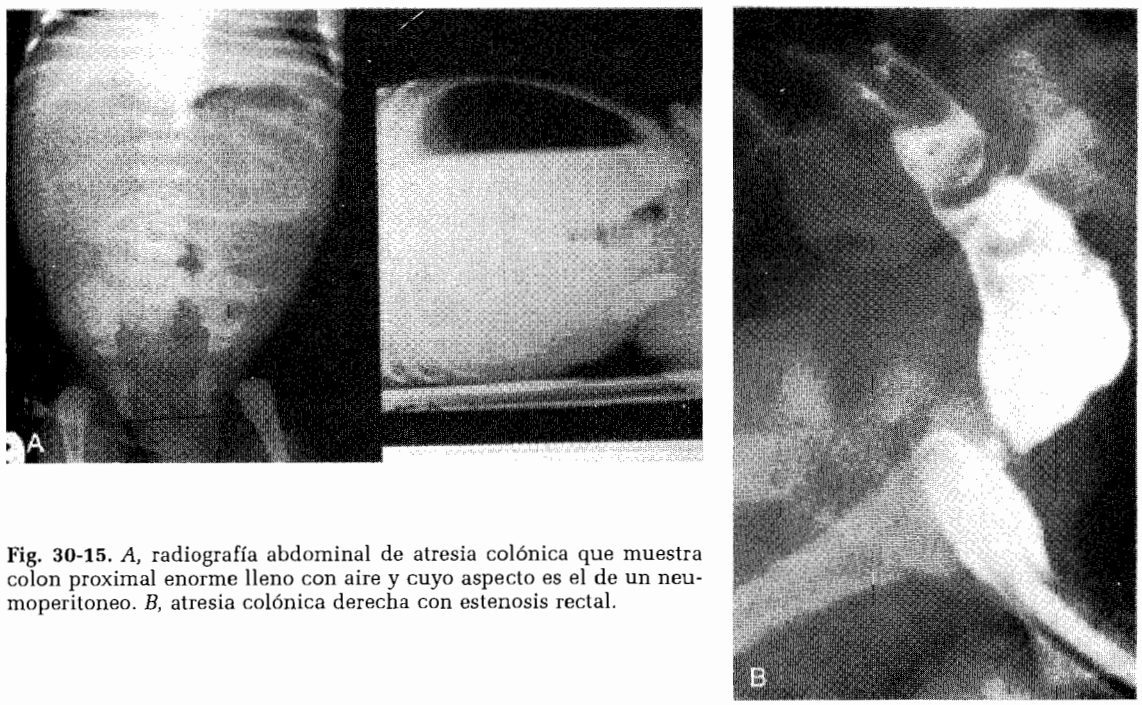


Fig. 30-15. *A,* radiografía abdominal de atresia colónica que muestra colon proximal enorme lleno con aire y cuyo aspecto es el de un neumoperitoneo. *B,* atresia colónica derecha con estenosis rectal.

segmento colónico proximal ectásico.[158] Esta dilatación puede ser tan masiva que simule un neumoperitoneo (fig. 30-15*A*). Un enema con medio de contraste confirma la atresia del colon y muestra un colon de diámetro pequeño que termina adyacente al segmento colónico obstruido.

El abordaje quirúrgico depende del estado clínico del individuo, nivel de atresia, estado del intestino proximal a la atresia, cualquier atresia relacionada en el intestino delgado, permeabilidad del intestino distal a la atresia y complicaciones. Es importante asegurar la permeabilidad de todo el colon porque es posible que haya múltiples atresias y estenosis, además de excluir la enfermedad de Hirschsprung.[71,159] Las más de las veces se prefiere un abordaje quirúrgico por etapas, con resección inicial del colon dilatado, colostomía y fístulas mucosas distales. La resección primaria con anastomosis tiene mayor incidencia de complicaciones, usualmente por alteraciones distales no identificadas.[160,161]

Por lo general, el pronóstico es excelente, pero depende de la longitud residual del intestino delgado, alteraciones concomitantes del intestino delgado y anomalías relacionadas.

INFORMACION DE PACIENTES

Los autores han tratado a ocho pacientes con atresia colónica, excluyendo a aquéllos con malformaciones vesicointestinales completas y a los gemelos siameses. La incidencia por género fue igual y siete eran recién nacidos de término. Cinco tenían atresia tipo III(a), dos tipo I y uno tipo II. Un lactante sufría atresia del hemicolon derecho con dos estenosis adicionales en la región rectosigmoidea (fig. 30-15*B*). Tres experimentaron pérdida extensa de intestino más proximal por atresias relacionadas en el intestino delgado, lo que provocó síndrome de intestino corto en dos de ellos. Cuatro presentaban malrotación, uno gastrosquisis y uno más enfermedad de Hirschsprung en la parte distal del colon. Tres se sometieron a resección primaria con anastomosis, todos con atresia concomitante en el intestino delgado. En uno de estos pacientes la atresia colónica pasó inadvertida porque no se había realizado enema con contraste antes de la operación. La interrupción de la anastomosis produjo la muerte por sepsis. Otro lactante con anastomosis primaria desarrolló obstrucción intestinal funcional posoperatoria y se confirmó la enfermedad de Hirschsprung del colon distal. Fue necesaria la colostomía con técnica de descenso. En cinco se practicó colostomía y anastomosis tardía. Uno de éstos estuvo bien durante siete meses, pero desarrolló enteropatía perdedora de proteínas, la cual se investigó en forma extensa. A pesar de los estudios con medio de contraste que tuvieron resultados normales, en la laparotomía se encontró un vólvulo crónico de 360° en el intestino medio con mesenterio sin fijación alguna y congestión venosa y linfática considerables. La curación se obtuvo con el procedimiento de Ladd.

BIBLIOGRAFIA

1. Adeyemi D: Neonatal intestinal obstruction in a developing tropical country: Patterns, problems, and prognosis. J Trop Pediatr 35:66, 1989.
2. Cywes S, Davies MRQ, Rode H: Congenital jejuno-ileal atresia and stenosis. S Afr Med J 57:630, 1980.
3. Grosfeld JL: Jejunoileal atresia and stenosis, section 3: The small intestine. In Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD, et al (eds): Pediatric Surgery. Chicago, Year Book Medical, 1986, p 838.
4. Louw JH: Congenital intestinal atresia and severe stenosis in the newborn. S Afr J Science 3:109, 1952.
5. Irving IM, Rickham PP: Duodenal atresia and stenosis: Annular pancreas. In Rickham PP, Lister J, Irving IM (eds): Neonatal Surgery (2nd ed). Boston, Butterworths, 1978, p 355.
6. Al-Salem A, Khwaja S, Grant C, et al: Congenital intrinsic duodenal obstruction: Problems in the diagnosis and management. J Pediatr Surg 24:1247, 1989.
7. Calder J: Two examples of children born with preternatural conformation of the guts. Med Essay (Edinburgh) 1:203, 1733. Cited by: Kelly PM. Brit J Surg 29:245, 1941.
8. Madsen CM: Duodenal atresia—60 years of follow-up [case report]. Prog Pediatr Surg 10:61, 1977.
9. Ernst NP: A case of congenital atresia of the duodenum treated successfully by operation. BMJ 644, 1916.
10. Jackson JM: Annular pancreas and duodenal obstruction in the neonate: A review. Arch Surg 87:37, 1963.
11. Bowen J, Dickson A, Bruce J: Reconstruction for duodenal atresia: Tapered or non-tapered duodenoplasty. J Pediatr Surg 11:474, 1996.
12. Adzick NS, Harrison MR, de Lorimier AA: Tapering duodenoplasty for megaduodenum associated with duodenal atresia. J Pediatr Surg 21:311, 1986.
13. Louw JH, Barnard CN: Congenital intestinal atresia: Observations on its origin. Lancet 2:1065, 1955.
14. Evans CH: Atresias of the gastrointestinal tract. Int Abstr Surg 92:1, 1951.
15. Hays DM: Intestinal atresia and stenosis. In Ravitch M (ed): Current Problems in Surgery. Chicago, Year Book Medical, 1969, p 3.
16. World Health Organization: Congenital Malformations [bulletin]. World Health Organization, 34, 38, 1966.
17. Grosfeld JL, Ballantine TVN, Shoemaker R: Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. J Pediatr Surg 14:368, 1979.
18. Nixon HH, Tawes R: Etiology and treatment of small intestinal atresia: Analysis of a series of 127 jejunoileal atresias and comparison with 62 duodenal atresias. Surgery 69:41, 1971.
19. Fockens P: Operativ geheilter Fall von kongenitaler Dünndarmatresie. Zentralbl Chir 38:532, 1911.
20. El Shafie M, Rickham PP: Multiple intestinal atresias. J Pediatr Surg 5:655, 1970.
21. Mishalany HG, Der Kaloustian VM: Familial multiple-level intestinal atresias: Report of two siblings. J Pediatr 79:124, 1971.
22. Bar-Moar JA, Nissan S, Nero P: Pyloric atresia, a hereditary congenital anomaly with autosomal recessive transmission. J Med Genet 9:70, 1972.
23. Bronsther B, Nadear MR, Abrams MW: Congenital pyloric atresia: A report of three cases and a review of the literature. Surgery 69:1, 130, 1971.
24. Burnett HA, Halpert B: Perforation of stomach of newborn infants with pyloric atresia. Arch Pathol 44:318, 1947.
25. Hayashi AH, Galliani CA, Gillis DA: Congenital pyloric atresia and junctional epidermolysis bullosa: A report of long-term survival and a review of the literature. J Pediatr Surg 11:1341, 1991.
26. Tandler J: Zur Entwicklungsgeschichte des Menschlichen Duodenums im frühen Embryonal stadiem. Gegenhaur's Morphol Jahrbuch 29:187, 1900.

27. Boyden EA, Cope JG, Bill AH: Anatomy and embryology of congenital intrinsic obstruction of the duodenum. Am J Surg 114:139, 1967.
28. Lynn HB, Espinas EE: Intestinal atresia: An attempt to relate location to embryologic processes. Arch Surg 79:357, 1959.
29. Movtosouris C: The "Solid stage" and congenital intestinal atresia. J Pediatr Surg 1:446, 1966.
30. Elliot GB, Kliman R, Elliot KA: Pancreatic annulus: A sign or a cause of duodenal obstruction? Can J Surg 11:357, 1968.
31. Gourevitch A: Duodenal atresia in the newborn. Ann R Coll Surg Engl 48:141, 1971.
32. Jona JZ: Duodenal anomalies and the ampulla of Vater. Surg Gynecol Obstet 143:565, 1976.
33. Brereton RJ, Cudmore RE, Bouton JM: Double atresia of the duodenum. Z Kinderchir 31:60, 1980.
34. Coughlin JP, Rector RE, Klein MD: Agenesis of the gallbladder in duodenal atresia: Two case reports. J Pediatr Surg 27:1304, 1992.
35. Davenport M, Saxena R, Howard E: Acquired biliary atresia. J Pediatr Surg 31:1721, 1996.
36. Moore SW, de Jongh G, Buic P, et al: Immune deficiency in familial duodenal atresia. J Pediatr Surg 31:1733, 1996.
37. Bill AH, Pope WM: Congenital duodenal diaphragm. Surgery 35:482, 1954.
38. Rowe M, Buckner D, Clatworthy HW: Wind sock web of the duodenum. Am J Surg 116:444, 1968.
39. Grosfeld JL, Rescoria FJ: Duodenal atresia and stenosis: Reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance, and long-term follow-up. World J Surg 17:301, 1993.
40. Louw JH: Congenital intestinal atresia and stenosis in the newborn: Observations on its pathogenesis and treatment. Ann R Coll Surg Engl 25:209, 1959.
41. Bodian M, White LLR, Carter CO, et al: Congenital duodenal obstruction and mongolism. BMJ 1:77, 1952.
42. Fonkalsrud EW, de Lorimier AA, Hays DM: Congenital atresia and stenosis of the duodenum: A review compiled from the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. Pediatrics 43:79, 1969.
43. Hancock BJ, Wiseman NE: Congenital duodenal obstruction: The impact of an antenatal diagnosis. J Pediatr Surg 24:1027, 1989.
44. Britton JR, Britton HL: Gastric aspirate volume at birth as an indicator of congenital intestinal obstruction. Acta Paediatr 85:945, 1995.
45. Brown RA, Millar AJW, Linegar A, et al: Fenestrated duodenal membranes: An analysis of symptoms, signs, diagnosis, and treatment. J Pediatr Surg 29:429, 1994.
46. Millar AJW, Rode H, Brown RA, et al: The deadly vomit: Malrotation and midgut volvulus: A review of 137 cases. Pediatr Surg Int 2:172, 1987.
47. Kimura L, Tsugawa C, Ogawa K, et al: Diamond-shaped anastomosis for congenital duodenal obstruction. Arch Surg 112:1262, 1977.
48. Richardson WR, Martin LW: Pitfalls in the management of the incomplete duodenal diaphragm. J Pediatr Surg 4:303, 1969.
49. de Lorimier AA, Harrison MR: Intestinal plication in the treatment of atresia. J Pediatr Surg 18:734, 1983.
50. Waever E, Nielson OH, Arnbjornsson E, et al: Operative management of duodenal atresia. Pediatr Surg Int 10:322, 1995.
51. Kokkonen ML, Kalima T, Jaaskelainen J: Duodenal atresia: Late follow-up. J Pediatr Surg 23:216, 1988.
52. Ein SH, Shandling B: The late nonfunctioning duodenal atresia repair. J Pediatr Surg 21:798, 1986.
53. Spigland N, Yazbeck S: Complications associated with surgical treatment of congenital intrinsic duodenal obstruction. J Pediatr Surg 25:1127, 1990.
54. Tchirkow G, Highman LM, Shafer AD: Cholelithiasis and cholecystitis in children after repair of congenital duodenal anomalies. Arch Surg 115:85, 1980.
55. Harris J, Kallen B, Robert E: Descriptive epidemiology of alimentary tract atresia. Teratology 52:15, 1995.
56. Bland-Sutton J: Imperforated ileum. Am J Med Sci 18:457, 1889.
57. Abrams JS: Experimental intestinal atresia. Surgery 64:185, 1968.
58. Koga Y, Hayashida Y, Ikeda K, et al: Intestinal atresia in fetal dogs produced by localized ligation of mesenteric vessels. J Pediatr Surg 10:949, 1975.
59. Santulli TV, Blanc WA: Congenital atresia of the intestine: Pathogenesis and treatment. Ann Surg 154:939, 1961.
60. Tibboel D, van der Kamp AWM, Molenaar JC: An experimental study of the effect of an intestinal perforation at various developmental stages. Z Kinderchir 37:62, 1982.
61. Gross RE: Congenital atresia of the intestine and colon. In Gross RE (ed): The Surgery of Infancy and Childhood. Philadelphia, WB Saunders, 1953, p 150.
62. Nixon HH: Intestinal obstruction in the newborn. Arch Dis Child 30:13, 1955.
63. Amoury RA, Ashcraft KW, Holder TM: Gastroschisis complicated by intestinal atresia. Surgery 82:373, 1977.
64. Grosfeld JL, Clatworthy HW Jr: The nature of ileal atresia due to intrauterine intussusception. Arch Surg 100:714, 1970.
65. Murphy DA: Internal hernias in infancy and childhood. Surgery 55:311, 1964.
66. Spriggs NI: Congenital intestinal occlusion. Guy's Hospital Report, 66:143, 1912.
67. Vassy LE, Boles ET: Iatrogenic ileal atresia secondary to clamping of an occult omphalocoele. J Pediatr Surg 10:797, 1975.
68. Todani T, Tavuchi K, Tanaka S, et al: Intestinal atresia due to intrauterine intussusception: Analysis of 24 cases in Japan. J Pediatr Surg 10:445, 1975.
69. de Lorimier AA, Fonkalsrud EW, Hays DM: Congenital atresia and stenosis of the jejunum and ileum. Surgery 65:819, 1969.
70. Lister J, Rickham PP: Intestinal atresia and stenosis, excluding the duodenum. In Rickham PP, Lister J, Irving IM (eds): Neonatal Surgery. London, Butterworths, 1978, p 381.
71. Moore SW, Rode H, Millar AJW, et al: Intestinal atresia and Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int 5:182, 1990.
72. Seashore JH, Collins FS, Markowitz RI, et al: Familial apple peel jejunal atresia: Surgical, genetic, and radiographic aspects. Pediatrics 80:540, 1987.
73. Nicolini U, Monni G: Intestinal obstruction in babies exposed in utero to methylene blue. Lancet 336:1258, 1990.
74. Martin LW, Zerella JT: Jejunoileal atresia: A proposed classification. J Pediatr Surg 11:399, 1976.
75. Davies MRQ, Louw JH, Cywes S, et al: The classification of congenital intestinal atresias [letter]. J Pediatr Surg 17:224, 1982.
76. Blanck C, Okmian L, Robbe H: Mucoviscidosis and intestinal atresia: A study of four cases in the same family. Acta Paediatr Scand 54:557, 1965.
77. Weitzman JJ, Vanderhoof RS: Jejunal atresia with agenesis of the dorsal mesentery with "Christmas tree" deformity of the small intestine. Am J Surg 111:443, 1966.
78. Blyth H, Dickson JAS: Apple peel syndrome: Congenital intestinal atresia. J Med Genet 6:275, 1969.
79. Mishalany HG, Najjar FB: Familial jejunal atresia: Three cases in one family. J Pediatr 73:753, 1968.
80. Olson LM, Flom LS, Kierney CMP, et al: Identical twins with malrotation and type IV jejunal atresia. J Pediatr Surg 22:1015, 1987.
81. Rickham PP, Karplus M: Familial and hereditary intestinal atresia. Helv Paediatr Acta 26:561, 1971.
82. Zerella JT, Martin LW: Jejunal atresia with absent mesentery and a helical ileum. Surgery 80:550, 1976.
83. Smith MB, Smith L, Wells JW, et al: Concurrent jejunal atresia with "apple peel" deformity in premature twins. Pediatr Surg Int 6:425, 1991.
84. Dickson JAS: Apple peel small bowel: An uncommon variant of duodenal and jejunal atresia. J Pediatr Surg 5:595, 1970.
85. Jimenez FA, Reiner L: Arteriographic findings in congenital

abnormalities of the mesentery and intestine. Surg Gynecol Obstet 113:346, 1961.
86. Rittenhouse EA, Beckwith JB, Chappel JS, et al: Multiple septa of the small bowel: Description of an unusual case, with review of the literature and consideration of etiology. Surgery 71:371, 1972.
87. McHugh K, Daneman A: Multiple gastrointestinal atresias: Sonography of associated biliary abnormalities. Pediatr Radiol 21:355, 1991.
88. Guttman FM, Braun P, Garance PH, et al: Multiple atresias and a new syndrome of hereditary multiple atresias involving the gastrointestinal tract from stomach to rectum. J Pediatr Surg 8:633, 1973.
89. Tsujimoto K, Sherman FE, Ravitch MM: Experimental intestinal atresia in the rabbit fetus: Sequential pathological studies. Johns Hopkins Med J 131:287, 1972.
90. Arnal-Monreal F, Pombo F, Capdevila-Puerta A: Multiple hereditary gastrointestinal atresias: Study of a family. Acta Paediatr Scand 72:773, 1983.
91. Puri P, Guiney EJ, Carroll R: Multiple gastrointestinal atresias in three consecutive siblings: Observations on pathogenesis. J Pediatr Surg 20:22, 1985.
92. Benirschke K: Twin placenta in perinatal mortality. N Y State J Med 61:1499, 1961.
93. Braun F, Ferrier S, Berclaz J, et al: Multiple intestinal atresias and encephalomalacia in the survivor after in-utero death of a monozygous co-twin. Pediatr Surg Int 2:249, 1987.
94. Cloutier R: Intestinal smooth muscle response to chronic obstruction: Possible applications in jejunoileal atresia. J Pediatr Surg 10:3, 1975.
95. Nixon HH: An experimental study of the propulsion in isolated small intestine, and applications to surgery in the newborn. Ann R Coll Surg Engl 27:105, 1960.
96. Tepas JJ, Wyllie RG, Shermeta DW, et al: Comparison of histo-chemical studies of intestinal atresia in the human newborn and fetal lamb. J Pediatr Surg 14:376, 1979.
97. Pickard LR, Santoro S, Wyllie RG, et al: Histochemical studies of experimental fetal intestinal obstruction. J Pediatr Surg 16:256, 1981.
98. Touloukian RJ: Intestinal atresia. Clin Perinatol 5:3, 1978.
99. Haller JA, Tepas JJ, Pickard LR, et al: Intestinal atresia: Current concepts of pathogenesis, pathophysiology, and operative management. Am Surg 49:385, 1983.
100. de Lorimier AA, Norman DA, Gooding CA, et al: A model for the cinefluoroscopic and manometric study of chronic intestinal obstruction. J Pediatr Surg 8:785, 1973.
101. Touloukian RJ, Wright HK: Intrauterine villus hypertrophy with jejunoileal atresia. J Pediatr Surg 8:779, 1973.
102. Tovar JA, Sunol M, de Torre LB, et al: Mucosal morphology in experimental intestinal atresia: Studies in the chick embryo. J Pediatr Surg 26:184, 1991.
103. Doolin EJ, Ormsbee HS, Hill JL: Motility abnormalities in intestinal atresia. J Pediatr Surg 22:320, 1987.
104. Benson CD, Lloyd JR, Smith JD: Resection and primary anastomosis in the management of stenosis and atresia of the jejunum and ileum. Pediatrics 26:265, 1960.
105. Thomas CG: Jejunoplasty for the correction of jejunal atresia. Surg Gynecol Obstet 129:545, 1969.
106. Ward HC, Leake J, Millar PJ, et al: Brown bowel syndrome: A late complication of intestinal atresia. J Pediatr Surg 27:1593, 1992.
107. Lee TG, Warren BH: Antenatal ultrasonic demonstration of fetal bowel. Radiology 124:471, 1977.
108. Gross E, Aarmon Y, Abu-Dalu K, et al: Familial combined duodenal and jejunal atresia. J Pediatr Surg 31:1573, 1996.
109. Déléze G, Sidiropoulus D, Paumgartner G: Determination of bile acid concentration in human amniotic fluid for prenatal diagnosis of intestinal obstruction. Pediatrics 59:647, 1977.
110. Smith GHH, Glasson M: Intestinal atresia: Factors affecting survival. Aust N Z J Surg 59:151, 1989.
111. Cremin BJ, Cywes S, Louw JH: Small intestine. In Cremin BJ, Cywes S, Louw JH: Radiological Diagnosis of Digestive Tract Disorders in the Newborn: A Guide to Radiologists, Surgeons, and Paediatricians. London, Butterworths, 1973, pp 62–89.
112. Wasch MG, Marck A: The radiographic appearance of the gastrointestinal tract during the first day of life. J Pediatr 32:479, 1948.
113. Boles ET Jr, Vassy LE, Ralston M: Atresia of the colon. J Pediatr Surg 11:69, 1976.
114. Benson CD, Lofti MW, Brough AJ: Congenital atresia and stenosis of the colon. J Pediatr Surg 3:253, 1968.
115. Jackman S, Brereton RJ: A lesson in intestinal atresias. J Pediatr Surg 23:852, 1988.
116. Aharon M, Kleinhaus U, Lightig C: Neonatal intramural intestinal calcifications associated with bowel atresia. Am J Roentgen 130:999, 1986.
117. Louw JH: Resection and end-to-end anastomosis in the management of atresia and stenosis of the small bowel. Surgery 62:940, 1967.
118. Malcynski JT, Shorter NA, Mooney DP: The proximal mesenteric flap: A method for closing large mesenteric defects in jejunal atresia. J Pediatr Surg 29:1607, 1994.
119. Holder TM, Gross RE: Temporary gastrostomy in pediatric surgery: Experience with 187 cases. Pediatrics 26:36, 1960.
120. Howard ER, Othersen HB: Proximal jejunoplasty in the treatment of jejunoileal atresia. J Pediatr Surg 8:685, 1973.
121. Ehrenpreis TH, Sandblom PN: Duodenal atresia and stenosis. Acta Paediatr Scand 39:109, 1949.
122. Louw JH: Congenital atresia and stenosis of the small intestine: The case for resection and primary end-to-end anastomosis. S Afr J Surg 4:57, 1966.
123. Ramanujan TM: Functional capability of blind small bowel loops after intestinal remodelling techniques. Aust N Z J Surg 54:145, 1984.
124. Kimura K, Perdzynski, Soper RT: Elliptical seromuscular resection for tapering the proximal dilated bowel in duodenal or jejunal atresia. J Pediatr Surg 31:1405, 1996.
125. Weber TR, Vane DW, Grosfeld JL: Tapering enteroplasty in infants with bowel atresia and short gut. Arch Surg 117:684, 1982.
126. Kizilkan F, Tanyel FC, Hicsonmez A, et al: Modified plication technique for the treatment of intestinal atresia. Pediatr Surg Int 6:233, 1991.
127. Bishop HC, Koop CE: Management of meconium ileus, resection Roux-en-Y anastomosis, and ileostomy irrigation with pancreatic enzymes. Ann Surg 145:410, 1957.
128. Rehbein F, Halsband H: A double-tube technique for the treatment of meconium ileus and small bowel atresia. J Pediatr Surg 3:723, 1968.
129. Swenson O: End-to-end aseptic intestinal anastomosis in infants and children. Surgery 36:192, 1954.
130. Danismend EN, Frank JD, Brown ST: Morbidity and mortality in small bowel atresia: Jejuno-ileal atresia. Z Kinderchir 42:17, 1987.
131. Turncock RR, Brereton RJ, Sptiz L, et al: Primary anastomosis in apple-peel bowel syndrome. J Pediatr Surg 26:718, 1991.
132. Shah R, Woolley MM: Gastroschisis and intestinal atresia. J Pediatr Surg 26:788, 1991.
133. van Hoorn WA, Hazebroek FWJ, Molenaar JC: Gastroschisis associated with atresia—a plea for delay in resection. Z Kinderchir 40:368, 1985.
134. Waldhausen JHT, Sawin RS: Improved long-term outcome for patients with jejunoileal apple peel atresia. J Pediatr Surg 32:1307, 1997.
135. Chaet MS, Warner BW, Sheldon CA: Management of multiple jejunoileal atresias with an intraluminal Silastic stent. J Pediatr Surg 29:1604, 1982.
136. Bianchi A: Intestinal loop lengthening—a technique for increasing small intestinal length. J Pediatr Surg 15:145, 1980.
137. Thompson JS, Pinch LW, Vanderhof JA, et al: Experience

with intestinal lengthening for the short bowel syndrome. J Pediatr Surg 26:721, 1991.
138. Schwartz MZ, Maeda K: Short bowel syndrome in infants and children. Pediatr Clin North Am 32:1265, 1985.
139. Dowling RH: Small bowel adaptation and its regulation. Scand J Gastroenterol, 17:53, 1982.
140. Bristol JB, Williamson RCN: Mechanisms of intestinal adaptation. Pediatr Surg Int 3(4):233, 1988.
141. Lentze MJ: Nutritional aspects of the short bowel syndrome. Pediatr Surg Int 3(5):312, 1988.
142. Gleeson MH, Bloom SR, Polak JM, et al: Endocrine tumour in kidney affecting small bowel structure, motility, and absorptive function. Gut 12:773, 1971.
143. Remmington M, Malagelada JR, Zinsmeister A, et al: Abnormalities in gastrointestinal motor activity in patients with short bowel: Effect of a synthetic opiate. Gastroenterology 85:629, 1983.
144. Louw JH, Cywes S, Davies MRQ, et al: Congenital jejunoileal atresia: Observations on its pathogenesis and treatment. Z Kinderchir 33:3, 1981.
145. Wilmore DW: Factors correlating with a successful outcome following extensive intestinal resection in newborn infants. J Pediatr 80:88, 1972.
146. Dorney SFA, Ament ME, Berquist WE, et al: Improved survival in very short small-bowel of infancy with use of long-term parenteral nutrition. J Pediatr 107:521, 1985.
147. Caniano DA, Starr J, Ginn-Pease ME: Extensive short-bowel syndrome in neonates: Outcome in the 1980s. Surgery 105:119, 1989.
148. Touloukian RJ, Smith GJ: Normal intestinal length in preterm infants. J Pediatr Surg 18:720, 1983.
149. Siebert JR: Small-intestine length in infants and children. Am J Dis Child 134:593, 1980.
150. Weber TR, Powel MA: Early improvement on intestinal function after isoperistaltic bowel lengthening. J Pediatr Surg 31:61, 1996.
151. Kimura K, Soper RT: A new bowel elongating technique for the short-bowel syndrome using the isolated bowel segment Iowa models. J Pediatr Surg 28:792, 1993.
152. Chahine AA, Ricketts RR: A modification of the Bianchi intestinal lengthening procedure with a single anastomosis. J Pediatr Surg 33:1292, 1998.
153. Goulet O, Jan D, Brousse N, et al: Intestinal transplantation. J Pediatr Gastroenterol Nutr 25:1, 1997.
154. Rowe PM: Signalling an end to transplant rejection? Lancet 350:1526, 1997.
155. Cywes S, Millar AJW, Rode H, et al: Conjoined twins—the Cape Town experience. Pediatr Surg Int 12:234, 1997.
156. Erskine JM: Colonic stenosis in the newborn: The possible thromboembolic etiology of intestinal stenosis and atresia. J Pediatr Surg 5:321, 1970.
157 Anderson N, Malpas T, Robertson R: Prenatal diagnosis of colon atresia. Pediatr Radiol 23:63, 1993.
158. Winters WD, Weinberger E, Hatch EI: Atresia of the colon in neonates: Radiograph findings. AJR Am J Roentgenol 159:1273, 1992.
159. Williams MD, Burrington JD: Hirschsprung's disease complicating colon atresia. J Pediatr Surg 28:637, 1993.
160. Kim PCW, Superina RA, Ein S: Colonic atresia combined with Hirschsprung's disease: A diagnostic and therapeutic challenge. J Pediatr Surg 30:1216, 1995.
161. Pohlson EC, Hatch EI, Glick PL, et al: Individualized management of colonic atresia. Am J Surg 155:690, 1988.

31

MALROTACION

Lisa A. Clark, MD y Keith T. Oldham, MD

El desarrollo normal del intestino humano incluye rotación y fijación del intestino medio embrionario. El primero en identificar estos fenómenos normales fue Mall[1] en 1898 y Dott[2] los describió con detalle en 1923. Las anomalías de la rotación y fijación producen un espectro de trastornos anatómicos de importancia clínica, desde anormalidades asintomáticas hasta vólvulo catastrófico del intestino medio y muerte. William E. Ladd describió las características clínicas y anatómicas de este grupo de trastornos en su texto de 1941 *Cirugía abdominal en lactantes y niños.*[3] Aunque los pronósticos contemporáneos han mejorado mucho, después de esa fecha pocas precisiones han sido necesarias para comprender la anormalidad anatómica básica o su tratamiento quirúrgico técnico. Es indispensable conocer muy bien la embriología del intestino, sobre todo del intestino medio, para entender las manifestaciones clínicas y hallazgos quirúrgicos relacionados con las anomalías de la rotación intestinal.[4]

☐ Embriología

Al principio, el intestino primitivo es una estructura tubular, casi lineal, compuesta de tejido endodérmico y centrada dentro del embrión. Todo el tubo digestivo y los órganos relacionados se forman a partir de esta estructura y sus derivados. En el ser humano, el intestino primitivo medio se define como la porción del intestino primitivo que se abre en la parte ventral hacia el saco vitelino. Para la 5ª semana de gestación, la abertura ventral al saco vitelino se estrechó tanto que apenas tiene el diámetro del intestino longitudinal y esa porción se denomina conducto onfalomesentérico. El crecimiento y elongación desproporcionados del intestino primitivo medio que inicia en la 5ª semana de gestación deriva en tres procesos distintos que se relacionan con las anomalías de la rotación intestinal.

Primero, la herniación del asa primaria del intestino medio ocurre en la base del cordón umbilical (fig. 31-1*A* a *C*). Esto permanece hasta cerca de la 10ª semana de gestación. El eje del asa primaria del intestino medio es la arteria mesentérica superior (AMS) y el conducto onfalomesentérico se localiza en su vértice. Esta asa primaria gira 180° en sentido levógiro, por lo que la porción proximal (prearterial) del asa adquiere una posición posterior a la AMS. Al final, la parte más craneal del segmento prearterial y una porción del intestino anterior forman la parte proximal del duodeno, que se localiza a la derecha de la línea media. El segmento prearterial más distal pasa hacia atrás y se fija a la izquierda de la AMS. Este segmento horizontal forma la tercera y cuarta porciones del duodeno y en condiciones normales está adherido a la pared posterior del cuerpo a nivel del ligamento de Treitz y a la izquierda de la aorta. Por lo tanto, este último segmento del duodeno completa un arco de 270° en sentido levógiro a partir de su localización original.

El yeyuno y la parte proximal del íleon sufren una elongación considerable y forman cerca de seis asas intestinales primarias al momento del nacimiento. El segmento posarterial del intestino medio embrionario da lugar a la parte terminal del íleon, ciego, hemicolon derecho y parte proximal del colon transverso. Este segmento también rota 270° en sentido levógiro, pero este movimiento es anterior a la AMS (fig. 31-1*D*). En consecuencia, al principio el ciego se localiza a la izquierda, luego es anterior y al final está a la derecha de la AMS, antes de fijarse en la ubicación final del adulto en la fosa iliaca derecha. La figura 31-1 ilustra este proceso. El segmento prearterial del intestino medio maduro se extiende desde el duodeno hasta el remanente del conducto onfalomesentérico y el segmento posterior está representado por el íleon y el colon distal a este punto, que termina en la parte intermedia del colon transverso.

La segunda etapa del desarrollo del intestino medio es la retracción del intestino extracelómico. Este proceso tiene lugar entre las semanas 10ª y 12ª, conforme la rotación de los segmentos prearterial y posarterial se aproxima a los 180° a partir de la orientación original. En este punto, la unión duodenoyeyunal pasó por detrás de la AMS, la mayor parte del intestino delgado está a la derecha de la línea media y el ciego y colon ascendente están en posición anterior a la AMS después de la reducción hacia la parte izquierda del abdomen. Muchas anomalías frecuentes de la posición se originan como resultado de la interrupción del desarrollo durante este periodo de dos semanas.

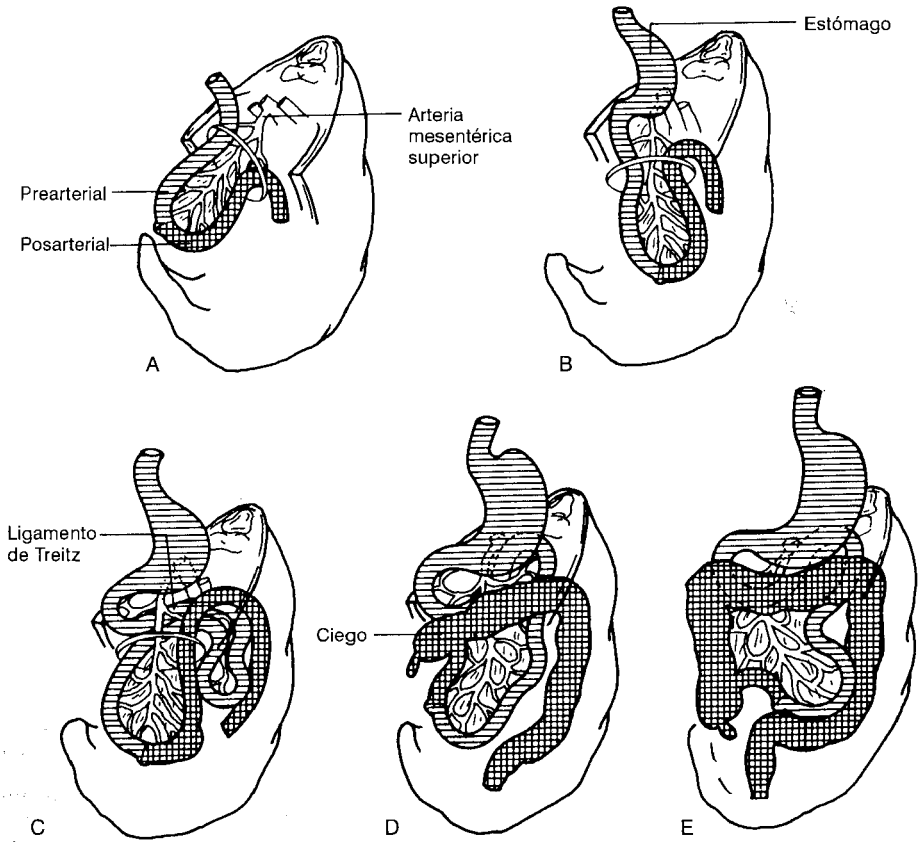


Fig. 31-1. Se muestra la rotación normal del intestino medio que inicia en la 5ª semana de gestación (*A*) hasta el final del proceso en la 12ª semana (*E*). (Véase el texto.) (Adaptado de Oldham KT: Pediatric abdomen. In Greenfield LJ, Mulholland M, Oldham KT, et al [eds]: Surgery: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997. Illustrations by Holly R. Fischer.)

El paso final del proceso de posición del intestino medio normal es la fijación del intestino a la pared posterior del cuerpo. Esto ocurre después de la 12ª semana de gestación, cuando se completa el descenso cecal. Los puntos normales de fijación incluyen el ciego en la fosa iliaca derecha y la unión duodenoyeyunal en el ligamento de Treitz, a la izquierda de la aorta y anterior a la vena renal izquierda (fig. 31-2). La fijación oblicua resultante del mesenterio es de base ancha y en condiciones normales no hay riesgo de vólvulo. Por el contrario, cuando se interrumpen la rotación y la fijación, la base del mesenterio no se fija ni es ancha y por tanto el intestino medio puede sufrir un vólvulo.[4] Además del riesgo de vólvulo mesentérico, la mayoría de los individuos con anomalías de rotación tiene la posibilidad de sufrir compresión duodenal extrínseca y obstrucción por bandas peritoneales aberrantes (bandas de Ladd) que fijan el ciego y el colon en posición anormal a la pared posterior del cuerpo.

El grupo de anomalías de fijación se conoce como *malrotación* y se debe a la interrupción de los fenómenos embriológicos mencionados. Las anormalidades más frecuentes incluyen la ausencia de rotación, rotación incompleta y varias formas intermedias de éstas. Son más raras las hernias mesocólicas y otras irregularidades. Aunque es poco preciso, el término malrotación se incorporó al vocabulario médico y se utiliza en este capítulo, al igual que en la práctica clínica, para abarcar las diversas malformaciones de importancia quirúrgica que se revisan en los párrafos siguientes. Los defectos anatómicos son muy variables y, aunque exista alguna anormalidad de la rotación, de ninguna manera los sujetos afectados tienen alguna configuración anatómica que ocasione síntomas o problemas fisiológicos. Las manifestaciones clínicas que se discuten aquí se relacionan con la obstrucción duodenal o el vólvulo del intestino medio con insuficiencia vascular intestinal.

La obstrucción duodenal intrínseca por una membrana luminal o atresia es un hallazgo infrecuente pero bien descrito; se refiere que existe en 8 a 12% de los lactantes con anomalías de la rotación.[5] Por consiguiente, la eliminación de esta posibilidad es una obligación técnica de importancia, ya sea al momento de la operación o antes de ésta.

FALTA DE ROTACION

La falta de rotación se caracteriza por la ausencia de la rotación normal en sentido levógiro del asa intestinal media alrededor de la AMS. En contraste con el arco de rotación normal de 270°, la rotación no se produce o se detiene antes de superar los 90° (fig. 31-3). El colon se encuentra en la parte izquierda del abdomen,

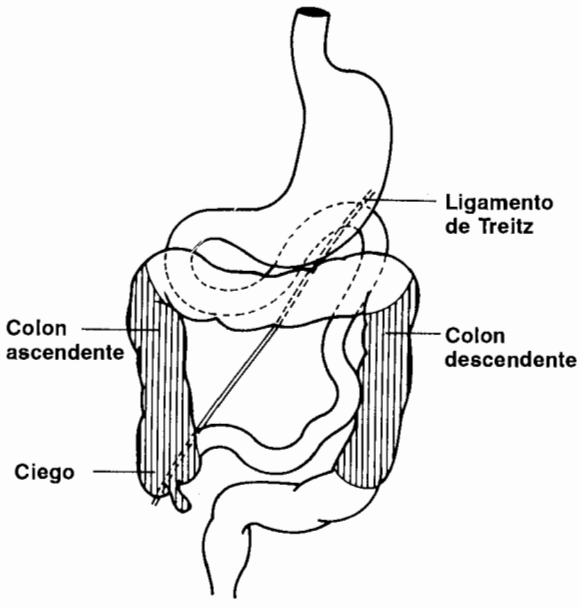


Fig. 31-2. La fijación oblicua normal del mesenterio del intestino medio se extiende desde el ligamento de Treitz hasta el ciego en la fosa iliaca derecha. Las porciones sombreadas del colon ascendente y descendente están fijadas también al retroperitoneo. (Adaptado de Oldham KT: Pediatric abdomen. In Greenfield LJ, Mulholland M, Oldham KT, et al [eds]: Surgery: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997. Illustrations by Holly R. Fischer.)

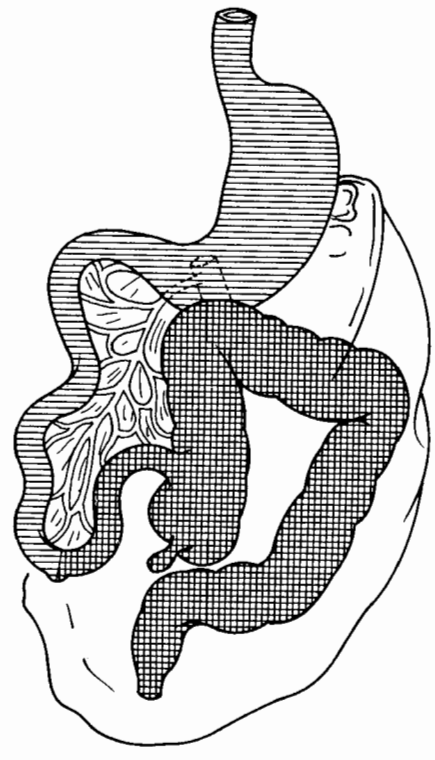


Fig. 31-3. Falta de rotación. El intestino medio prearterial (*sombreado claro*) se encuentra a la derecha del paciente y el segmento posarterial (*sombreado oscuro*) a la izquierda. La figura representa los segmentos del intestino medio sin rotación. (Adaptado de Oldham KT: Pediatric abdomen. In Greenfield LJ, Mulholland M, Oldham KT, et al [eds]: Surgery: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997. Illustrations by Holly R. Fischer.)

el ciego en la línea media o cerca de ella y el intestino delgado a la derecha de la línea media. Esta distribución anatómica se refiere en cerca del 0.2% de los estudios gastrointestinales con medio de contraste.[6] El vólvulo del intestino medio y la obstrucción duodenal extrínseca son riesgos clínicos significativos; el primero se debe a que el pedículo vascular mesentérico de la AMS es angosto y la segunda a que las adherencias peritoneales del ciego en posición anómala hacia la pared corporal posterior pasan por delante y al lado de la porción descendente del duodeno. La unión duodenoyeyunal es más caudal y anterior de lo normal y casi nunca pasa a la izquierda de la línea media. Esta irregularidad y la rotación incompleta son las alteraciones más frecuentes entre los pacientes con síntomas clínicos vinculados con la malrotación. Es típica la obstrucción duodenal parcial secundaria a la compresión extrínseca por adherencias cecales a la pared posterior del cuerpo.

ROTACION INCOMPLETA

La rotación incompleta también es una anomalía de posición relativamente frecuente y se caracteriza por el detenimiento del proceso normal de rotación alrededor de los 180°, en lugar del arco normal de 270° (fig. 31-4). En este caso, el segmento prearterial no alcanza la posición posterior y hacia la izquierda de la AMS. Además, el ciego posarterial no completa la rotación en sentido levógiro por delante de la AMS. El ciego casi siempre se halla en la parte superior del abdomen, por lo general a la izquierda de la AMS y la adherencia a la pared corporal posterior se establece por bandas peritoneales que pueden obstruir el duodeno, como se describió antes. También en este caso el pedículo vascular angosto de la AMS hace posible un vólvulo del intestino medio.

OTRAS ANORMALIDADES DE LA ROTACION

Anormalidades mixtas de la rotación

Las anormalidades mixtas de la rotación son un grupo menos frecuente y muy variable de anomalías en las que el proceso de rotación se detiene o interrumpe en cuanto a los segmentos prearterial o posarterial del intestino medio. Esto incluye variaciones sin consecuencias, como el descenso incompleto del ciego, aunque también puede haber anomalías graves con riesgo de vólvulo mesentérico. Un ejemplo de estas irregularidades es la *rotación inversa*.[7] Esto implica cierto grado de rotación del intestino medio en sentido dextrógiro al-

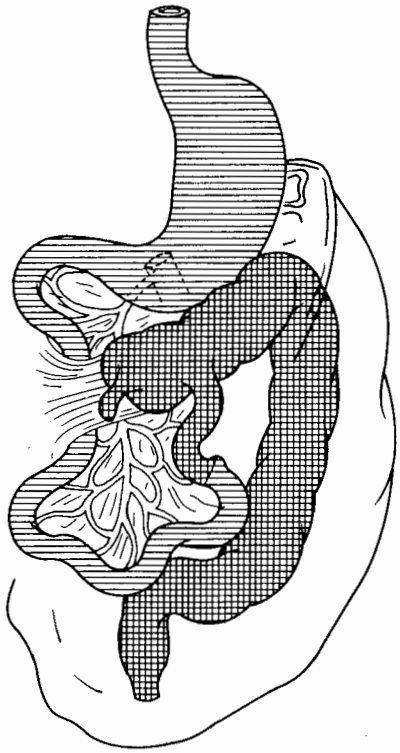


Fig. 31-4. Se ilustra la rotación incompleta. El segmento prearterial del intestino medio (*sombreado claro*) no completó la rotación de 270° y gran parte de él se encuentra en el lado derecho del paciente. El segmento posterolateral rotó y se encuentra en posición anterior al duodeno. Nótese que las bandas (de Ladd) que fijan el ciego a la parte posterior del cuerpo pueden comprimir y obstruir el duodeno.

rededor del eje de la AMS, por lo que el segmento prearterial queda en posición anterior a la AMS, en lugar de posterior. La posición del segmento posarterial es variable, pero puede ser posterior a la AMS o estar dentro de una hernia mesocólica (véase discusión más adelante). La rotación inversa con vólvulo puede manifestarse por obstrucción del colon transverso.

Un cirujano que trate a individuos con trastornos de la rotación debe estar familiarizado con las bases del desarrollo respecto de la posición del intestino medio y tener el discernimiento suficiente para comprender las variaciones cuando las encuentre. Aunque la anatomía es variable, cualquiera de estas anormalidades del desarrollo puede relacionarse con un pedículo vascular angosto de la AMS, así como con obstrucción duodenal. El cirujano debe corregir cualquier problema mecánico que encuentre.

Hernias paraduodenales mesocólicas

Las hernias mesocólicas (paraduodenales) son raras, pero comprenden un grupo de malformaciones con importancia quirúrgica que se deben a la falta de fijación normal del mesocolon derecho o izquierdo a la pared corporal posterior (fig. 31-2). Se conocen con diversos nombres, incluido el de *hernia paraduodenal*. Los espacios resultantes ofrecen la posibilidad de secuestro y atrapamiento del intestino delgado entre el mesocolon y la pared posterior del cuerpo, ya sea al lado derecho o al izquierdo.

Una hernia mesocólica derecha se acompaña de malrotación del segmento prearterial del intestino medio. Se distingue por atrapamiento del intestino delgado posterior al hemicolon derecho y ciego. Un fenómeno similar ocurre del lado izquierdo; empero, la posición del colon y el ciego es normal. En este último caso, el intestino delgado atrapado está contenido dentro de un saco herniario con un cuello formado por la vena mesentérica inferior y adherencias peritoneales que se extienden a la pared corporal posterior. Las hernias mesocólicas derecha e izquierda, como sucede con cualquier hernia, conllevan el riesgo de obstrucción, incarceración y estrangulación del intestino delgado.[8] Su corrección quirúrgica se describe más adelante.

ANORMALIDADES RELACIONADAS

Las anormalidades de la rotación y fijación del intestino medio son predecibles cuando se observa una posición intestinal anormal al momento del nacimiento (p. ej., onfalocele, gastrosquisis y hernia diafragmática congénita). Si bien la anatomía (y por tanto el riesgo de vólvulo del intestino medio) es variable, debe suponerse que todos estos sujetos corren el riesgo de malrotación y vólvulo del intestino medio. Deben inspeccionarse el duodeno y el mesenterio durante la corrección quirúrgica de la lesión primaria y se realiza el procedimiento de Ladd si se considera que el pedículo vascular mesentérico es lo bastante angosto para representar peligro de vólvulo.

En 30 a 62% de los pacientes se encuentran otras relaciones importantes de la malrotación.[9] La mayoría se vincula con problemas adicionales dentro del tubo digestivo. Hasta la mitad de las personas con atresia duodenal y la tercera parte de aquéllos con atresia yeyunal padecen malrotación.[10] Otros defectos también se relacionan a menudo con la malrotación intestinal y se resumen en el cuadro 31-1.[11-15] Existen informes de casos familiares de malrotación, como la que se presenta en ambos gemelos.[16,17]

☐ Cuadro clínico

Es difícil establecer la incidencia real de las anormalidades por malrotación del intestino medio. La prevalencia en necropsias puede ser tan alta como 0.5 a 1.0% de la población total, pero la incidencia de síntomas clínicos es mucho menor.[4,18] Se estima que la incidencia de síntomas que conducen a la detección clínica es de uno por cada 6 000 recién nacidos y la frecuencia entre los ingresos hospitalarios se acerca a uno en cada 25 000.[18,19] Las anormalidades de la rotación son un poco más frecuentes en niños que en niñas.[11,20]

Cuadro 31-1. Anomalías relacionadas

*Anomalía**	%
Atresia intestinal	5-26
Ano imperforado	0-9
Anomalías cardiacas	7-13
Membrana duodenal	1-2
Divertículo de Meckel	1-4
Hernia	0-7
Trisomía 21/retraso mental	3-10
Raros: atresia esofágica, atresia biliar, quiste mesentérico, craneosinostosis, enfermedad de Hirschsprung, duplicación quística del estómago	

*Los pacientes con malrotación tienen la incidencia aproximada de anomalías indicada.

Cuadro 31-2. Cuadro clínico de pacientes con malrotación relacionado con la edad

	Edad < 2 meses		*Edad > 2 meses*	
Síntoma/signo	%	*Duración* (días)*	%	*Duración* (días)*
Vómito				
Biliar	71	2	49	19
No biliar	25	10	49	213
Diarrea	23	5	14	64
Dolor abdominal	0	—	31	241
Estreñimiento	6	4	23	76
Anorexia o náusea	11	14	14	35
Irritabilidad	11	5	9	7
Apnea (intermitente)	11	2	6	75
Letargo	9	1	9	1
Falta de progreso	6	12	23	112
Sangre en heces	17	4	17	2
Fiebre	9	2	23	2

*Duración promedio de los síntomas.

Adaptado a partir de Powell D, Othersen HB, Smith CD: Malrotation of the intestines in children: The effect of age on presentation and therapy. J Pediatr Surg 24:777-780, 1989.

El 50 a 75% de los individuos con malrotación que presentan síntomas inicia las manifestaciones en el primer mes de vida y cerca del 90% de los síntomas clínicos aparece en niños menores de un año de edad.[3,11,21] El resto se detecta en una etapa ulterior de la vida. Aunque el vólvulo y la insuficiencia vascular aguda del intestino medio son menos frecuentes después del primer año de edad, estos trastornos pueden aparecer a cualquier edad y tal posibilidad se mantiene como un elemento crucial cuando se considera el abordaje clínico para el problema. Entre los sujetos mayores, los cuadros clínicos iniciales también incluyen dolor abdominal crónico, pérdida de peso o falta de desarrollo, pancreatitis crónica, síndrome celiaco u otras molestias digestivas relativamente inespecíficas.[11,12] Como se señaló, varios de los pacientes permanecen asintomáticos y la lesión se descubre de manera incidental por otra evaluación médica no relacionada o en la necropsia.

Los síntomas con los cuales se presentan los individuos con malrotación casi siempre se deben a la obstrucción duodenal parcial o al vólvulo del intestino medio, como se indicó antes. La forma de presentación depende de la edad (cuadro 31-2).[12] Por lo regular, la obstrucción duodenal es resultado de la compresión extrínseca por bandas peritoneales de Ladd, como ya se describió. Estas bandas son el derivado maduro del mesogastrio dorsal embrionario y sirven para fijar el ciego y el mesocolon a la pared posterior del cuerpo. Las bandas de Ladd cruzan por delante y al lado de la porción descendente del duodeno, por lo que el sitio de obstrucción clínica es distal a la ampolla de Vater y el vómito es de características biliares. El vólvulo del intestino medio se presenta en casi la mitad de los sujetos que llegan a la intervención quirúrgica por anomalías de la rotación.[13] Muchas veces, esto contribuye además a la obstrucción duodenal en el sitio en que la luz del duodeno se estrecha por torsión, habitualmente la parte distal del mismo. Por último, existe una incidencia baja, pero significativa de obstrucción duodenal intrínseca en personas con anormalidades de rotación. Esto puede manifestarse en forma de una membrana luminal, estenosis o atresia verdadera y se encuentra en 8 a 12% de los pacientes que se someten a un procedimiento quirúrgico por malrotación.[5]

El vómito biliar es un signo cardinal de obstrucción intestinal neonatal. Este cuadro clínico obliga a considerar la malrotación con vólvulo del intestino medio en el diagnóstico diferencial, aunque de ninguna manera es un signo específico. La distensión gástrica y duodenal secundaria a la obstrucción duodenal es un hallazgo físico relevante de malrotación. En la parte inicial de la evolución clínica hay relativamente poco aire en la parte distal del intestino delgado porque la obstrucción duodenal es parcial. Por lo tanto, la distensión abdominal no siempre está presente al principio, a pesar de que más tarde se desarrollen isquemia progresiva y lesión del intestino medio, íleo y distensión del intestino delgado.

El problema clínico más grave respecto de la malrotación y vólvulo del intestino medio es la posibilidad de torsión del pedículo de la AMS, suficiente para ocasionar insuficiencia vascular aguda en el intestino medio. Este problema puede poner en peligro la vida. El resultado positivo en la prueba de guayaco o la hematoquezia secundaria a lesión mucosa son hallazgos tempranos relativamente frecuentes en caso de vólvulo. Si sobrevienen la necrosis intestinal transmural y la sepsis franca, es probable que haya hipotensión, acidosis sistémica, insuficiencia respiratoria, trombocitopenia y otra evidencia de una catástrofe abdominal. El pronóstico para el vólvulo del intestino medio depende del tiempo, razón por la que deben buscarse en forma apremiante las manifestaciones de obstrucción intestinal hasta establecer un diagnóstico definitivo. Un retraso de unas cuantas horas puede dar lugar a una pérdida intestinal masiva. En una serie grande sólo se necesitó resección intestinal en 15% de los casos quirúrgicos de malrotación.[13]

☐ Diagnóstico

Para la obstrucción intestinal neonatal o cualquier otra situación en la que se incluya la malrotación en el diagnóstico diferencial, la evaluación imagenológica inicia con una radiografía simple del abdomen.[22] No obstante, es posible que un paciente con vólvulo del intestino medio tenga una imagen radiográfica normal. En consecuencia, este estudio no es suficiente para descartar la malrotación. Los hallazgos radiográficos tempranos típicos de malrotación con vólvulo son la distensión del estómago y parte proximal del duodeno con escasez de aire en la parte distal del intestino.[23] Estos datos son la consecuencia de la obstrucción duodenal parcial. Aunque útiles, las radiografías simples tal vez no distingan la malrotación de la atresia o estenosis duodenales. Por consiguiente, si hay duda acerca de la malrotación, se necesita un estudio de la parte proximal del tubo digestivo con medio de contraste. Por lo general, la malrotación con vólvulo produce una obstrucción incompleta de la porción descendente o distal del duodeno con apariencia de compresión extrínseca y torsión; a esta imagen se la conoce como "pico de ave", "sacacorchos" o de apariencia "enrollada" (fig. 31-5).[23]

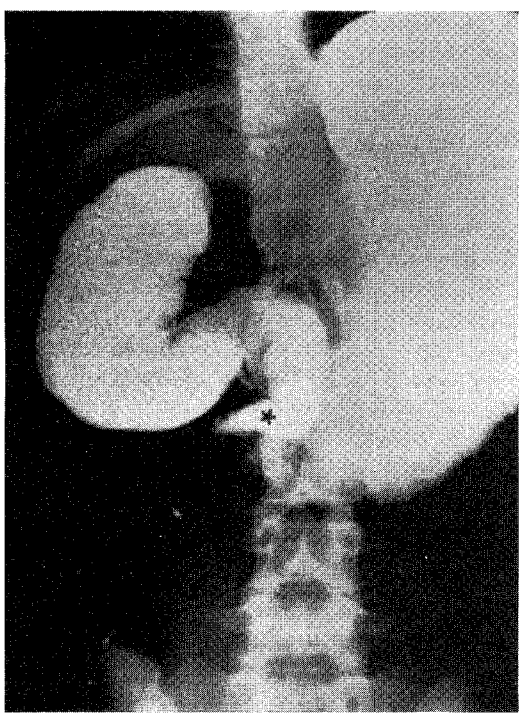


Fig. 31-5. Este estudio gastrointestinal superior con medio de contraste muestra malrotación con vólvulo. El "pico" se señala con el asterisco. Obsérvese también la posición anormal de la parte distal del duodeno. (Tomado de Oldham KT: Pediatric abdomen. In Greenfield LJ, Mulholland M, Oldham KT, et al [eds]: Surgery: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997.)

En contraste, la atresia duodenal puede presentarse en cualquier parte dentro del duodeno, pero tiende a ser más proximal, causa obstrucción completa y posee un contorno duodenal más liso, sin la apariencia enrollada o en pico; tampoco existe la compresión extrínseca que se observa en la malrotación. La ausencia completa de aire distal es típica de la atresia duodenal, mientras que la cantidad escasa, pero discernible, de aire en el intestino delgado distal es característica de la malrotación. La estenosis duodenal con obstrucción incompleta, particularmente si se localiza en un punto más distal, puede ser indistinguible de la malrotación por medios radiográficos, incluso con medio de contraste intraluminal. La incertidumbre es indicación para la exploración quirúrgica inmediata. Además, la diferenciación radiográfica de la malrotación con y sin vólvulo del intestino medio es poco confiable; por tanto, es peligroso posponer la exploración quirúrgica con la expectativa radiográfica de que no se ha producido el vólvulo.

En la mayoría de las circunstancias, una serie gastrointestinal superior con medio de contraste es el estudio imagenológico definitivo para las anomalías de la rotación (fig. 31-6*A*). Una serie con medio de contraste bien obtenida diferencia la obstrucción secundaria a una anormalidad de la rotación de la obstrucción duodenal intrínseca. Por lo regular se identifica la malrotación porque la unión gastroduodenal no se localiza en su posición normal. En la posición habitual está a la izquierda de la línea media, se eleva hasta el nivel del píloro y se fija en la parte posterior. En lugar de ello, en estos casos tiene una posición anterior, baja y a menudo medial o a la derecha de la línea media, cuando se compara la malrotación con la disposición normal. La imagen lateral es muy útil para la valoración de las relaciones anterior y posterior de la unión duodenoyeyunal. La interpretación de una serie gastrointestinal superior con medio de contraste en esta situación es un poco subjetiva y depende del operador. Para obtener su valor máximo es preciso que un radiólogo pediatra experto efectúe el estudio, además de un estudio fluoroscópico de alta calidad en la sala de radiología con la participación directa del cirujano.

El enema con contraste ayuda a evaluar a los niños con problemas más generales de obstrucción intestinal neonatal, pero es menos confiable para la malrotación porque la posición del ciego y colon es muy variable e incluso puede tener una apariencia normal.[24] Sin embargo, el hallazgo de un ciego alto del lado derecho o izquierdo es anormal y consistente con malrotación. En presencia de ésta, el intestino delgado casi siempre se encuentra en la parte derecha del abdomen y el colon y el ciego suelen estar en el lado izquierdo (fig. 31-6*B*).

Otros estudios imagenológicos que demuestran las relaciones axiles, como la ultrasonografía o la tomografía computadorizada, pueden demostrar la malrotación en forma periódica.[25] El hallazgo típico es la inversión de la relación entre la AMS y la vena mesentérica superior (VMS). En condiciones normales, la VMS está a

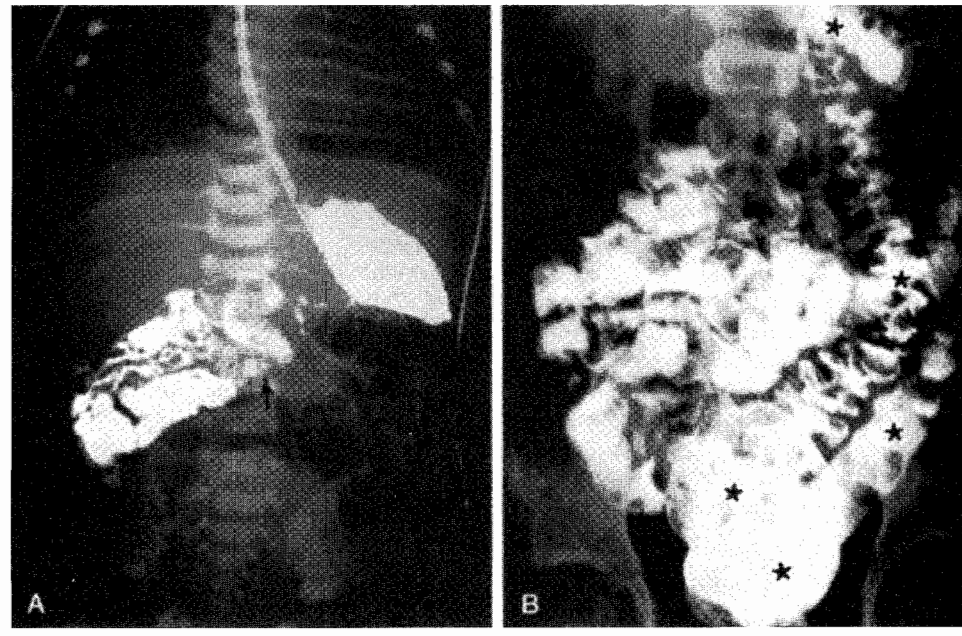


Fig. 31-6. *A*, serie gastrointestinal superior con medio de contraste en un paciente con malrotación sin vólvulo que ilustra la posición anómala típica de la unión duodenoyeyunal (*flecha*). Esta corresponde al ligamento de Treitz y su localización es más caudal, derecha y anterior de lo normal. *B*, la radiografía ilustra nuevamente la malrotación. El intestino delgado está a la derecha de la línea media y el colon y ciego (*asteriscos*) a la izquierda. (Adaptado de Oldham KT: Pediatric abdomen. In Greenfield LJ, Mulholland M, Oldham KT, et al [eds]: Surgery: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997.)

la derecha de la AMS. Una AMS en posición anormal, por lo general anterior o a la izquierda de la VMS, sugiere malrotación. Si existe, este hallazgo es importante, pero no es lo bastante confiable para establecer el diagnóstico de malrotación con vólvulo. De igual forma, una relación anormal entre la vena y la arteria mesentéricas superiores no siempre excluye la malrotación. Pese a que estos hallazgos pueden conducir al diagnóstico cuando se reconocen, las limitaciones indican que casi nunca es un abordaje útil en el lactante que se evalúa por obstrucción intestinal neonatal.

☐ Tratamiento

Los recién nacidos y lactantes con anormalidades de la rotación requieren tratamiento quirúrgico. Como se describió antes, la propensión al vólvulo es mayor en los neonatos y lactantes. Para el paciente sintomático, la evaluación, reanimación y preparación preoperatoria deben llevarse a cabo al mismo tiempo para que la laparotomía siga de inmediato al diagnóstico de malrotación. La urgencia se explica por el hecho de que un retraso de unas cuantas horas puede significar la diferencia de la viabilidad del intestino medio y por tanto se relaciona con la posibilidad de salvarlo. Si no es posible preservar el intestino medio en la laparotomía, el índice de supervivencia se aproxima al 50% y siempre se logra sólo con hiperalimentación parenteral permanente o a largo plazo.[26] En fechas más recientes, el trasplante intestinal (con o sin trasplante hepático) se convirtió en una alternativa, pero no hay duda que estos abordajes complejos deben evitarse siempre que sea posible.[27] No hay razón para retrasar la exploración quirúrgica cuando el diagnóstico clínico es malrotación con posible vólvulo del intestino medio.

La presencia de síntomas suscita la sospecha de vólvulo; en consecuencia, está indicada la exploración temprana en todos los pacientes sintomáticos. Además, siempre debe cuestionarse si un sujeto "asintomático" recién detectado está en realidad libre de molestias, ya que las investigaciones que conducen a este diagnóstico casi nunca se realizan sin alguna queja específica por parte del individuo.

La preparación preoperatoria para los lactantes sintomáticos no es diferente de la de cualquier otro recién nacido grave que requiera una laparotomía de urgencia. Las necesidades incluyen reanimación con líquidos mediante catéteres intravenosos adecuados, descompresión nasogástrica, tal vez una sonda uretral y apoyo médico intensivo de las necesidades electrolíticas y respiratorias críticas. Es conveniente iniciar también la cobertura antibiótica de amplio espectro. Es más importante la necesidad de abreviar el acceso al quirófano.

EL PACIENTE ASINTOMATICO

El tratamiento del paciente mayor asintomático con malrotación es objeto de controversia.[28] Algunos autores creen que debe realizarse la corrección pronta, pero no apremiante, en presencia de malrotación conocida si no hay contraindicaciones médicas absolutas.[10,12,14] La justificación incluye varios problemas. Uno es que el diagnóstico de malrotación casi nunca se establece sin un estudio gastrointestinal con medio de contraste y, aunque los síntomas sean inespecíficos, tal vez sí tengan manifestaciones sin signos evidentes de obstrucción o insuficiencia vascular catastrófica. Asimismo, no hay al parecer un límite superior en la edad a la cual existe riesgo de vólvulo. El niño mayor tiende a

encontrarse más a menudo con molestias crónicas y presenta vólvulo con menor frecuencia. No obstante, el riesgo de isquemia intestinal no depende de la edad, una vez que se establece el vólvulo.[13] La cuidadosa revisión de la bibliografía disponible, incluida la experiencia de Robert Gross, sugiere que la incidencia de vólvulo con la malrotación no corregida se aproxima a uno de cada tres durante un seguimiento limitado.[21]

No existe una técnica imagenológica confiable para establecer si la anchura del pedículo vascular de la AMS confiere al paciente un riesgo especial para el vólvulo. Puesto que las consecuencias potenciales de la malrotación con vólvulo incluyen la muerte y síndrome de intestino corto, y dado que el procedimiento correctivo es relativamente directo, habitualmente se indica la reparación oportuna. Sin importar la edad, las anormalidades de la rotación que se encuentran de manera incidental en la laparotomía deben evaluarse y corregirse, si es necesario, ya que en esta circunstancia, la reparación suele ser directa y no incrementa la morbilidad.

Un dilema adicional es la circunstancia de las anormalidades de la rotación del intestino medio relacionadas con cardiopatía congénita en los síndromes por heterotaxis.[29] En esta situación, parece adecuado mantener al paciente en observación cuidadosa con retraso del procedimiento de Ladd hasta que se estabilice la fisiología cardiaca por medios quirúrgicos.

Se ha señalado que un abordaje alternativo sería la evaluación laparoscópica del mesenterio del intestino medio y la práctica del procedimiento de Ladd, en caso necesario.[30,31] Aunque se ha descrito, aún no se ha difundido su aplicación y no ofrece la visualización sin restricciones del mesenterio, que es tan valiosa.

El abordaje general de los autores para un niño mayor asintomático con malrotación consiste en realizar una exploración abdominal abierta, electiva y pronta con procedimiento de Ladd cuando se establece el diagnóstico de malrotación.

☐ Técnica quirúrgica

La reparación quirúrgica de la malrotación se logra casi siempre con el procedimiento descrito por William E. Ladd y que lleva su nombre.[3] El ingreso al abdomen puede practicarse mediante varias incisiones, pero en el lactante los autores prefieren una incisión supraumbilical transversal con exposición generosa del cuadrante superior derecho. Los elementos clave del procedimiento se ilustran en la figura 31-7 y se resumen en los párrafos siguientes.

Después de ingresar a la cavidad abdominal y realizar una exploración rápida, es esencial la evisceración completa del intestino y el mesenterio para visualizar y valorar la anormalidad anatómica. Aunque carece de

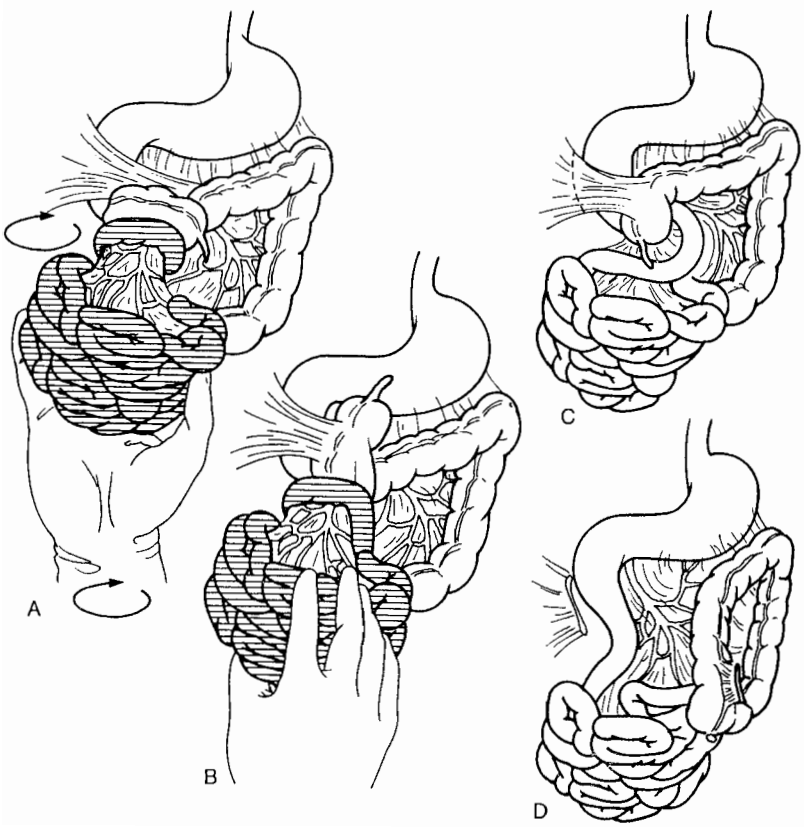


Fig. 31-7. Se ilustra la corrección quirúrgica de la malrotación. En (*A*) y (*B*) aparece la destorsión en sentido levógiro. La división de las bandas cecales de Ladd y la ampliación del mesenterio de la arteria mesentérica superior se muestran en (*C*) y (*D*). Nótense la posición cecal final a la izquierda y la apendicectomía incidental. (Adaptado de Oldham KT: Pediatric abdomen. In Greenfield LJ, Mulholland M, Oldham KT, et al [eds]: Surgery: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997. Illustrations by Holly R. Fischer.)

importancia fisiológica, muchas veces se encuentra ascitis quilosa, aparentemente vinculada con la rotura de conductos quilosos en el mesenterio. Este material se asemeja al líquido turbio encontrado en presencia de infarto intestinal, pero es estéril.

Si existe, el vólvulo intestinal se libera mediante rotación del intestino delgado afectado en sentido contrario a la torsión, casi siempre en dirección dextrógira. El grado de torsión es variable, pero es posible que tenga uno o más giros completos del mesenterio que requieren reducción (fig. 31-8*A*). Lo preferible es que el intestino conserve la viabilidad con la reducción, aunque al principio tiene un color oscuro. Con frecuencia es necesario un periodo de observación y calentamiento transoperatorios. Si se asume que el intestino es viable, se procede como sigue; de lo contrario, se efectúa una resección intestinal. Los principios implícitos en el salvamento intestinal incluyen resección del intestino no viable, conservación del tejido marginal para conservar la longitud, posible exteriorización y nueva exploración si la resección es excesiva o no se puede valorar la viabilidad intestinal en forma apropiada. Una de las situaciones más difíciles se ilustra en la figura 31-8*B*, en la que hay infarto de todo el intestino medio. En este caso, el cierre sin resección y la atención terminal pueden ser un abordaje adecuado después de discutirlo con la familia.

Una vez que se asegura la viabilidad del intestino que se conservó, se previene la recurrencia del vólvulo con ensanchamiento de la base del pedículo vascular mesentérico, para lo cual se dividen las bandas peritoneales que fijan el ciego, mesenterio, mesocolon y duodeno alrededor de la base de la AMS (fig. 31-7*C, D*). Cuando se lleva a cabo en forma correcta, las hojas del mesenterio y mesocolon se abren ampliamente. En cuanto al pedículo de la AMS, es esencial continuar la disección y división de las bandas hasta la AMS y la VMS. Gran parte del ensanchamiento del mesenterio se debe a la parte final de esta disección; por lo tanto, debe practicarse completa, con descenso hasta el páncreas y los vasos. Es obvio que debe evitarse cualquier lesión a estas estructuras con una técnica meticulosa. Cuando se abre en forma correcta, el pedículo del mesenterio tiene un riesgo bajo de vólvulo recurrente. Después de la operación, se refiere una incidencia del 10% o menor de obstrucción del intestino delgado, habitualmente como resultado de la formación de adherencias simples.[32,33]

Al mismo tiempo que el ensanchamiento del mesenterio, deben dividirse las bandas de Ladd para aliviar la obstrucción extrínseca del duodeno. Esto se logra con la movilización meticulosa y completa de todo el duodeno con división de todas las adhesiones anteriores, laterales y posteriores; en esencia, se trata de una maniobra de Kocher enérgica y extensa. Aunque las bandas parezcan inocuas, es posible que persista la compresión y torsión del duodeno neonatal si no se dividen por completo. La necesidad adicional de demostrar la permeabilidad duodenal completa ya se discutió antes. Esto puede efectuarse de manera quirúrgica mediante la inyección de aire o solución salina y la demostración de la progresión distal adecuada o con el paso de un catéter por vía transgástrica por todo el duodeno. Esta última maniobra es relativamente sencilla por la movilidad y posición del duodeno en esta etapa de la operación.

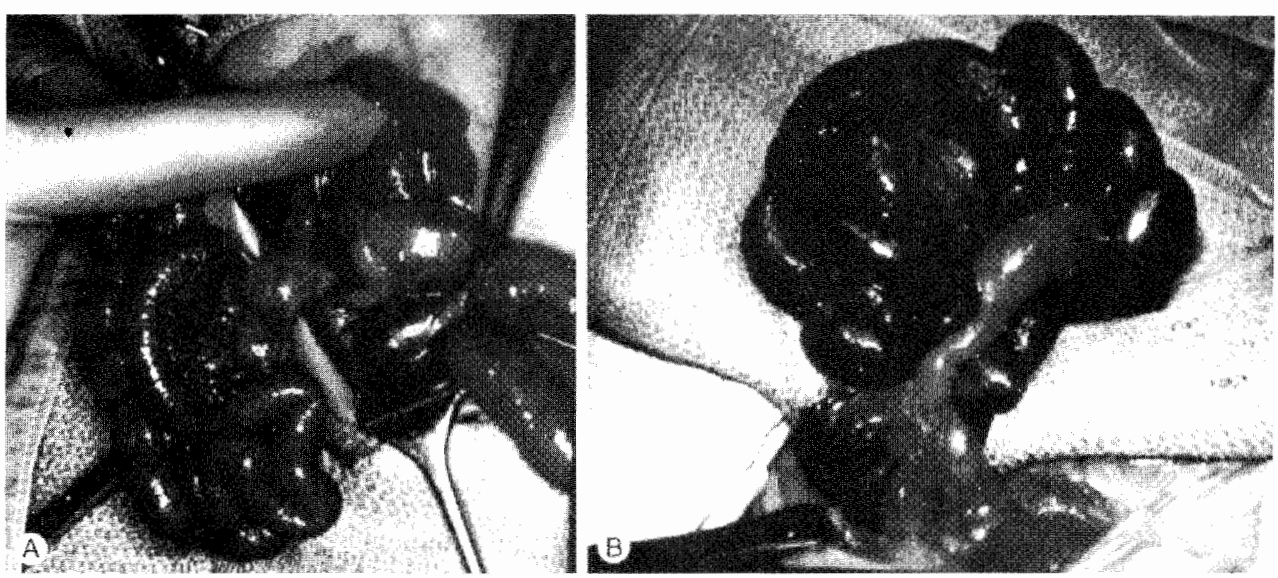


Fig. 31-8. Fotografías quirúrgicas de dos lactantes con malrotación y vólvulo del intestino medio. *A*, en este caso es claro que el intestino medio es viable, aunque el pedículo vascular no corregido de la arteria mesentérica superior mide menos de un ancho de dedo. El tratamiento definitivo es un procedimiento de Ladd como el que se muestra en la figura 31-7. *B*, en este caso el intestino medio está infartado y representa un conjunto de decisiones mucho más difíciles (*véase el texto*).

La apendicectomía se considera común porque la posición anormal del ciego y el apéndice dificultarían el diagnóstico de la apendicitis en caso que se desarrollara en el futuro. Puesto que el apéndice casi siempre es normal cuando se realiza el procedimiento de Ladd, puede realizarse con una técnica de inversión para evitar el ingreso al tubo digestivo.

Al final de la operación se coloca nuevamente el intestino en el abdomen sin torsión del mesenterio, por lo regular con el intestino delgado a la derecha y el ciego y colon a la izquierda. Se han abandonado los esfuerzos para asegurar el mesenterio mediante adhesión cecal o duodenal a la pared corporal posterior por la falta de datos que apoyaran esta maniobra.[32,33]

Las hernias mesocólicas parecen más complejas, sobre todo por su infrecuencia, y son por tanto menos familiares. Una hernia mesocólica derecha se corrige con la simple división de las adhesiones peritoneales laterales del ciego y el hemicolon derecho a la pared corporal posterior, lo que elimina este espacio retrocólico potencial. Esto permite que el intestino delgado permanezca en la parte derecha del abdomen y el ciego y colon ocupen el lado izquierdo. Además, el pedículo de la AMS debe ampliarse lo más posible con las técnicas mencionadas antes. Las hernias mesocólicas izquierdas requieren una técnica más complicada. Los elementos del procedimiento son la movilización de la vena mesentérica inferior, reducción del intestino delgado del saco herniario y cierre del cuello del saco mesocólico para eliminar el espacio potencial. De nueva cuenta, el intestino delgado queda en la parte derecha del abdomen y el colon en la izquierda después de esta maniobra. Este grupo de anomalías es más variable y resulta necesario individualizar el tratamiento. Una alternativa sencilla consiste en aumentar el espacio mesocólico mediante la movilización del hemicolon izquierdo y la apertura del cuello del saco lo suficiente para que no haya oportunidad de estrangulación. La posición final del intestino no tiene relevancia fisiológica; sólo importa la posibilidad de atrapamiento, obstrucción o vólvulo.

☐ Resultados

En el resumen clínico de Ladd en 1941, ocho de 35 sujetos con malrotación que se sometieron a reparación quirúrgica murieron.[3] Los 27 sobrevivientes se liberaron de los síntomas y no hubo recurrencia de la obstrucción o el vólvulo. Los resultados contemporáneos después de la corrección quirúrgica de la malrotación casi siempre son excelentes, con una esperanza de vida normal en ausencia de compromiso intestinal al momento del procedimiento inicial.[5,13,26] En la actualidad, el índice de mortalidad para la corrección quirúrgica de malrotación es de 3 a 9% en total.[9] Es más alto en personas con necrosis intestinal, premadurez u otras anomalías.[33] La malrotación con vólvulo del intestino medio fue la causa del 18% de todos los niños con síndrome de intestino corto en la población pediátrica de un informe.[34] La incidencia de obstrucción adhesiva del intestino delgado después de la corrección quirúrgica suele fluctuar entre 1 y 10%.[9] La recurrencia del vólvulo y la obstrucción duodenal son raras si el procedimiento inicial incluyó la técnica completa.[10]

BIBLIOGRAFIA

1. Mall FP: Development of the human intestine and its position in the adult. Johns Hopkins Hosp Bull 9:197–208, 1898.
2. Dott NM: Anomalies of intestinal rotation: Their embryology and surgical aspects, with report of five cases. Br J Surg 11:251, 1923.
3. Ladd WE, Gross RE: Intestinal obstruction resulting from malrotation of the intestines and colon. In Abdominal Surgery of Infancy and Childhood. Philadelphia, WB Saunders, 1941, pp 53–70.
4. Skandalakis JE, Gray SW: The small intestine. In Skandalakis JE, Gray SW (eds): Embryology for Surgeons. Philadelphia, WB Saunders, 1972, pp 129–186.
5. Firor H, Steiger E: Morbidity of rotational abnormalities of the gut beyond infancy. Cleve Clinic Q 50:303–309, 1983.
6. Kantor JL: Anomalies of the colon: Their roentgen diagnosis and clinical significance. Resume of ten years study. Radiology 23:651–662, 1934.
7. Wang C, Welch CE: Anomalies of intestinal rotation in adolescents and adults. Surgery 54:839–855, 1963.
8. Willwerth BM, Zollinger RM, Izant RJ: Congenital mesocolic (paraduodenal) hernia—embryologic basis of repair. Am J Surg 128:358–361, 1974.
9. Warner BW: Malrotation. In Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP (eds): Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, pp 1229–1240.
10. Smith IE: Malrotation of the intestine. In Welch KJ, Randolph JG, Ravich MR, et al (eds): Pediatric Surgery (4th ed). Chicago, Year Book Medical, 1986, p 882.
11. Spigland N, Brandt ML, Yazbeck S: Malrotation presenting beyond the neonatal period. J Pediatr Surg 25:1139–1142, 1990.
12. Powell D, Othersen HB, Smith CD: Malrotation of the intestines in children: The effect of age on presentation and therapy. J Pediatr Surg 24:777–780, 1989.
13. Stewart DR, Colodny AL, Daggett WC: Malrotation of the bowel in infants and children: A 15 year review. Surgery 79:716–720, 1976.
14. Filston HC, Kirks DR. Malrotation—the ubiquitous anomaly. J Pediatr Surg 16:614–620, 1981.
15. Yanez R, Spitz L: Intestinal malrotation presenting outside the neonatal period. Arch Dis Child 61:682–685, 1986.
16. Burton EM, Strange ME, Pitts RM: Malrotation in twins: A rare occurrence. Pediatr Radiol 23:603–604, 1993.
17. Smith SL: Familial midgut volvulus. Surgery 72:420, 1972.
18. Estrada RL: Anomalies of Intestinal Rotation and Fixation. Springfield, IL, Charles C. Thomas, 1958.
19. Byrne WJ: Disorders of the intestines and pancreas. In Taeusch WH, Ballard RA, Avery ME (eds): Disease of the Newborn. Philadelphia, WB Saunders, 1991, p 685.
20. Schey WL, Donaldson JS, Sty JR: Malrotation of bowel: Variable patterns with different surgical considerations. J Pediatr Surg 28:96–101, 1993.
21. Gross RE: Malrotation of the intestine and colon. In The Surgery of Infancy and Childhood. Philadelphia, WB Saunders, 1953, p 192.
22. Oldham KT: Malrotation. In Greenfield LJ, Mulholland M, Oldham KT, et al (eds): Surgery: Scientific Principles and Practice, (2nd ed). Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, pp 2053–2057.
23. Kirks DR, Caron KH: Gastrointestinal tract. In Kirks DR (ed): Practical Pediatric Imaging (2nd ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1991, p 710.

24. Slovis TL, Klein MD, Watts FB: Incomplete rotation of the intestine with a normal cecal position. Surgery 87:325–330, 1980.
25. Weinberger E, Winters WD, Liddell RM, et al: Sonographic diagnosis of intestinal malrotation in infants—importance of the relative positions of the superior mesenteric vein and artery. Am J Radiol 159:825–828, 1992.
26. Seashore JH, Touloukian RJ. Midgut volvulus. Arch Pediatr Adolesc Med 148:43–46, 1994.
27. Reyes J, et al: Intestinal transplantation in children [abstract]. Presented at the American Pediatric Surgical Association Annual Meeting, Naples, FL, May 1997.
28. Yanez R, Spitz L: Intestinal malrotation presenting outside the neonatal period. Arch Dis Child 61:682–685, 1986.
29. Chang J, Brueckner M, Touloukian RJ: Intestinal rotation and fixation abnormalities in heterotoxia: Early detection and management. J Pediatr Surg 28:1281–1285, 1993.
30. Gross E, Chen MK, Lobe TE: Laparoscopic evaluation and treatment of intestinal malrotation in infants. Surg Endosc 10:936–937, 1996.
31. Frantzides CT, Cziperle DJ, Spergel K, et al: Laparoscopic Ladd procedure and cecopexy in the treatment of malrotation beyond the neonatal period. Surg Laparosc Endosc 6:73–75, 1996.
32. Stauffer UG, Herman P: Comparison of late results in patients with corrected intestinal malrotation with and without fixation of the mesentery. J Pediatr Surg 15:9–12, 1980.
33. Rescorla FJ, Shedd FJ, Grosfeld JL, et al: Anomalies of intestinal rotation in childhood: Analysis of 447 cases. Surgery 108:710, 1990.
34. Warner BW, Ziegler MM: Management of the short bowel syndrome in the pediatric population. Pediatr Clin North Am 40:1335–1350, 1993.

32

ENFERMEDAD MECONIAL

Diller B. Groff, MD

La fibrosis quística (FQ), enfermedad de origen genético, es la principal causa de la enfermedad meconial en lactantes.[1,2] Sin embargo, en la FQ existe un espectro de trastornos clínicos que comparten características de la enfermedad por meconio, entre ellos íleo meconial sin fibrosis quística, obstrucción por meconio en el lactante prematuro y síndrome por tapón de meconio.[3-6] La enfermedad de Hirschsprung y el síndrome de hemicolon izquierdo pequeño también se acompañan de anormalidades meconiales.[7,8] En los recién nacidos, la peritonitis por meconio se debe al derrame de éste en el peritoneo en el periodo prenatal o perinatal y puede acompañarse o no de FQ.[9] El equivalente del íleo meconial y el síndrome de obstrucción intestinal distal se presentan después del periodo neonatal en pacientes con FQ.[10] Aunque las afecciones por meconio están relacionadas, en este capítulo se discuten como entidades separadas.

☐ Historia del íleo meconial

En 1905, Landsteiner publicó la relación entre la obstrucción intestinal del recién nacido y los cambios patológicos del páncreas.[11] Hiatt y Wilson publicaron en 1948 el primer tratamiento quirúrgico exitoso del íleo por meconio; estos autores refirieron la supervivencia de cinco de los ocho pacientes con irrigaciones salinas del meconio espeso a través de una ileostomía.[12] En los años de 1950 se desarrollaron y publicaron tres procedimientos quirúrgicos exitosos, todos los cuales incluyen resección del íleon dilatado en el que se atascó el meconio espeso. Gross utilizó la ileostomía de Mikulicz (de doble barril) con anastomosis creada por aplastamiento de la pared común con una pinza.[13] Cuando el niño recuperaba la función intestinal el estoma se cerraba con técnica extraperitoneal. Bishop y Koop realizaron una anastomosis entre el extremo proximal del íleon y el lado del íleon distal con ileostomía para irrigaciones posoperatorias.[14] El estoma se cerró después en forma extraperitoneal tras la recuperación de la función intestinal, lo que permitió alimentar al niño. Santulli y Blanc unieron el extremo del íleon distal con el lado del íleon proximal para que las irrigaciones fueran más efectivas en la parte proximal.[15]

Casi todos los casos de íleo meconial que requieren intervención quirúrgica se tratan sin construir una ileostomía.[16-18] Noblett describió el tratamiento no quirúrgico exitoso del íleo por meconio no complicado con enemas de soluciones hiperosmolares de contraste en 1969.[19] Estos métodos terapéuticos específicos y los avances de la atención neonatal elevaron los índices de supervivencia a los cinco años de sólo 30% en los años de 1960 a casi el 100% al final de los de 1990.[20]

☐ Incidencia

El íleo meconial en el recién nacido es la manifestación inicial de la FQ y se presenta en casi el 15% de los sujetos con esta enfermedad. El gen de la FQ es autosómico recesivo y es necesario que ambos padres sean portadores para que el niño la padezca. Se estima que 3.3% de la población caucásica de Estados Unidos es portadora asintomática de este gen.[21] Existe una probabilidad de uno en cuatro de que los hijos de dos portadores presenten la enfermedad. En familias en las que el primer hijo con FQ nació con íleo meconial, 29% de los descendientes siguientes con el trastorno tuvieron la misma complicación. En familias en las que el primer hijo con FQ no tuvo íleo por meconio, se espera que sólo 6% de los hermanos con FQ tenga esta complicación.[22]

Nacen alrededor de 1 200 lactantes con FQ cada año en Estados Unidos, una incidencia de uno por cada 3 000 nacimientos. Por lo tanto, cada año nacen cerca de 180 individuos con íleo meconial. La afección es mucho más rara en poblaciones no caucásicas: uno en cada 14 000 recién nacidos afroamericanos; uno en 25 000 en asiáticos, uno en 10 500 en aleutianos (esquimales) y uno en 11 500 en hispanos.[21] No obstante, hay informes de que el íleo por meconio sin fibrosis quística no es raro en poblaciones asiáticas.[23]

☐ Patogenia

La investigación genética de la FQ ha seguido un ritmo creciente desde el descubrimiento del gen de la FQ en el cromosoma 7 en 1985.[24] El marcador más común de la enfermedad es la mutación Δ F508, que es

una deleción de la fenilalanina en el DNA relacionada con el cromosoma 7. El principal producto proteico del gen de la FQ se denominó regulador de conductancia transmembranal de la fibrosis quística (RCTFQ). Se cree que éste es un regulador del canal del cloro, componente crucial del defecto de membrana de la FQ, pero se necesitan más factores para ocasionar el íleo por meconio.[25] Los estudios clínicos y de laboratorio sugieren que un sentido erróneo en el codón 551, en combinación con Δ F508, se relaciona con una menor incidencia de íleo meconial, pero aún no es práctica la aplicación clínica de la información genética para el diagnóstico o detección.[24,26-28]

El íleo por meconio es una forma de presentación de la FQ que se debe a las anormalidades de la secreción exocrina mucosa, lo cual produce un moco intestinal espeso junto con el moco viscoso y da lugar a la obstrucción de las vías respiratorias y los conductos pancreáticos. El meconio que causa la obstrucción difiere de otros meconios por su menor contenido de agua (65 contra 75%), niveles menores de sacarasa y lactasa, aumento de albúmina y disminución de las enzimas pancreáticas.[25,29] La secreción de moco espeso y viscoso es el principal factor contribuyente al desarrollo de meconio pegajoso que obstruye el intestino en el íleo.[26] El cuadro clínico del íleo meconial es resultado de la obstrucción del intestino delgado distendido lleno con meconio, que se estrecha hasta el íleon distal no utilizado e impactado con perdigones de moco incoloro (figs. 32-1 y 32-2). El colon que aún no se ha usado es pequeño y sólo contiene pelotillas de moco espeso. A menudo se conoce como *microcolon*, un nombre erróneo porque se distiende de inmediato cuando llega el contenido intestinal. La perforación intestinal se produce casi en la mitad de los sujetos como consecuencia del vólvulo o distensión y puede provocar atresia intestinal, peritonitis meconial o seudoquiste de meconio (peritonitis quística gigante por meconio).[1]

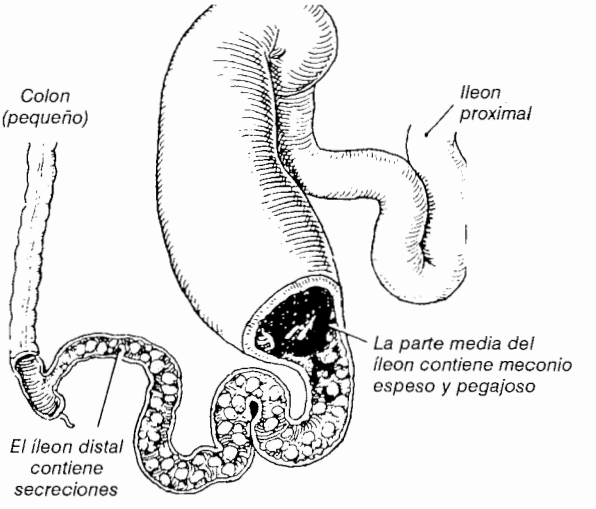


Fig. 32-1. Dibujo del íleo meconial. Representación esquemática de la afección obstructiva en el íleo por meconio. (Tomado de Lloyd DA: Meconium ileus. In Welch KJ, et al [eds]: Pediatric Surgery, Chicago. Mosby-Year Book, 1986, p 850.)

☐ Diagnóstico

La ultrasonografía fetal no puede considerarse diagnóstica en el íleo por meconio. El intestino ecógeno que suele observarse en el segundo trimestre de gestación no se relaciona con los hallazgos del recién nacido.[30]

En el neonato con íleo meconial no complicado hay distensión y vómito biliar en las primeras 24 a 48 horas de vida. No se observa salida de meconio por el recto. Algunas veces se detecta o palpa una masa "pastosa" en el abdomen (fig. 32-3). El eritema y edema de la pared abdominal sugieren que el paciente tiene íleo por meconio complicado.

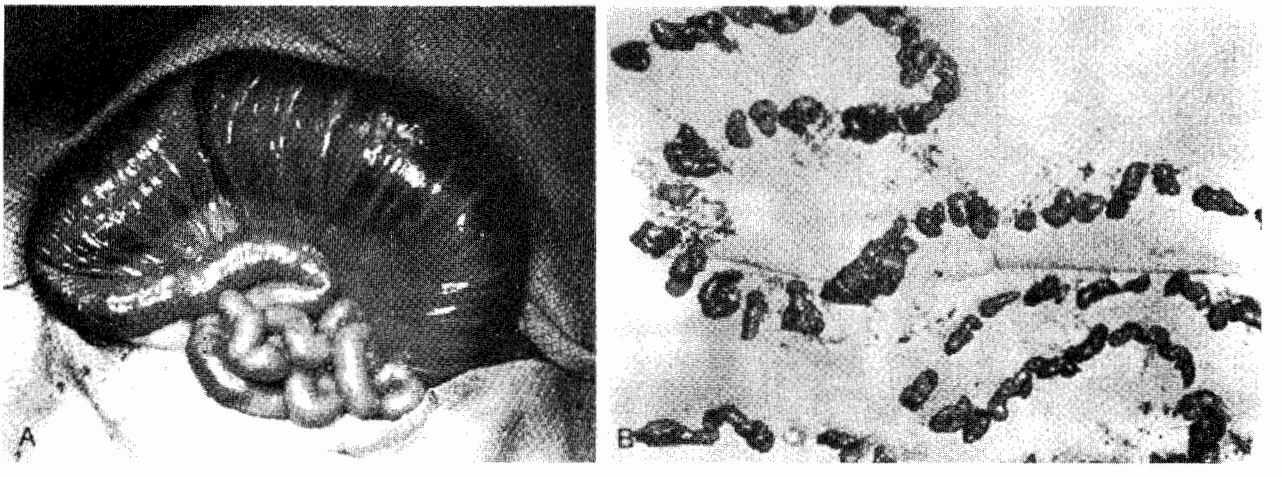


Fig. 32-2. *A*, íleon terminal que muestra un asa llena con meconio de la que se extrajeron partículas espesas de meconio. *B*, las partículas de meconio espeso se extrajeron mediante irrigación a través de ileostomía al momento de la exploración abdominal.

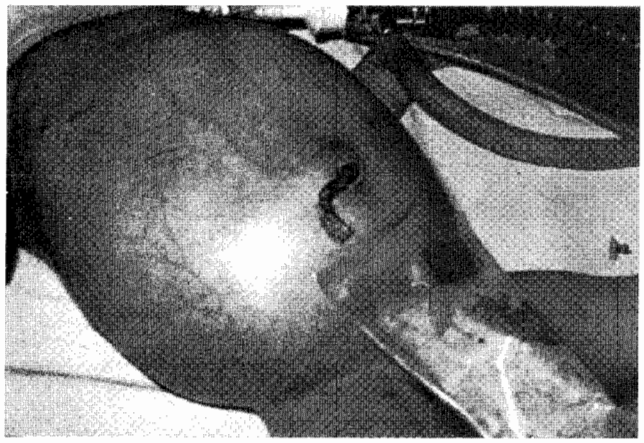


Fig. 32-3. Recién nacido con íleo meconial que no se alivió con enemas. Observése la distensión, aumento del patrón vascular y sugerencia de masas intraabdominales.

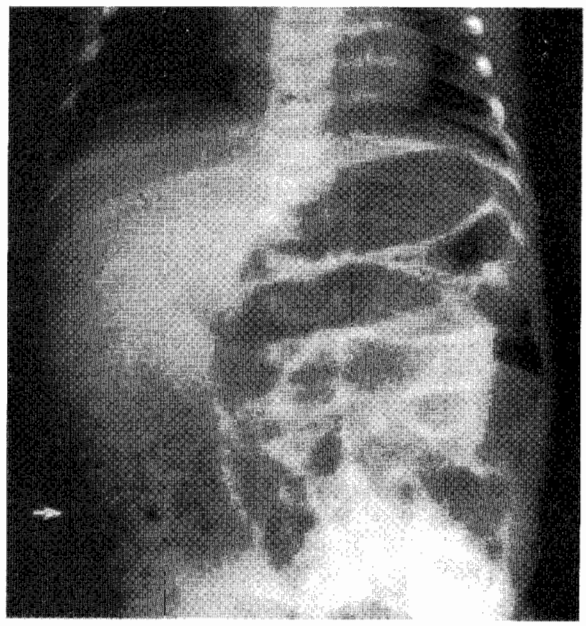


Fig. 32-4. Radiografía abdominal simple de un paciente con íleo meconial con distensión de asas intestinales y una masa de meconio (*flecha*) con apariencia de "vidrio molido" por la mezcla de aire y heces.

Los estudios radiográficos son esenciales para establecer el diagnóstico de íleo por meconio y establecer la diferencia con trastornos frecuentes con un cuadro clínico similar: enfermedad de Hirschsprung, síndrome de hemicolon izquierdo pequeño, síndrome por tapón de meconio, atresia del intestino delgado e inmadurez funcional del intestino.[31] No existe una característica única o conjunto de signos radiográficos patognomónicos del íleo meconial. Sin embargo, este padecimiento tiene una variación más amplia en el calibre de las asas intestinales, menos niveles hidroaéreos, más moteado por meconio (apariencia de vidrio molido) y menos gas rectal que la enfermedad de Hirschsprung neonatal o el síndrome por tapón de meconio.[32] La mezcla del meconio normal y las burbujas de aire da lugar a un aspecto de vidrio molido, pero no es específico de íleo meconial (fig. 32-4). Los niveles hidroaéreos típicos de cualquier obstrucción intestinal se encuentran en esta anomalía y la perforación con peritonitis por meconio o formación de un seudoquiste muestra a veces puntos de calcio. Un porcentaje considerable de estudios no muestra anormalidades radiográficas en el íleo por meconio no complicado.[33]

El estudio diagnóstico más útil es el enema colónico con medio de contraste, que también puede ser terapéutico. Debe usarse un agente de contraste hidrosoluble para el caso de que el intestino se perfore en el procedimiento. Un estudio reciente mostró un índice terapéutico sólo un poco mayor con soluciones hiperosmolares y agentes humectantes.[34] En el íleo por meconio se observa un colon pequeño sin usar (fig. 32-5), mientras que en la enfermedad de Hirschsprung neonatal el colon tiende a ser de mayor calibre y hay una zona de transición. En el síndrome por tapón de meconio el colon proximal está lleno de meconio, el recto es más grande y el enema diagnóstico tiene a veces como consecuencia el paso inmediato del tapón, con resolución de la obstrucción.

El único medio confiable y definitivo para la FQ es una prueba de sudor con iontoforesis de pilocarpina.[35] Las concentraciones de sodio y cloro mayores de 60 meq/L son diagnósticas, si se recolectaron por lo menos 100 mg de sudor. El recién nacido no responde lo suficiente a la pilocarpina para producir bastante sudor, por lo que el diagnóstico definitivo de FQ debe establecerse más tarde. Puede formularse un diagnóstico presuntivo de FQ con base en los antecedentes de los padres, cuadro clínico y estudios radiográficos. Existe un antecedente familiar de FQ en 10 a 30% de los pacientes. El polihidramnios ocurre en 10 a 20% de las ocasiones. Con frecuencia, el recién nacido es pequeño para su edad gestacional, pero es poco frecuente que sea prematuro.

☐ Tratamiento

Si el diagnóstico es de íleo por meconio y no parece estar complicado con peritonitis, perforación intestinal, seudoquiste o atresia, se recomienda el tratamiento con enemas descrito por Noblett para aflojar el meconio.[19] Aunque se consideró que era necesario para tener éxito el uso de soluciones hiperosmolares de contraste, como el diatrizoato de meglumina, muchos radiólogos pediatras piensan que el efecto hidrostático es crucial para el tratamiento.[34] Si se emplean soluciones hiperosmolares, el individuo debe mantenerse bien hidratado para compensar el líquido que se atrae hacia la luz intestinal. Un radiólogo con experiencia debe realizar el estudio, aplicando una inyección manual del líquido con control fluoroscópico. El objetivo es indu-

cir reflujo del enema hacia el íleon terminal y la parte distal del intestino delgado, donde el meconio anormal causa la obstrucción (fig. 32-5). Si se logra este objetivo, el lactante empieza a evacuar meconio casi de inmediato.

En ocasiones es necesario aplicar enemas repetidos con medio de contraste o solución salina y acetilcisteína al 1% en la unidad neonatal con volúmenes de 10 a 15 ml. Entre 60 y 75% de las complicaciones del íleo por meconio no complicado puede aliviarse con esta técnica. En una revisión se publicó un índice de perforación de 2.7%.[34] Puesto que hay al parecer mayor incidencia de perforación cuando se usa un catéter con punta de globo por vía rectal, sólo deben introducirse catéteres con punta regular. Si los enemas no tienen éxito, es necesaria la intervención quirúrgica para remover el meconio anormal y aliviar la obstrucción. El íleo meconial simple sin complicaciones se presenta en cerca del 42% de los sujetos con este trastorno.[36] Si la afección se resuelve con enema sólo en 60 a 75%, el tratamiento quirúrgico se necesita en muchas ocasiones.

☐ Tratamiento quirúrgico

Anteriormente, la resección del íleon dilatado con formación de una ileostomía permitía la recuperación de neonatos que de otra forma hubieran muerto por la enfermedad. Con el advenimiento de la nutrición parenteral total, la adición del apoyo con ventilador y el uso de *N*-acetilcisteína, la práctica de una o dos enterotomías permite al cirujano aliviar el íleo por meconio simple sin la necesidad de un estoma.[2,16-18,37] Esto se realiza mediante laparotomía, con lo que se confirma el diagnóstico de íleo meconial simple y luego se practica una enterotomía en jareta en el intestino dilatado lleno con meconio, justo antes del meconio espeso en el íleon (fig. 32-2). Se introduce una sonda de Foley con globo calibre 12 o 14 F o una sonda de irrigación de Fogarty 7 F en el íleon y se inyecta con cuidado *N*-acetilcisteína al 1 a 4% en sentido proximal y distal. Después de unos cuantos minutos, el meconio pegajoso y las pelotillas de moco pueden pasar al colon. Hay que tener cuidado para no contaminar la cavidad peritoneal. Se deja cierta cantidad de *N*-acetilcisteína en el intestino y se cierra la enterostomía. Si el meconio no cede por completo con esta maniobra, un procedimiento útil consiste en introducir una sonda en T, con un brazo en el íleon proximal y el otro en la parte distal del íleon.[18] La sonda en T se extrae por la pared abdominal y se usa para irrigar el intestino, lo que elimina la necesidad de una ileostomía. La nutrición parenteral total hace posible alimentar al niño mientras se espera la recuperación completa de la función intestinal.

El niño debe tratarse como si tuviera FQ, con enzimas y lavado pulmonar tal como lo indiquen los médicos que asuman la atención del sujeto después de la recuperación del tratamiento quirúrgico. Es importante aclarar el diagnóstico de la FQ porque el íleo por meconio simple puede ocurrir en niños normales.[33,38,39] También hay informes de íleo meconial en la enfermedad de Hirschsprung colónica total.[7,39]

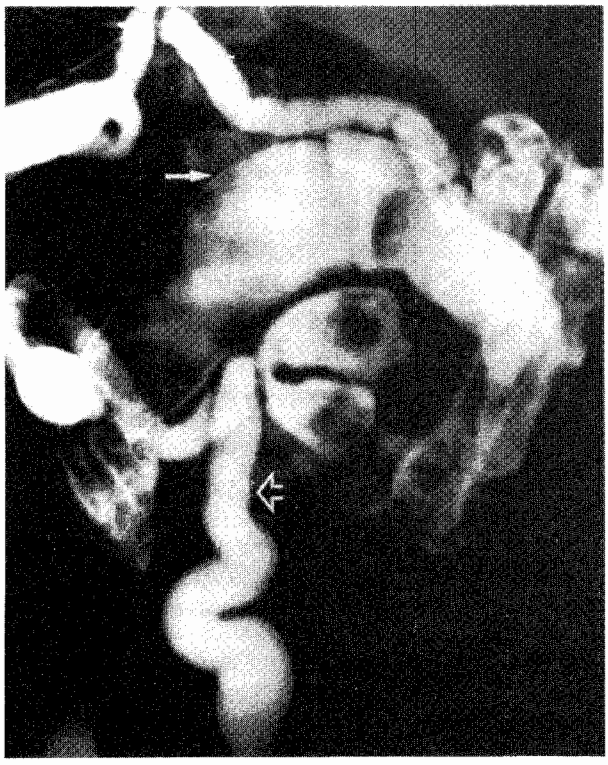


Fig. 32-5. Enema con contraste de un recién nacido con íleo por meconio. Nótese el colon no utilizado (*flecha abierta*) y el reflujo de la solución de contraste hacia el íleon dilatado lleno con meconio (*flecha cerrada*).

☐ Ileo meconial complicado y peritonitis por meconio

La contaminación peritoneal con meconio antes de nacer o en el periodo neonatal inmediato produce peritonitis grave, habitualmente con calcificación. La causa probable de contaminación por meconio es la perforación *in utero* del intestino obstruido como resultado del íleo meconial. Sin embargo, la estenosis intestinal, atresia, vólvulo, hernia interna, bandas peritoneales congénitas, perforación del divertículo de Meckel o del apéndice y otros factores también pueden provocar perforación y peritonitis por meconio.[40] Si esta última se relaciona con FQ se conoce como *íleo meconial complicado*.

La presentación de la peritonitis por meconio en el recién nacido se clasifica en cuatro tipos:[40]

1. Se forma un *seudoquiste de meconio* por fuga del meconio durante un periodo prolongado, lo que origina una seudocápsula calcificada y contenido calcificado (fig. 32-6).
2. *Peritonitis adhesiva por meconio*, con adherencias fibrosas densas del intestino, que se debe a la contaminación peritoneal extensa y a menudo se vin-

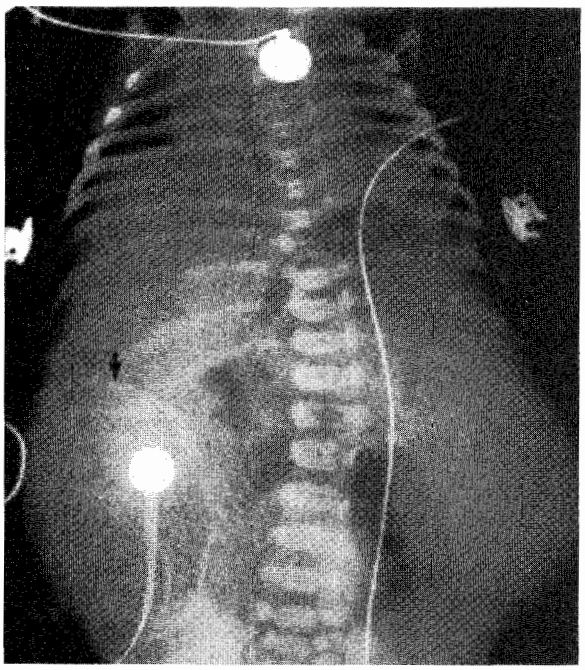


Fig. 32-6. Radiografía abdominal de la peritonitis por meconio con seudoquiste gigante que demuestra calcificación (*flecha*) en la pared quística.

Fig. 32-7. Radiografía de un recién nacido con intestino normal, pero una calcificación escrotal grande a causa de peritonitis meconial.

cula con obstrucción. Algunos de estos recién nacidos no tienen obstrucción y la evidencia de la peritonitis por meconio se encuentra de manera incidental en la forma de calcificaciones intraabdominales o escrotales (fig. 32-7).

3. La *ascitis por meconio* es resultado de la perforación casi al término de la gestación o después del nacimiento. Es posible que haya calcificación intraabdominal escasa.
4. *Peritonitis meconial infectada*, que es resultado de la contaminación bacteriana del meconio después del nacimiento.

El método más temprano posible para establecer el diagnóstico de peritonitis o seudoquiste de meconio es la ultrasonografía fetal; empero, sólo 22% de los casos diagnosticados antes del nacimiento requiere una operación neonatal.[41] La incidencia de FQ en los casos de peritonitis por meconio reconocida antes del nacimiento (que representa íleo meconial complicado) es sólo del 8%.[42] Dado que el diagnóstico ultrasonográfico de la peritonitis por meconio depende de la calcificación, la baja incidencia de FQ tal vez se deba a la escasez de enzimas pancreáticas en el feto con esta enfermedad o al meconio pegajoso, que no se escapa del intestino por una perforación.[41,42] Cuando un feto sufre una calcificación intraabdominal, el cirujano debe mantenerse cauteloso ante la necesidad de una operación posnatal o la posibilidad de fibrosis quística.

El cuadro clínico del recién nacido con íleo meconial complicado o peritonitis por meconio incluye distensión abdominal, una masa palpable, pared abdominal edematosa y eritematosa y compromiso respiratorio ocasional por la distensión abdominal. Las pérdidas de líquido a tercer espacio pueden ser graves. Las opciones quirúrgicas incluyen resección del quiste y del intestino no viable con anastomosis primaria o establecimiento de una ostomía de derivación. La resección intestinal se efectúa en forma conservadora, con apego a los principios de conservación intestinal para evitar el síndrome de intestino corto. Una alternativa exitosa consiste en drenaje simple, reposo intestinal, nutrición parenteral total y administración de antibióticos seguidos por la operación definitiva dos o tres semanas más tarde.[43] El pronóstico debe ser favorable en casi todos los lactantes.[44]

☐ Síndrome del tapón de meconio

El síndrome del tapón de meconio, que se describió por primera vez en 1956,[45] es una causa frecuente de obstrucción intestinal neonatal. En un análisis radiológico de 133 recién nacidos con obstrucción intestinal, 66% tenía síndrome del tapón de meconio, 20% íleo meconial y 18% enfermedad de Hirschsprung.[33] El síndrome del tapón de meconio se relaciona con eclampsia o diabetes materna, administración de sulfato de magnesio u otros tocolíticos, premadurez, sepsis, función neuronal intestinal inmadura, hipotiroidismo y otros trastornos metabólicos, todos los cuales causan dismotilidad del intestino neonatal.[46] Al final, se ha comprobado que casi todos los recién nacidos con sín-

drome del tapón de meconio están sanos. Cerca del 14% de los niños con tapón de meconio tiene FQ, síndrome de hemicolon izquierdo pequeño o enfermedad de Hirschsprung.[47-49]

La motilidad anormal del colon permite que el meconio del hemicolon izquierdo y el recto se vuelva tan firme que se forma un tapón que no puede evacuarse. Lo característico es que el neonato sólo evacue un poco de meconio espeso o nada en absoluto. El abdomen se distiende y el vómito es un dato tardío. Algunas veces es difícil la diferenciación radiográfica entre el tapón de meconio, íleo meconial y en especial la enfermedad de Hirschsprung.

En la radiografía abdominal simple, un paciente con síndrome del tapón de meconio tiende a mostrar asas intestinales dilatadas con unos cuantos niveles hidroaéreos, poco edema en la pared intestinal y más gas en colon y recto que un sujeto con enfermedad de Hirschsprung.[34] El tapón de meconio puede desalojarse y salir después de la estimulación anal y rectal durante la exploración física. Con frecuencia se evacuan cantidades normales de meconio de inmediato. A pesar de este alivio, en todos los individuos con síndrome del tapón de meconio debe realizarse un enema con medio de contraste. La mayoría de los niños con este síndrome no expulsa el tapón sin este tratamiento. El enema se efectúa con la misma técnica aplicada en el diagnóstico del íleo por meconio. El enema casi siempre va seguido de expulsión del tapón y grandes cantidades de meconio con alivio de la obstrucción (fig. 32-8). Los enemas pequeños con solución salina ayudan a completar la evacuación del meconio.

Después del diagnóstico radiológico, todas las personas con síndrome del tapón de meconio deben someterse a prueba de sudor a una edad adecuada para descartar la FQ. Algunos cirujanos recomiendan biopsia rectal para excluir la enfermedad de Hirschsprung en todos los recién nacidos con tapón de meconio; otros vigilan de cerca al paciente para verificar que se desarrolle y mantenga un patrón normal de evacuaciones.[18,49] Debe descartarse el hipotiroidismo mediante detección neonatal. Los estudios indicados por la evolución clínica del niño pueden revelar otras relaciones raras con el síndrome del tapón de meconio.[46]

☐ Ileo meconial en recién nacidos de peso bajo

Existe un tipo de íleo por meconio publicado en neonatos con peso muy bajo (700 a 900 g), pero que también ocurre en lactantes que pesan hasta 1 500 g.[5,50] Estos individuos prematuros tienen pocas evacuaciones en las primeras semanas de vida o no evacuan materia fecal alguna. Se desarrolla distensión abdominal, lo que a veces deriva en necrosis o perforación intestinal. Los factores de riesgo incluyen retraso del crecimiento intrauterino, hipertensión materna o eclampsia (a menudo tratada con sulfato de magnesio y tocolíticos), persistencia del conducto arterioso, enfermedad por membrana hialina y hemorragia intraventricular. La inmadurez del plexo mientérico en estos pequeños sujetos también contribuye al trastorno.[31]

El tratamiento de elección en el paciente sin complicaciones consiste en enemas con diatrizoato de me-

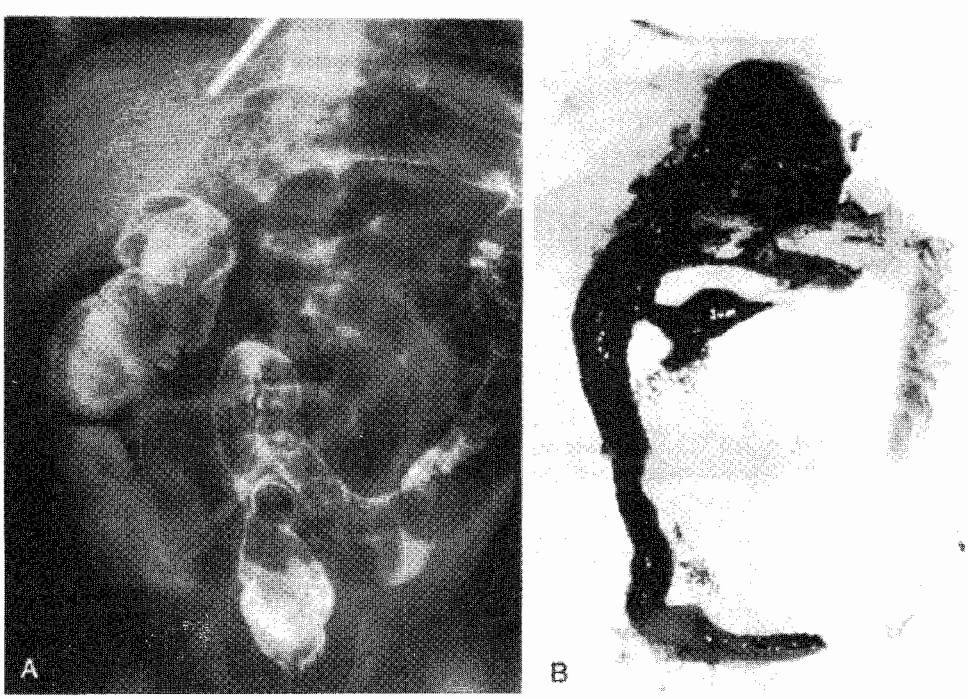


Fig. 32-8. *A*, estudio colónico en el síndrome del tapón de meconio. Nótense el recto grande y el meconio en el colon. *B*, tapón de meconio evacuado después del enema. Un tapón pálido similar a una masilla obstruía la columna de meconio negro normal.

glumina controlados con fluoroscopia, como en los lactantes más grandes con íleo por meconio.[50] Esta medida debe aplicarse en cuanto se sospeche el problema para evitar la perforación y necrosis intestinal. La manipulación quirúrgica para aliviar estas obstrucciones conlleva un alto índice de lesión yatrógena al frágil intestino cuando se intenta extraer el meconio que produce la obstrucción.[5] Este trastorno se limita por sí solo y la supervivencia se aproxima al 100% si se trata pronto con los enemas descritos.[50]

☐ Equivalente del íleo meconial

El equivalente del íleo por meconio se describió por primera vez en 1941 como obstrucción parcial o completa de la parte distal del intestino delgado o colon después del periodo neonatal en sujetos con FQ.[51] Este padecimiento se conoce a menudo como *síndrome de obstrucción intestinal distal* e incluye cólico leve a intenso, estreñimiento, distensión abdominal generalizada con dolor, niveles hidroaéreos en la radiografía abdominal e intususcepción del colon o del intestino delgado, con o sin una masa abdominal.

La incidencia del equivalente del íleo meconial en la FQ es baja (se estima que haya 5.4 episodios por cada 1 000 pacientes al año) y se encuentra casi exclusivamente en personas mayores con FQ, aunque hay informes de síntomas leves en niños pequeños.[10,52] Es probable que la causa sea la dosis baja de enzimas pancreáticas orales acompañada de una ingestión baja de líquidos. En ocasiones se relacionan los estrechamientos del colon e intestino delgado que requieren resección con el uso de cápsulas de enzimas pancreáticas a dosis altas.[53] El aumento de las enzimas pancreáticas orales o los líquidos suele ser curativo. Las masas colónicas de contenido intestinal espeso pueden tratarse con enemas de diatrizoato de meglumina. Es raro que se necesite tratamiento quirúrgico, excepto en casos de estrechamientos.

BIBLIOGRAFIA

1. Ziegler MM: Meconium ileus. Curr Probl Surg 31:731–777, 1994.
2. Docherty JG, Zaki A, Coutts JAP, et al: Meconium ileus: A review 1972–1990. Br J Surg 79:571–573, 1992.
3. Dolan TF, Touloukian RJ: Familial meconium ileus not associated with cystic fibrosis. J Pediatr Surg 9:821–824, 1974.
4. Rickham PP, Boeckman CR: Neonatal meconium obstruction in the absence of mucoviscidosis. Am J Surg 109:173–177, 1965.
5. Greenholz SK, Perez C, Wesley JR, et al: Meconium obstruction in the markedly premature infant. J Pediatr Surg 31:117–120, 1996.
6. Vinograd I, Mogle P, Pelez O, et al: Meconium disease in premature infants with very low weight. J Pediatr 103:963–966, 1983.
7. Stringer RJ, Brereton DP, Drake EM, et al: Meconium ileus due to extensive intestinal aganglionosis. J Pediatr Surg 29:501–503, 1994.
8. Stewart DR, Nixon GW, Johnson DG, et al: Neonatal small left colon syndrome. Ann Surg 186:741–745, 1977.
9. Dirkes K, Crombleholme TM, Craigo SD, et al: The natural history of meconium peritonitis diagnosed in utero. J Pediatr Surg 30:979–982, 1995.
10. Millar-Jones L, Goodchild MC: Cystic fibrosis pancreatic insufficiency and distal intestinal obstruction syndrome: A report of four cases. Acta Paediatr 84:577–578, 1995.
11. Landsteiner K: Darmverschluss durch eingeductes meconium pankreatitis. Zentralbl Allg Pathol 16:903–907, 1905.
12. Hiatt RB, Wilson PE: Celiac syndrome: Therapy of meconium ileus. Report of 8 cases with review of the literature. Surg Gynecol Obstet 87:317–327, 1948.
13. Gross RE: Intestinal obstruction in the newborn resulting from meconium ileus. In The Surgery of Infancy and Childhood: Its Principles and Techniques. Philadelphia, WB Saunders, 1953, pp 175–191.
14. Bishop HC, Koop CE: Management of meconium ileus: Resection, Roux-en-Y anastomosis and ileostomy irrigation with pancreatic enzymes. Ann Surg 145:410–414, 1957.
15. Santulli TV, Blanc WA: Congenital atresia of the intestine: Pathogenesis and treatment. Ann Surg 154:939–948, 1961.
16. Venngopal S, Shandling B: Meconium ileus: Laparotomy without resection, anastomosis or enterostomy. J Pediatr Surg 14:115–118, 1979.
17. Nguyen LT, Youssef FM, Guttman FM, et al: Meconium ileus: Is a stoma necessary? J Pediatr Surg 21:766–768, 1986.
18. Andrassy RJ, Nirgiotis JG: Meconium ileus, meconium plug syndrome, and meconium peritonitis. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Surgery, 2nd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 331–340.
19. Noblett HR: Treatment of uncomplicated meconium ileus by Gastrografin enema: A preliminary report. J Pediatr Surg 4:190–197, 1969.
20. Del Pin CA, Czyrko C, Ziegler MM, et al: Management and survival of meconium ileus. Ann Surg 215:179–185, 1992.
21. Fitzsimmons SC: The changing epidemiology of cystic fibrosis. J Pediatr 122:1–9, 1993.
22. Allan DL, Robbie M, Phelan PD, et al: Familial occurrence of meconium ileus. Eur J Pediatr 135:291–292, 1981.
23. Ng WT, Wong MK, Kong CK, et al: Meconium ileus: A review 1972–1990 [letter]. Br J Surg 80:129, 1993.
24. Beandt AL: Genetic testing for cystic fibrosis. Pediatr Clin North Am 39:213–228, 1992.
25. Eggermont E, DeBoeck K: Small intestinal abnormalities in cystic fibrosis patients. Eur J Pediatr 150:824–828, 1991.
26. Eggermont E: Gastrointestinal manifestations in cystic fibrosis. Eur J Gastroenterol Hepatol 8:731–738. 1996.
27. Hamosh A, King T, Rosenstein BJ: Cystic fibrosis patients bearing both the common missense mutations GLY → ASP at Codon 551 and the Δ F508 mutation are clinically indistinguishable from Δ F508 homozygotes except for the decreased risk of meconium ileus. Am J Hum Genet 5l:245–250, 1992.
28. Delaney SJ, Alton EWFW, Smith SN: Cystic fibrosis mice carrying the missense mutation G551 replicates human genotype-phenotype cancellations. EMBO J 156:955–963, 1996.
29. Schwachman H, Antionowicz I: Studies on meconium. In Lebenthal E (ed): Gastroenterology and Nutrition in Infancy. New York, Raven Press, 1981, pp 83–93.
30. Sipes SL, Weiner CP, Wenstrom KD: Fetal echogenic bowel on ultrasound: Is there clinical significance? Fetal Diagn Ther 9:38–43, 1994.
31. Bisset WM: The development of motor control systems in the gastrointestinal tract of the preterm infant. In Milla PJ (ed): Disorders of Gastrointestinal Motility in Childhood. Chichester, England, John Wiley & Sons, 1988, pp 17–27.
32. Hussain SM, Meradji M, Robbin SGF, et al: Plain film diagnosis in meconium plug syndrome, meconium ileus and neonatal Hirschsprung's disease. Pediatr Radiol 21:556–559, 1991.
33. Leonidas JC, Berdon WE, Baker DH, et al: Meconium ileus and its complications: A reappraisal of plain film roentgen diagnostic criteria. Am J Roentgenol 108:598–609, 1970.
34. Kao SCS, Franken EA Jr: Nonoperative treatment of simple meconium ileus: A survey of the Society for Pediatric Radiology. Pediatr Radiol 25:97–100, 1995.
35. Gibson LE, Cooke RE: A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. Pediatrics 23:545–549, 1959.

36. Gross K, Desanto A, Grosfeld JL, et al: Intra-abdominal complications of cystic fibrosis. J Pediatr Surg 20:431–435, 1985.
37. Caniano DA, Beaver BL: Meconium ileus: A fifteen year experience with forty-two neonates. Surgery 102:699–702, 1987.
38. Fakhoury K, Durie PR, Levison H: Meconium ileus in the absence of cystic fibrosis. Arch Dis Child 67:1204–1206, 1992.
39. Toyosaka A, Tomimoto Y, Nose K, et al: Immaturity of the myenteric plexus is the etiology of meconium ileus without mucoviscidosis: A histopathologic study. Clin Auton Res 4:175–184, 1994.
40. Martin L. The small intestine: Meconium peritonitis. In Ravitch MM, Welch KJ, Benson DC, et al (eds): Pediatric Surgery, 3rd ed. Chicago, Year Book Medical, 1979, pp 952–955.
41. Foster MA, Nyberg DA, Mahoney BS, et al: Meconium peritonitis: Prenatal sonographic findings and their clinical significance. Radiology 165:661–665, 1987.
42. Finkel LI, Slovis TL: Meconium peritonitis, intra-peritoneal calcifications and cystic fibrosis. Pediatr Radiol 12:92–93, 1982.
43. Tanaka K, Hashizume K, Kawarasaki H: Elective surgery for cystic meconium peritonitis: Report of two cases. J Pediatr Surg 28:960–961, 1993.
44. Careskey JM, Grosfeld JL, Weber TR, el al: Giant cystic meconium peritonitis (GCMP): Improved management based on clinical and laboratory observations. J Pediatr Surg 17:482–489, 1982.
45. Clatworthy HW, Howard HW, Lloyd J: The meconium plug syndrome. Surgery 39:131–142, 1956.
46. Santulli TV: Meconium ileus. In Holder TM, Ashcraft KW (eds): Pediatric Surgery, Philadelphia, WB Saunders, 1990, pp 356–373.
47. Rosenstein BJ: Cystic fibrosis presenting with the meconium plug syndrome. Am J Dis Child 132:167–169, 1978.
48. Stewart DR, Nixon GW, Johnson DG, et al: Neonatal small left colon syndrome. Ann Surg 186:741–795, 1977.
49. Flake AW, Ryckman FC: Meconium plug syndrome. In Fanaroff AA, Martin RJ (eds): Neonatal-Perinatal Medicine, Diseases of the Fetus and Infant (5th ed). St. Louis, Mosby–Year Book, 1992, pp 1054–1055.
50. Krasna IW, Rosenfeld D, Salerno P: Is it necrotizing enterocolitis, meconium of prematurity, or delayed meconium plug? A dilemma in the tiny premature infant. J Pediatr Surg 31:855–858, 1996.
51. Rasor GB, Stevenson WL: Meconium ileus equivalent. Rocky Mount Med J 38:218–220, 1941.
52. Anderson HO, Hjelt K, Waever E, et al: The age related incidence of meconium ileus equivalent in a cystic fibrosis population: The impact of high energy intake. J Pediatr Gastroenterol Nutr 11:356–360, 1990.
53. Smyth RL, vanVolzen D, Smyth AR: Strictures of ascending colon in cystic fibrosis and high-strength pancreatic enzymes. Lancet 343:85–86, 1994.

33

ENTEROCOLITIS NECROSANTE

Michael G. Caty, MD y Richard G. Azizkhan, MD

La enterocolitis necrosante (ECN) es una enfermedad que apareció como resultado de los éxitos de la unidad de cuidados intensivos neonatales moderna. Esta afección sólo se describía raras veces antes del desarrollo de las unidades neonatales, pero se convirtió en la urgencia gastrointestinal más frecuente en los recién nacidos.[1,2] Por lo general (> 90%) es un padecimiento de recién nacidos prematuros, por lo que es raro encontrar su descripción en la bibliografía anterior a 1960, cuando era poco probable que sobrevivieran los pequeños neonatos prematuros. Es posible que algunas de las perforaciones gastrointestinales que revisó Thelander en 1939 fueran consecuencia de ECN.[3] En los años 1950 aparecieron dos informes de casos de necrosis colónica después de una exsanguinotransfusión y ambos tenían cuadros clínicos similares a la ECN.[4,5] En 1959, Rossier y sus colaboradores describieron los casos de 15 lactantes con "enterocolitis ulcerativa necrótica del prematuro" y le dieron al síndrome su nombre descriptivo.[6] La primera descripción completa del cuadro clínico, el diagnóstico y la patología de la ECN en lactantes prematuros se publicó en 1967.[7]

☐ Incidencia

La ECN es la urgencia gastrointestinal más frecuente en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN). Se caracteriza por un espectro de lesión isquémica en el intestino delgado y el grueso, desde la isquemia mucosa limitada hasta la necrosis intestinal total. Afecta al 1 a 8% de todos los recién nacidos que ingresan a la UCIN en Estados Unidos.[8] La ECN se desarrolla en 2 000 a 4 000 recién nacidos cada año. Más del 90% de los lactantes afectados nace antes del término de la gestación. Aquéllos con peso inferior a 2 000 g representan el 80% de los casos de ECN.[9] El índice de mortalidad para este padecimiento se calcula en 13 de cada 100 000 nacimientos. La incidencia de fatalidad por caso varía entre 20 y 40%.[8] Es poco frecuente en países con bajos índices de partos prematuros, como Japón y Suiza.[10]

Ciertos factores de riesgo se observan de manera constante en los recién nacidos con ECN: premadurez y alimentación. La edad gestacional promedio de los neonatos con ECN es de 30 a 32 semanas. El inicio de la alimentación también es un factor previo consistente en la enfermedad, aunque la alimentación de "acondicionamiento" en dosis bajas puede tener efecto protector contra la ECN.[11] Se han identificado muchos otros factores "de riesgo", incluida la asfixia, conducto arterioso permeable, embarazo gemelar, exsanguinotransfusión, cateterización de la arteria y vena umbilicales y anemia. A pesar de las relaciones aparentes entre los factores de riesgo y la ECN, la mayoría de éstos no soporta el rigor del análisis caso-control.[12-14]

☐ Presentación

El paciente típico con ECN es un recién nacido prematuro que desarrolla distensión abdominal y heces sanguinolentas después de iniciar la alimentación enteral (fig. 33-1). La edad gestacional promedio al inicio de la ECN es de 31 semanas. Por lo regular, la enfermedad ocurre entre el tercero y duodécimo días después del nacimiento.

Se ha demostrado una relación inversa entre la edad gestacional y la edad de inicio.[15] La ECN de inicio tardío también se presenta muchas semanas después del

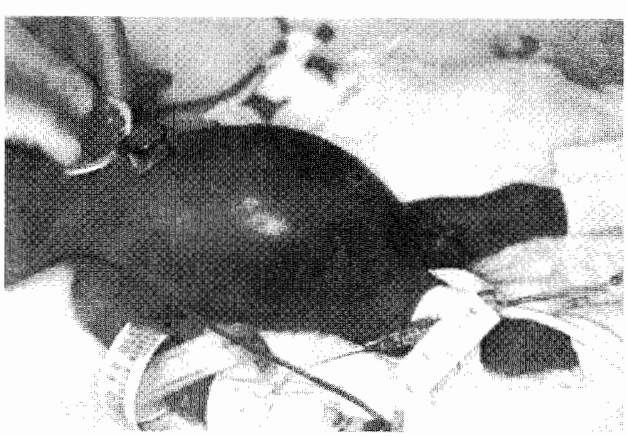


Fig. 33-1. Recién nacido prematuro con enterocolitis necrosante que presenta distensión y cambio de la coloración de la pared abdominal anterior como consecuencia de la peritonitis.

nacimiento. El índice de supervivencia es equivalente para ambos tipos de ECN. Aunque es un fenómeno raro, existe una forma fulminante de la afección que puede aparecer el primer día de vida.

Aunque casi todos los lactantes con ECN son prematuros, 7 a 13% de los casos se desarrolla en neonatos de término.[16] Los factores de riesgo para los recién nacidos que pesan más de 2 000 g incluyen hipoglucemia, rotura prematura de membranas, corioamnionitis, exsanguinotransfusión y calificaciones de Apgar bajas.[17] Los factores clínicos que aumentan la sospecha de ECN en pacientes de cualquier edad gestacional incluyen asfixia, exsanguinotransfusión, intolerancia al alimento, cardiopatía congénita, estado de hiperviscosidad y enfermedad pulmonar. Muchos consideran que el uso prenatal materno de cocaína es un agente causal de la ECN por el efecto vasoconstrictor del fármaco.[18,19] En estos lactantes, la ECN se manifiesta de manera fulminante, con inicio temprano y compromiso intestinal extenso. Otros fármacos relacionados en la patogenia de la ECN son las metilxantinas (aminofilina y teofilina), indometacina y vitamina E.[20-22]

Varias situaciones clínicas relacionadas requieren una discusión más profunda. Estas incluyen la ECN en lactantes con peso muy bajo al nacer, perforaciones intestinales aisladas e isquemia mesentérica del niño.

El desarrollo continuo de la atención neonatal mejoró la supervivencia para lactantes con peso muy bajo al nacer, es decir, aquellos que pesan menos de 1 000 g y que nacen a la 28ª semana de gestación o antes. La enterocolitis necrosante tiene un cuadro clínico diferente en los lactantes con peso muy bajo al nacer, en comparación con el lactante prematuro habitual. En los primeros, la enterocolitis aparece más tarde, tiene un compromiso intestinal mayor, requiere más a menudo tratamiento quirúrgico y su índice de mortalidad es más alto.[23,24]

La mayor parte de las perforaciones intestinales en lactantes con peso muy bajo al nacer se debe a ECN.[25] Sin embargo, un subgrupo de perforaciones intestinales en esta población se atribuye a la "perforación gastrointestinal focal", entidad reconocida cada vez con más frecuencia. Este padecimiento se distingue de la ECN común; las perforaciones intestinales localizadas se presentan con distensión abdominal súbita en lactantes con peso muy bajo al nacer. Una perforación aislada del borde antimesentérico del íleon es el hallazgo quirúrgico usual. Hay varios factores que distinguen a los lactantes de peso muy bajo al nacer de los que presentan ECN. Los lactantes con peso muy bajo y perforaciones intestinales tienen menor inestabilidad hemodinámica, menor acidosis metabólica y mejor índice de supervivencia.[26-28] La presencia de catéteres en la arteria umbilical y la administración de indometacina son más frecuentes en lactantes con perforaciones aisladas. Además, el hallazgo patológico de necrosis por coagulación, frecuente en la ECN, no se encuentra en las piezas obtenidas de pacientes con perforaciones aisladas. Existen muchas teorías para explicar la ocurrencia de perforaciones aisladas: fenómenos embólicos, inhibición de la producción local de prostaglandina y daño de la circulación colateral a la superficie antimesentérica del intestino.

En lactantes con cardiopatía congénita, puede haber isquemia intestinal como consecuencia de un síndrome clínico similar a la ECN. Esta entidad es la isquemia mesentérica pediátrica.[29] Aunque hay similitudes entre ésta y la ECN, las diversas diferencias entre ellas sugieren que son procesos patológicos distintos. La isquemia mesentérica del niño se presenta habitualmente en lactantes de término con cardiopatía congénita compleja. Es posible que se desarrolle justo después de la operación correctiva o como resultado de hipoperfusión esplácnica, por ejemplo la observada en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.[29,30] El índice de mortalidad es alto (> 90%), el compromiso intestinal suele ser extenso y la isquemia esplácnica es el fenómeno fisiopatológico consecuente lógico.

☐ Patología

La ECN produce grados variables de necrosis isquémica del intestino delgado y grueso del neonato. Las muestras intestinales de la resección quirúrgica y las necropsias muestran compromiso simultáneo del intestino delgado y el colon en 44%, sólo del colon en 26% y únicamente del intestino delgado en 30%.[31] Mientras que los aspirados gástricos con prueba de guayaco positiva son un dato clínico inicial frecuente de la ECN, la lesión gástrica transmural es rara.

Los hallazgos histopatológicos de las muestras intestinales de pacientes con ECN apoyan una causa isquémica. La característica microscópica más frecuente es la necrosis por coagulación (fig. 33-2). Otros signos incluyen inflamación aguda y crónica, crecimiento bacteriano excesivo y neumatosis intestinal. Es infrecuente hallar trombos en la arteria mesentérica superior. En un estudio, la regeneración del epitelio intestinal se encontró en más de la mitad de las piezas.[31] Esto sugiere que muchos casos de ECN son un desequilibrio entre la reparación y la lesión que deriva en perforación intestinal y deterioro clínico.

☐ Etiología y patogenia

La etiología de la ECN es especulativa. Los datos epidemiológicos señalan que la infección tiene una participación notoria, aunque la inmadurez de la función de barrera del tubo digestivo y la motilidad intestinal en el lactante prematuro tal vez intervengan también en la patogenia. La observación clínica y el estudio histopatológico sugieren que la isquemia es la vía final común.

El descubrimiento de la causa de la ECN se dificulta por el pequeño número de pacientes afectados, la variabilidad del cuadro clínico y la falta de modelos animales representativos. Cualquier teoría del origen de la ECN debe conciliar las observaciones clínicas y patológicas. Casi todos los neonatos con ECN son prematuros y se alimentaron poco tiempo antes. Las caracte-

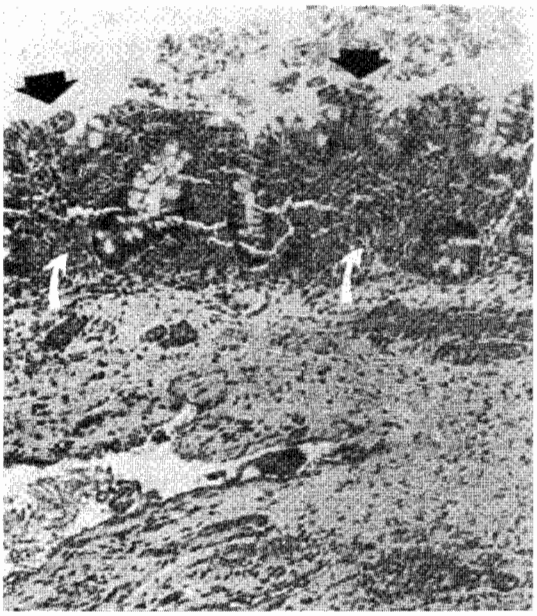


Fig. 33-2. Fotomicrografía de intestino extirpado con enterocolitis necrosante que muestra pérdida de las puntas de las vellosidades (*flechas negras*) y necrosis con coagulación (*flechas blancas*).

rísticas histológicas de las piezas resecadas muestran necrosis por coagulación. Se reconoce asimismo que la ECN puede presentarse en epidemias y que las medidas higiénicas interrumpen los brotes. Se cree que los trastornos circulatorios, inmunología intestinal, infección, inflamación y prácticas alimentarias ayudan a explicar el origen de la enterocolitis necrosante.

TRASTORNOS CIRCULATORIOS

Siempre se ha pensado que la isquemia intestinal es un componente importante de la ECN. La evidencia histológica de necrosis intestinal estableció la base clínica para esta idea. Al principio se creyó que la asfixia perinatal desviaba la sangre de la circulación visceral, con la isquemia consecuente.[32] Esta respuesta, o reflejo de Herring-Breur, ocurre en los mamíferos acuáticos. La teoría perdió fundamento por la falta de evidencia de asfixia en la mayoría de los estudios epidemiológicos controlados de los recién nacidos con ECN. No está claro aún si la isquemia es un desencadenante de la enterocolitis o si es la vía final común de un proceso que incluye infección, inflamación y alteración de las defensas inmunológicas de la mucosa.

La evidencia experimental acerca del control intrínseco de la circulación neonatal y el consumo intestinal de oxígeno aclaró la función de los trastornos circulatorios en la fisiopatología de la ECN. La comparación entre los anillos vasculares mesentéricos de cerdos de tres días de edad y los de 35 días mostró una reducción significativa de su capacidad para relajarse después de un periodo breve de isquemia.[33] Este hallazgo implica que los recién nacidos tal vez presenten vasoconstricción sin oposición como respuesta a los fenómenos isquémicos menores, lo que cierra un ciclo de agravación de la isquemia y daño tisular. Además, los cerdos neonatos son más susceptibles a la lesión mucosa después de la isquemia en presencia de alimentos.[34] Esto indica una menor capacidad de los recién nacidos para aumentar la captación de oxígeno durante el estrés de la isquemia y absorción de nutrimentos.

INFECCION

Las epidemias de enterocolitis necrosante sugieren la participación de un agente infeccioso en la enfermedad. El examen patológico de las piezas quirúrgicas muestra con frecuencia crecimiento bacteriano excesivo.[31] Sin embargo, no se han cultivado microorganismos predominantes en los recién nacidos con la enfermedad. Los cultivos de sangre, peritoneo e intestino revelan crecimiento de microorganismos entéricos comunes, como *Klebsiella, Escherichia coli* y especies de clostridia. Los informes de casos documentan la relación de la ECN con virus específicos, como los rotavirus, coronavirus y coxsackie B2. El *pigbel* (abdomen de cerdo, en inglés), una enfermedad ocasionada por la enterotoxina del *Clostridium perfringens*, induce una situación clínica similar a la de la ECN. La enfermedad se presenta en adultos y niños que ingieren carne de cerdo contaminada y se manifiesta con distensión abdominal, heces sanguinolentas, neumatosis y perforación intestinal.[35] Aunque la búsqueda de un agente infeccioso como causa de la enterocolitis es atractiva, es probable que la interacción entre el agente y el huésped determine el desarrollo de la enfermedad en el paciente individual.

INMUNOLOGIA INTESTINAL

La mucosa intestinal es una barrera física e inmunológica contra bacterias y virus intraluminales. Puesto que la ECN es sobre todo una enfermedad de lactantes prematuros, debe considerarse el papel del intestino inmaduro. El sistema inmunológico del intestino puede dividirse en componentes específicos e inespecíficos. Los específicos del sistema inmunitario incluyen células B y T. Los inespecíficos incluyen el pH intraluminal, mucinas, adhesión entre las células y motilidad intestinal. En el recién nacido prematuro ya se han identificado anormalidades en la parte específica y la inespecífica del sistema inmunitario. El intestino inmaduro tiene menos inmunoglobulina secretoria (IgA).[36] Los estudios clínicos demostraron un descenso de la incidencia de ECN en neonatos de alto riesgo con la administración profiláctica de IgA.[37] Muchos elementos de las defensas inespecíficas de la mucosa son anormales en el prematuro. Hay menos ácido gástrico, lo que eleva el pH intraluminal y permite la colonización con bacterias patógenas.[38]

En un estudio se observó que la acidificación de la fórmula reduce el pH gástrico de los recién nacidos con riesgo de enterocolitis. Esto se acompañó de me-

nor incidencia de la enfermedad en comparación con los controles.[39] La motilidad también es menor en el prematuro. Por último, ya se demostró la existencia de diferencias del desarrollo en la permeabilidad mucosa en cerdos alimentados con fórmula en lugar de leche materna.[40] En varios estudios se probó que la leche materna tiene un efecto protector contra ECN. Se ha postulado que los efectos benéficos de la leche humana se deben a la IgA, así como a otros factores solubles como la lactoferrina, vitamina E, caroteno beta y la acetilhidrolasa del factor activador de plaquetas (PAF).[41,42]

ALIMENTACION

Es poco frecuente que se desarrolle la ECN en el recién nacido en ayuno. Es probable que varios aspectos de la alimentación contribuyan al inicio de la enfermedad. La introducción de alimentos hiperosmolares proporciona fuentes adicionales de carbohidratos. En presencia de crecimiento bacteriano excesivo, la lactosa se fermenta y forma gas hidrógeno, lo que provoca distensión abdominal y neumatosis.

Tanto los ácidos grasos de cadena corta como los de cadena larga que se absorben mal incrementan la permeabilidad intestinal. A pesar de la ocurrencia de ECN con la alimentación, es bien sabido que el intestino en ayuno se atrofia. Una solución al problema consiste en establecer la alimentación hipocalórica para "acondicionar" el intestino. Muchos estudios confirman la eficacia del abordaje en el lactante prematuro.[43] Como se discutió antes, la leche humana ordeñada atenúa la incidencia de ECN al mismo tiempo que genera un aumento de peso adecuado.[41]

INFLAMACION

El examen patológico de las piezas intestinales en sujetos con esta enfermedad revela inflamación, tanto aguda como crónica.[31] Los estudios clínicos demostraron un incremento del nivel sérico de factor de necrosis tumoral alfa (TNFα) y PAF en neonatos con ECN.[44-46] Se ha probado que el PAF tiene un papel prominente en la patogenia de esta anormalidad. Un modelo bien caracterizado de ECN utilizó infusiones de PAF para inducir una enfermedad con características histológicas similares.[47] La acetilhidrolasa de PAF, enzima que degrada el PAF, se encuentra en la leche materna, lo que sugiere otro mecanismo para el efecto protector de la leche humana. Se cree que el PAF ejerce sus efectos a través de vasoconstricción, fuga capilar, aumento de la permeabilidad de la mucosa y liberación de mediadores secundarios.[44]

RESUMEN Y SINTESIS

La investigación científica y clínica básica proporciona muchos datos acerca de los factores etiológicos de la ECN. Muchas de estas hipótesis se sobreponen. Las observaciones clínicas de premadurez y alimentación deben incorporarse a cualquier teoría sobre las causas de esta afección. Una síntesis razonable de las diversas hipótesis incluye un fenómeno intraluminal que desencadena un fenómeno externo a la luz intestinal (vascular). Es probable que tanto la alimentación como el crecimiento bacteriano excesivo se combinen para lesionar una barrera mucosa ya afectada. Es razonable sugerir que este fenómeno estimula las alteraciones en el lecho vascular anormal que inician la isquemia. Después, la isquemia afecta la motilidad intestinal y la función de barrera, lo que da lugar a la liberación amplificada de citocinas (fig. 33-3).

☐ Diagnóstico

Cuando se considera al recién nacido con sospecha o certeza de ECN, deben satisfacerse tres objetivos diagnósticos. Primero, el diagnóstico debe determinarse pronto en los recién nacidos con riesgo. Segundo, los neonatos con ECN deben tener un plan diagnóstico que establezca la necesidad y momento de una intervención quirúrgica. Tercero, los sujetos con ECN tratada, con operación o sin ella, deben vigilarse en caso que aparezcan las complicaciones de la enfermedad.

Los recién nacidos con riesgo de ECN son habitualmente prematuros y habrán iniciado la alimentación enteral poco tiempo antes. Las manifestaciones clínicas iniciales son distensión abdominal, heces con prueba positiva para sangre, grandes volúmenes de aspirados gástricos y apnea. Si hay sospecha de ECN deben obtenerse radiografías abdominales con vistas anteroposterior y en decúbito. Es importante un plano en decúbito izquierdo para reconocer pequeñas cantida-

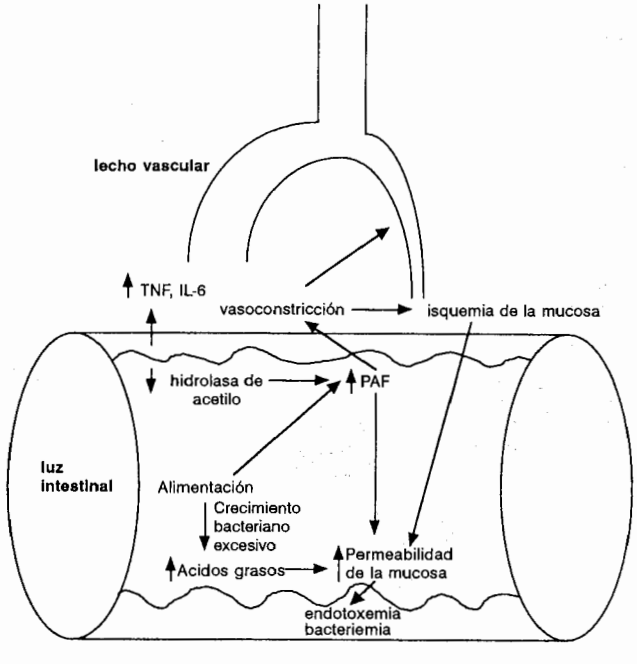


Fig. 33-3. Mecanismo patogénico propuesto para la enterocolitis necrosante.

des de aire libre sobre el hígado. Los hallazgos radiográficos sugestivos son la dilatación intestinal, gas en la vena porta y neumatosis intestinal (fig. 33-4). Esta última representa hidrógeno intramural que se libera por la fermentación bacteriana.[48] Se cree que el gas en la vena porta proviene de la absorción del gas intramural hacia la circulación portal. Aunque la presencia de gas intramural se considera patognomónica de la ECN, no siempre está presente y, en las circunstancias clínicas adecuadas, debe iniciarse el tratamiento a pesar de su ausencia.

No existe un dato de laboratorio diagnóstico de la ECN. El conjunto de resultados del laboratorio proporciona al médico una impresión de la gravedad del padecimiento. La cuenta de leucocitos puede ser alta, normal o baja. Los valores bajos señalan sepsis, resultado de ECN complicada. La trombocitopenia y la acidosis continua también se consideran indicativos de ECN complicada.

Una vez que se establece el diagnóstico de enterocolitis necrosante y se inicia el tratamiento médico, se obtienen radiografías de vigilancia cada seis horas. Los signos radiológicos de infarto intestinal incluyen neumoperitoneo, líquido libre en la cavidad peritoneal, persistencia de asas dilatadas y disminución del gas intestinal con asas asimétricas.[49]

Los hallazgos físicos indicativos de infarto intestinal incluyen celulitis de la pared abdominal, sensibilidad abdominal y tinción escrotal con meconio. Algunas veces, un paciente con ECN no muestra evidencia de perforación y, empero, no hay mejoría clínica. La ultrasonografía y el lavado peritoneal ayudan al médico en esta situación. La ultrasonografía permite detectar las perforaciones contenidas y el líquido intraperitoneal. La aspiración con aguja para obtener líquido peritoneal también es un auxiliar diagnóstico. La obtención de líquido café y amarillo pardo con microorganismos en la tinción de Gram es muy sugestiva de gangrena intestinal.[50,51]

Después del tratamiento médico o quirúrgico exitoso, el siguiente objetivo diagnóstico es detectar las complicaciones. La complicación más frecuente es el estrechamiento intestinal. Esto sucede sobre todo en el colon (fig. 33-5), tres semanas a meses después del tratamiento. Todos los recién nacidos con ECN deben someterse a enema con bario antes de cerrar el estoma o abandonar el hospital.[52,53] Otras complicaciones incluyen sepsis por hongos, estenosis del estoma, fístulas entéricas, síndrome de intestino corto, absceso hepático, infección de la herida y dehiscencia de la herida.

☐ Tratamiento

TRATAMIENTO MEDICO

El tratamiento de la ECN establecida inicia con su identificación. Los recién nacidos con esta enfermedad y sin indicaciones quirúrgicas se mantienen con tratamiento médico. Los objetivos del tratamiento médico son reposo intestinal, disminución de las bacterias entéricas patógenas y corrección de las anormalidades hematológicas y metabólicas.

Cuando se establece el diagnóstico, se suspenden los alimentos y se inicia aspiración nasogástrica. Es importante limitar la distensión intestinal para prevenir la disminución del flujo sanguíneo secundaria a la

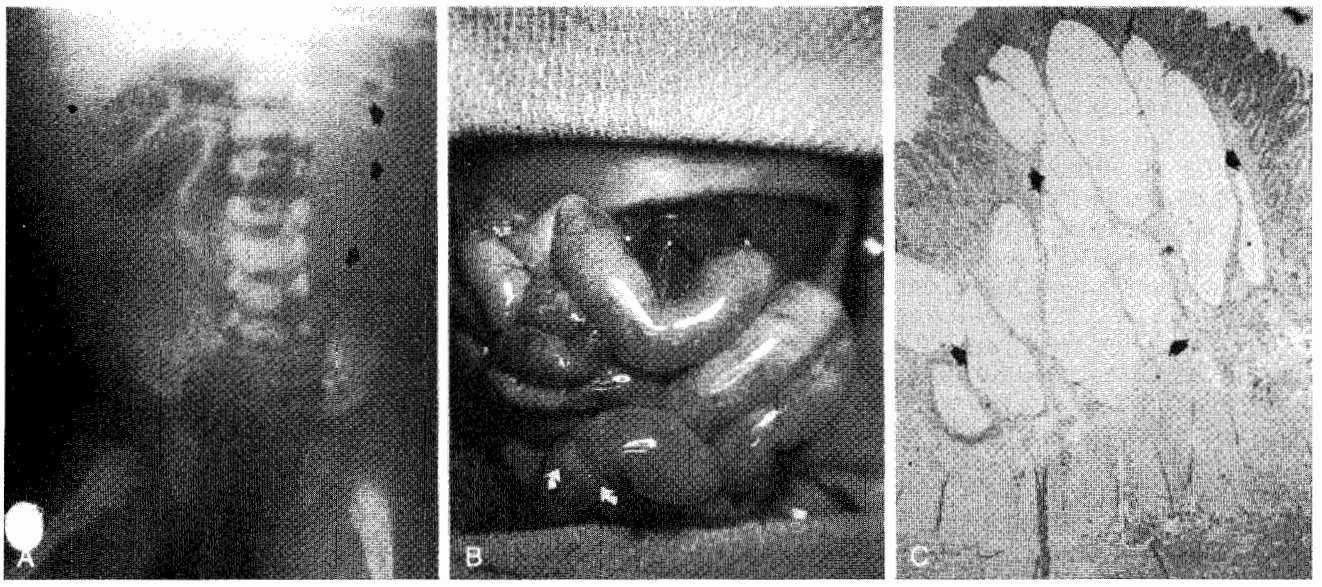


Fig. 33-4. *A*, hallazgo radiográfico de neumatosis (*flechas negras*) en un recién nacido con enterocolitis necrosante demostrada. *B*, fotografía transoperatoria de la neumatosis del intestino delgado identificada por las flechas blancas curvas. *C*, fotomicrografía que muestra neumatosis submucosa delineada por flechas negras.

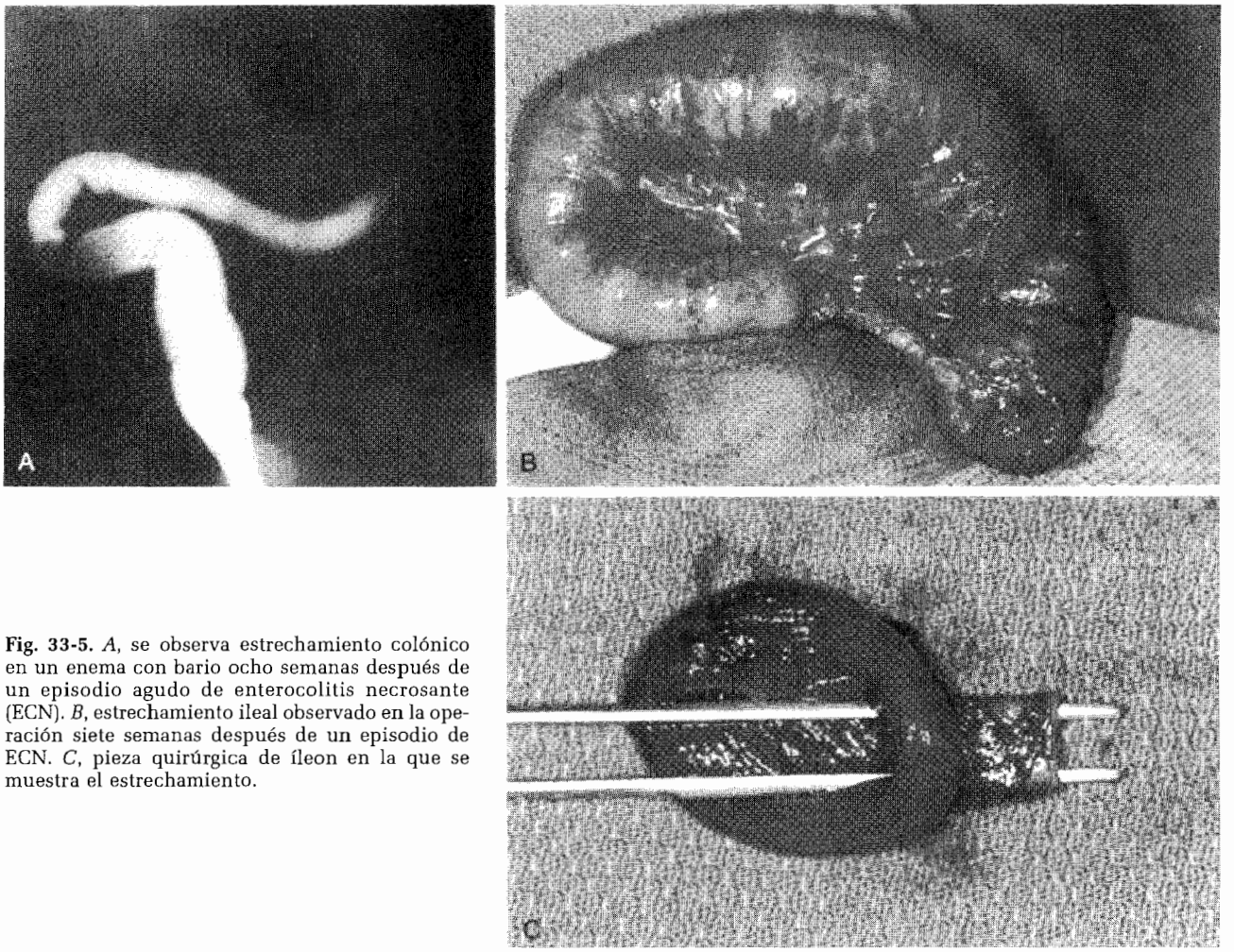


Fig. 33-5. *A*, se observa estrechamiento colónico en un enema con bario ocho semanas después de un episodio agudo de enterocolitis necrosante (ECN). *B*, estrechamiento ileal observado en la operación siete semanas después de un episodio de ECN. *C*, pieza quirúrgica de íleon en la que se muestra el estrechamiento.

elevación de la presión intraluminal y extraluminal sobre la pared del intestino. Se instituye un régimen con antibióticos de amplio espectro para reducir las bacterias patógenas y tratar cualquier bacteriemia. En la mayoría de las unidades neonatales se administran ampicilina, gentamicina y clindamicina. Si los estafilococos negativos a la coagulasa son patógenos importantes en esa institución particular, la ampicilina debe sustituirse por vancomicina. Es importante incluir cobertura contra anaerobios porque este tipo de bacterias crece en los cultivos peritoneales de muchos recién nacidos con ECN perforada. La trombocitopenia y la anemia son componentes constantes de la enfermedad; muchas veces se requieren transfusiones de plaquetas y eritrocitos. Es importante la reanimación con líquidos y la administración de bicarbonato para revertir la acidosis metabólica que se desarrolla con frecuencia en estos niños.

La calidad del tratamiento médico se juzga de acuerdo con la respuesta clínica y radiológica. Cuando el cuadro clínico mejora en forma continua y se resuelven las anormalidades radiológicas, se mantiene el tratamiento empírico durante siete a 10 días.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Alrededor del 25 a 50% de los recién nacidos con ECN necesita tratamiento quirúrgico. De acuerdo con la experiencia de los autores, la indicación quirúrgica más frecuente es la perforación intestinal, que se manifiesta por neumoperitoneo. Otras indicaciones incluyen deterioro clínico, eritema de la pared abdominal, presencia de gas en la vena porta, presencia de una masa abdominal palpable, un asa fija persistente en las radiografías abdominales y paracentesis positiva. Las indicaciones menos comunes para la intervención quirúrgica son trombocitopenia, abdomen sin gas pero con ascitis y sensibilidad de la pared abdominal. Lo ideal es que la operación se realice cuando el intestino presenta gangrena, pero no perforación.

Por lo general, los neonatos con esta enfermedad son prematuros, a menudo padecen enfermedad pulmonar y es probable que tengan sepsis sistémica al momento de la intervención. El tratamiento quirúrgico complementa el tratamiento del choque, hipoxemia e infección. Es indispensable reanimar a los lactantes en forma adecuada para maximizar su capacidad para tole-

rar el estrés adicional que implica la operación. La necesidad de transportar al recién nacido, el cambio de los modos de ventilación y la exposición del paciente a la temperatura ambiental incrementan el riesgo quirúrgico. Es primordial la cooperación entre el equipo quirúrgico, los neonatólogos y los anestesiólogos. La corrección de la acidosis, anemia, trombocitopenia e hipovolemia deben preceder al traslado al quirófano. Aunque deben hacerse intentos razonables para corregir las alteraciones metabólicas y hematológicas, los retrasos innecesarios sólo agravan el pronóstico. La reanimación con líquidos y sangre es crucial, pero la hidratación excesiva puede ocasionar rotura hepática y muerte.[54]

Dado que los individuos con ECN suelen ser muy prematuros, debe concederse prioridad a las medidas para prevenir la hipotermia en el quirófano. Si es posible, la operación debe practicarse sobre una cama abierta de calentamiento para ayudar a mantener la temperatura del paciente y evitar una transferencia innecesaria del mismo. El cambio de la vigilancia de transporte a la vigilancia del quirófano debe ser rápido. Se coloca un cobertor de calentamiento bajo el lactante. La envoltura de las extremidades expuestas y la cabeza con celofán suministra una cobertura aislante adicional para reducir al mínimo la pérdida de calor. Una alternativa es el uso de un calentador de aire envolvente, que es un método de bajo costo y efectivo para mantener la neutralidad térmica de los lactantes pequeños durante los procedimientos quirúrgicos.

La cara lateral del abdomen debe envolverse con campos impermeables para evitar que el paciente se moje durante la operación. Todas las soluciones para irrigación deben mantenerse a 38°C.

El cirujano debe realizar una intervención precisa y expedita al tiempo que minimiza las perturbaciones fisiológicas relacionadas con el proceso patológico y la operación. Los objetivos técnicos del procedimiento deben ser a) reconocer y resecar el intestino gangrenoso; b) conservar intestino marginal y con buena perfusión; c) establecer estomas para derivación; d) evitar la lesión yatrógena del hígado, y e) minimizar las alteraciones fisiológicas en el lactante.

Se prefiere una incisión abdominal supraumbilical transversal para la exploración. Se toma una muestra del líquido peritoneal para tinción de Gram y cultivos de aerobios y anaerobios. Se inspecciona con cuidado todo el tubo digestivo en busca de necrosis y perforaciones. El procedimiento quirúrgico depende de la afección quirúrgica y la fisiología del sujeto. La resección es la base del tratamiento quirúrgico de la ECN. Un principio importante consiste en resecar sólo el intestino necrótico o perforado. Es esencial conservar la longitud intestinal suficiente para evitar una vida de nutrición parenteral y sus consecuencias. La válvula ileocecal debe conservarse, si es posible. La longitud del intestino viable se mide sobre el borde antimesentérico y siempre se registra. Es preciso evitar la resección extensa del intestino con viabilidad marginal. En lactantes con compromiso extenso, se construye un estoma proximal y se deja *in situ* el resto del intestino afectado.

El tratamiento continuo de apoyo seguido de una operación de segunda vista 24 a 72 horas después ayuda muchas veces a identificar si el intestino llegó a la necrosis franca o es viable. A menudo, la mejoría se observa en áreas oscuras debido a la hemorragia intersticial, en lugar de gangrena. Los tratamientos alternativos incluyen drenaje peritoneal, drenaje y lavado peritoneales y el método de "parche, drenaje y espera", que se describe más adelante.

ENFERMEDAD FOCAL

La resección con anastomosis primaria es una opción para el recién nacido con un solo segmento de intestino afectado y sin compromiso distal (fig. 33-6*A*).[55] Varios autores han publicado resultados exitosos con esta técnica, pero el 10% de los casos padece complicaciones por fuga en la anastomosis y sepsis recurrente. En general, la anastomosis primaria sin enterostomía no debe considerarse para los neonatos con compromiso intestinal difuso, parches de gangrena o inestabilidad fisiológica por sepsis progresiva. Las resecciones y anastomosis múltiples sin derivación predisponen a las fugas intestinales y sepsis intraabdominal.[56,57]

La exteriorización de los extremos cortados del intestino viable es el método terapéutico más seguro. Varias técnicas se aplican con éxito, incluidos los estomas separados o adyacentes. Una alternativa es cerrar el intestino y colocarlo nuevamente en la cavidad abdominal. Los cirujanos que abogan por un abordaje tradicional forman el estoma proximal a través de una pequeña incisión separada, por lo regular en el cuadrante inferior derecho. Se extrae una fístula mucosa por la misma incisión como estoma proximal, lo que facilita el cierre estomal ulterior. La intención de esta técnica es reducir al mínimo el riesgo de infecciones y complicaciones.

Sin embargo, en los recién nacidos muy graves y en los casos de intestino demasiado corto o mesenterio grueso e inflexible, es necesario exteriorizar el estoma a través de la parte lateral de la incisión abdominal principal. Algunos autores proponen este abordaje para la mayoría de los pacientes y refieren que no parece haber incremento de las complicaciones de la herida.[58] En cualquier caso, el intestino protruyente se ancla a la fascia con puntadas separadas y no se madura el estoma. Si hay dudas acerca de la viabilidad del estoma, puede cortarse un pequeño fragmento para observar si hay hemorragia en el borde cortado.

ENFERMEDAD SEGMENTARIA MULTIPLE (VIABILIDAD INTESTINAL MAYOR DEL 50%)

Anteriormente, las múltiples áreas de necrosis intestinal separadas por segmentos viables de intestino se trataban con resección de los segmentos necróticos individuales y construcción de múltiples estomas, en lugar de la resección masiva. Una alternativa consiste

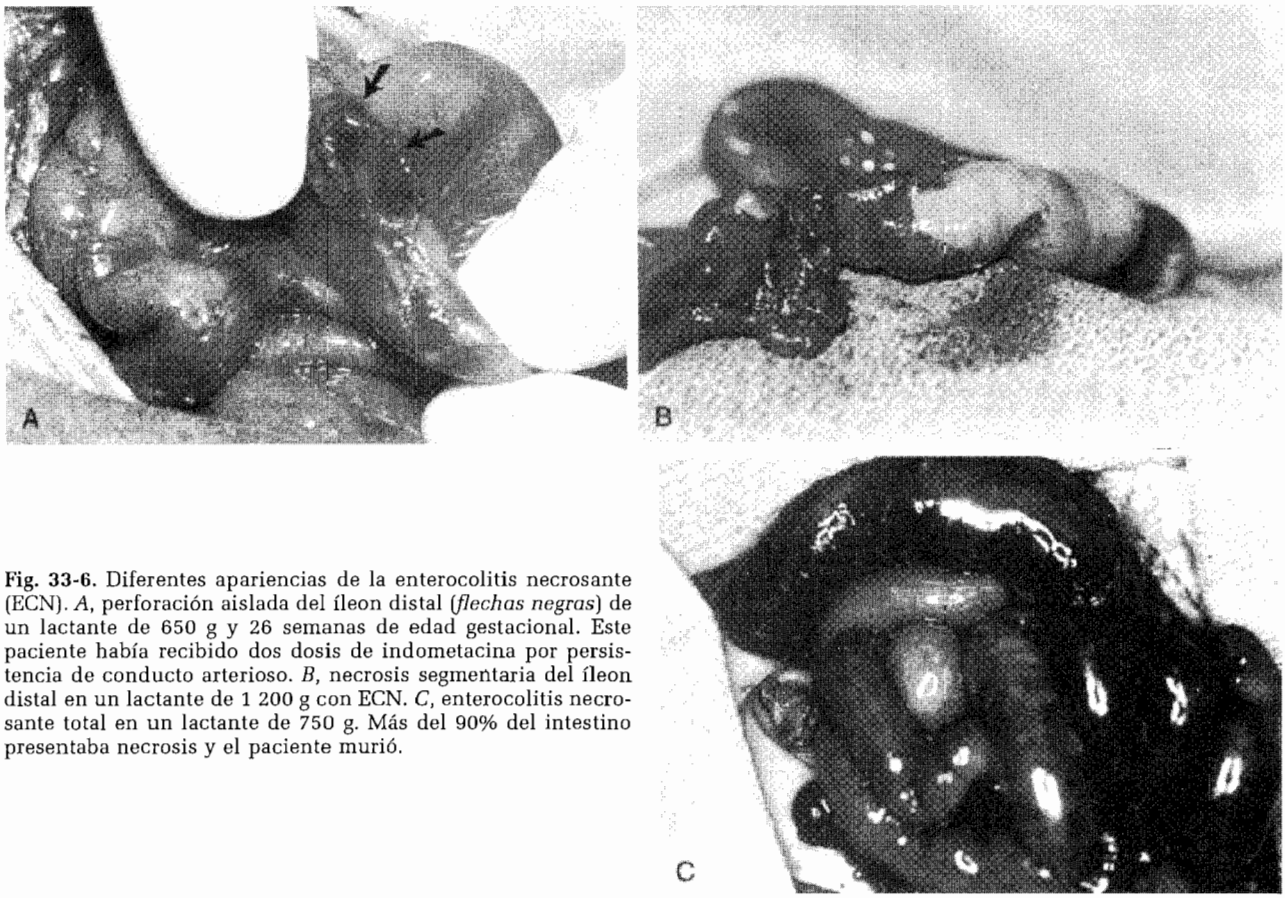


Fig. 33-6. Diferentes apariencias de la enterocolitis necrosante (ECN). *A*, perforación aislada del íleon distal (*flechas negras*) de un lactante de 650 g y 26 semanas de edad gestacional. Este paciente había recibido dos dosis de indometacina por persistencia de conducto arterioso. *B*, necrosis segmentaria del íleon distal en un lactante de 1 200 g con ECN. *C*, enterocolitis necrosante total en un lactante de 750 g. Más del 90% del intestino presentaba necrosis y el paciente murió.

en formar un solo estoma proximal al área más alta de necrosis y "unión" de los segmentos distales viables, con lo que se evitan los estomas múltiples. Las enterostomías proximales (casi siempre de yeyuno) se acompañan de pérdidas significativas de líquido y electrólitos, así como complicaciones considerables en la piel contigua al estoma.[58] La nutrición contemporánea y la diligente atención de apoyo minimiza la mayoría de estos problemas. No obstante, algunas veces se producen estrechamientos en las anastomosis del intestino sin función. Es necesario identificarlos mediante estudios gastrointestinales preoperatorios con medios de contraste y repararlos antes de cerrar la enterostomía.[59]

En fecha reciente, Vaughan y sus colegas describieron una técnica nueva para conservar la longitud del intestino y evitar las enterostomías múltiples.[60] Cortaron segmentos múltiples de intestino necrótico y ocluyeron los extremos con broches quirúrgicos. Luego realizaron una nueva exploración 48 a 72 horas más tarde. En dos de tres lactantes de su serie se unieron los segmentos intestinales interrumpidos en el segundo procedimiento. El otro paciente requirió resección de intestino necrótico adicional y se colocaron broches nuevamente en los extremos. Se realizó la anastomosis exitosa en una tercera operación. Los tres sujetos tuvieron una buena evolución en el seguimiento de seis meses a siete años. Este método terapéutico es atractivo, pero la experiencia es limitada.

El paciente con compromiso intestinal extenso y múltiples perforaciones tal vez se beneficie del método de "parche, drenaje y espera" descrito por Moore.[61] Se cierran las perforaciones y se colocan drenajes transabdominales. Como es de esperar, muchas veces se forman fístulas, que en algunos enfermos forman estomas espontáneos (fig. 33-7). Después de la resolución clínica de la sepsis es indispensable efectuar un estudio radiográfico gastrointestinal con medio de contraste para identificar la anatomía resultante. Casi todos estos lactantes necesitan procedimientos quirúrgicos subsecuentes para reparar fístulas entéricas y restablecer la continuidad gastrointestinal.

ENTEROCOLITIS NECROSANTE TOTAL (VIABILIDAD INTESTINAL MENOR DEL 25%)

La ECN total con compromiso de todo el intestino delgado se desarrolla en cerca del 20% de los casos; menos del 25% del intestino conserva la viabilidad (fig. 33-6*B*). Las opciones terapéuticas incluyen el cierre simple del abdomen, resección de todo el intestino necrótico con estomas y la derivación proximal sin resección intestinal.

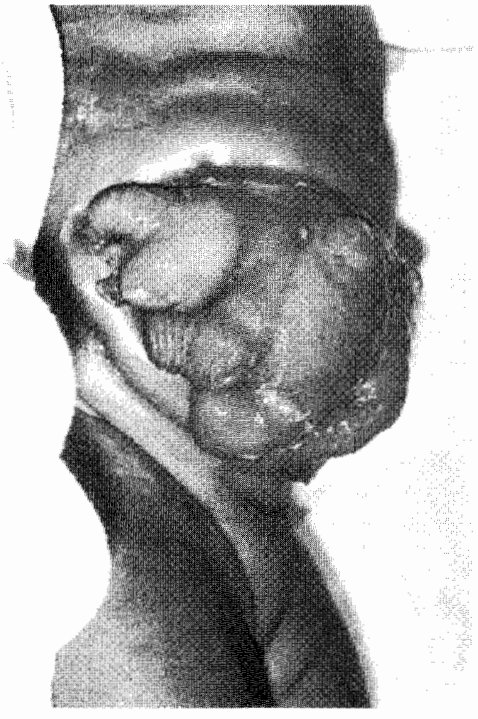


Fig. 33-7. Múltiples fístulas intestinales en un lactante que tuvo muchas áreas de necrosis en toda la extensión del intestino y que al principio se sometió a resecciones segmentarias con diversas anastomosis. Estas fístulas se resecaron y se salvó la longitud intestinal suficiente para que el niño sobreviviera sin nutrición parenteral.

El cierre simple siempre tiene consecuencias letales y la resección masiva siempre ocasiona síndrome de intestino corto. El índice de mortalidad se aproxima al 100% para los individuos que pesan menos de 1 000 g y los pocos lactantes más grandes que sobreviven sufren síndrome de intestino corto.[62] La derivación de la continuidad intestinal mediante una enterostomía proximal alta sin resección intestinal permite que se recupere parte del intestino lesionado e isquémico. Se cree que esto ocurre porque la interrupción del flujo fecal favorece la descompresión intestinal y reduce las demandas metabólicas del intestino. En teoría, al disminuir la carga bacteriana y los mediadores inflamatorios, se facilita la curación del intestino con viabilidad marginal. Por lo regular se necesitan operaciones ulteriores para resecar el intestino gangrenoso, pero tal vez se salve suficiente intestino para permitir la supervivencia sin síndrome de intestino corto.

DRENAJE PERITONEAL

La técnica de drenaje peritoneal para ECN se describió por primera vez en 1975.[63] La supervivencia creciente de los lactantes con peso muy bajo al nacer condujo a la introducción de esta técnica. Al principio se instituyó como procedimiento temporal, pero varios informes documentaron su efectividad como medio único de tratamiento quirúrgico.[64]

Lo ideal es que el drenaje peritoneal se realice en lactantes con peso muy bajo al nacer inestables y que presentan neumoperitoneo o tinción de la pared abdominal por meconio.

Bajo anestesia local se colocan uno o dos drenajes Penrose de ¼ de pulgada (0.6 cm) en los cuadrantes inferiores derecho e izquierdo. Se administran antibióticos de amplio espectro y se sigue la evolución clínica del paciente. Si no se observa mejoría, se practica una laparotomía. El tratamiento para el lactante que se estabiliza y mejora con el simple drenaje aún es controversial. Algunos autores señalan el número significativo de personas (27 a 46%) que no requieren más tratamiento definitivo que el drenaje y sugieren evaluar la continuidad intestinal con medios de contraste hidrosoluble.[64] Un abordaje más conservador es considerar la colocación del drenaje como procedimiento inicial para estabilización antes de la laparotomía.[63]

CIERRE DEL ESTOMA

Antes de cerrar la enterostomía es necesario realizar estudios radiográficos con medios de contraste para verificar el calibre y continuidad del intestino distal. Los estrechamientos pueden desarrollarse hasta varias semanas después del episodio de enterocolitis. El gasto del estoma, la velocidad del aumento de peso y la duración del periodo desde la operación son factores importantes para programar el momento del cierre del estoma. Los lactantes que progresan y crecen, con peso entre 2.5 y 5 kg, pueden someterse al cierre del estoma a los tres a cinco meses de edad.

Sin embargo, no existe un acuerdo sobre el momento en que debe restituirse la continuidad enteral. Algunos sujetos tienen un gasto excesivo por el estoma, no crecen o desarrollan estrechamientos estomales significativos; en estos casos está indicado a menudo el cierre temprano del estoma. Cuando este procedimiento se realiza en menos de cuatro a seis semanas, el cierre opone más dificultades técnicas por la inflamación residual del intestino y la cavidad peritoneal. Durante la movilización del intestino, algunas adherencias muy vascularizadas cierran el espacio peritoneal e incrementan el riesgo de lesión intestinal. En los lactantes con yeyunostomía alta e íleon distal inadecuado para la resorción de sales biliares es probable que se presente diarrea intensa de tipo secretor después de restaurar la continuidad enterocolónica. Estos individuos requieren agentes que se unan a las sales biliares, como la colestiramina, para corregir esta complicación.

☐ Pronósticos

Cerca del 50% de los lactantes con ECN que no se someten a tratamiento quirúrgico se recupera de la enfermedad. La complicación más frecuente después del tratamiento médico es el estrechamiento intestinal, casi siempre del colon.

Los recién nacidos con ECN que se someten a tratamiento quirúrgico tienen índices de supervivencia de

44 a 87%. Cerca de la mitad de todos los pacientes sometidos a una intervención quirúrgica tienen complicaciones. Estas incluyen estenosis del estoma, retracción estomal, estrechamientos intestinales, fístulas entéricas, síndrome de intestino corto, absceso intraabdominal e infección de la herida. Las indicaciones específicas para el tratamiento quirúrgico y la prematurez extrema no se relacionan con mayores índices de complicaciones. El índice de mortalidad es más alto en lactantes con peso muy bajo al nacer.[65]

Se dispone de poca información para evaluar las implicaciones de la ECN en el desarrollo. Casi la mitad de los lactantes que sobreviven muestra características normales de desarrollo neurológico en el seguimiento a largo plazo.[66] En una pequeña cohorte de 40 sobrevivientes de ECN, los resultados adversos en el desarrollo neurológico se relacionaron con la prematurez subyacente y trastornos concomitantes, en lugar de la ECN misma. Por lo menos 10% de los niños padece secuelas gastrointestinales, como síndrome de intestino corto, malabsorción de grasas o estrechamientos intestinales.[66] Como era de esperarse, la gravedad de cualquier alteración gastrointestinal se relaciona con la gravedad de la enterocolitis necrosante.

Los lactantes con peso muy bajo al nacer que sobreviven a la ECN parecen tener un desarrollo psicosocial equivalente a los controles de peso muy bajo al nacer.[67] La gravedad de la enterocolitis tiene implicaciones para el crecimiento y desarrollo, ya que los sobrevivientes de ECN "grave" tienen peso corporal ajustado y perímetro cefálico más bajos.[68]

BIBLIOGRAFIA

1. Kosloske AM: Necrotizing enterocolitis in the neonate. Surg Gynecol Obstet 148:259–269, 1979.
2. Kliegman RM, Fanaroff AA: Necrotizing enterocotitis. N Engl J Med 310:1093–1103, 1984.
3. Thelander HE: Perforation of the gastrointestinal tract of the newborn infant. Am J Dis Child 58:371–393, 1939.
4. Corkery JJ, Dubowitz V, Lister J, et al: A colonic perforation after exchange transfusion. BMJ 4:345–349, 1968.
5. Lucey JF: Colonic perforation after exchange transfusion. N Engl J Med 280:724, 1969.
6. Rossier A, Sarrot S, Deplanque J: L'entcolite ulcero-necrotique du premature. Sem Hop Paris 35:1428–1436, 1959.
7. Touloukian RJ, Berdon WE, Amoury RA, et al: Surgical experience with necrotizing enterocolitis in the infant. J Pediatr Surg 2:389–401, 1967.
8. Kosloske AM: Epidemiology of necrotizing enterocolitis. Acta Paediatr Suppl 396:2–7, 1994.
9. Ryder RW, Shelton JD, Guinan ME: Necrotizing enterocolitis: A prospective multicenter investigation. Am J Epidemiol 112:113–123, 1980.
10. Shimura K: Necrotizing enterocolitis? A Japanese survey. NICU 3:5–7, 1990.
11. Gross SJ, Slagle TA: Feeding the low birthweight infant. Clin Perinatol 20:193–209, 1993.
12. Kanto WP, Wilson R, Breart GL, et al: Perinatal events and necrotizing enterocolitis in premature infants. Am J Dis Child 141:167–169, 1987.
13. DeCurtis M, Paone C, Vetrano G, et al: A case control study of necrotizing enterocolitis occurring over 8 years in a neonatal intensive care unit. Eur J Pediatr 146:398–400, 1987.
14. Kliegman RM, Hack M, Jones P, et al: Epidemiologic study of necrotizing enterocolitis among low birth weight infants: Absence of identifiable factors. J Pediatr 100:440–444, 1982.
15. Teasdale F, LeGuennec J-C, Bard H, et al: Neonatal necrotizing enterocolitis: The relationship of age at the time of onset and prognosis. Can Med Assoc J 123:387–390, 1980.
16. Wiswell TE, Robertson CF, Jones TA, et al: Necrotizing enterocolitis in full-term infants. A case control study. Am J Dis Child 142:532–535, 1988.
17. Martinez-Tallo E, Claure N, Bancalari E: Necrotizing enterocolitis in full-term or near-term infants: Risk factors. Biol Neonate 71:292–298, 1997.
18. Porat R, Brodsky N: Cocaine: A risk factor for necrotizing enterocolitis. J Perinatol 11:30–32, 1991.
19. Czyrko C, DelPin CA, O'Neill JA, et al: Maternal cocaine abuse and necrotizing enterocolitis: Outcome and survival. J Pediatr Surg 26:414–421, 1991.
20. Robinson MJ, Clayden GS, Smith MF: Xanthines and necrotizing enterocolitis. Arch Dis Child 55:494–495, 1980.
21. Norton ME, Merrill J, Cooper BAB, et al: Neonatal complications after administration of indomethacin for preterm labor. N Engl J Med 329:1602–1607, 1993.
22. Finer NN, Peters KL, Hayek Z, et al: Vitamin E and necrotizing enterocolitis. Pediatrics 73:387–393, 1984.
23. Rowe MI, Reblock KK, Kurkchubasche AG, et al: Necrotizing enterocolitis in the extremely low birth weight infant. J Pediatr Surg 29:987–991, 1994.
24. Snyder C, Gittes GK, Murphy JP, et al: Survival after necrotizing enterocolitis in infants weighing less than 1,000 g: 25 years' experience at a single institution. J Pediatr Surg 32:434–437, 1997.
25. Novack CM, Waffran F, Sills JH, et al: Focal intestinal perforation in the extremely low birthweight infant. J Perinatol 14:450–453, 1994.
26. Meyer CL, Payne NR, Roback SA: Spontaneous isolated intestinal perforations in neonates with birth weight < 1000 g not associated with necrotizing enterocolitis. J Pediatr Surg 26:714–717, 1991.
27. Mintz AC, Applebaum H: Focal gastrointestinal perforations not associated with necrotizing enterocolitis in very low birth weight neonates. J Pediatr Surg 28:857–860, 1993.
28. Buchheit JQ, Stewart DL: Clinical comparison of localized intestinal perforation and necrotizing enterocolitis in neonates. Pediatrics 93:32–36, 1994.
29. Hebra A, Brown MF, Hirschi RB, et al: Mesenteric ischemia in hypoplastic left heart syndrome. J Pediatr Surg 28:606–611, 1993.
30. Kleinman PK, Winchester P, Brill PW: Necrotizing enterocolitis after open heart surgery employing hypothermia and cardiopulmonary bypass. Am J Roentgenol 127:757–759, 1976.
31. Ballance WA, Dahms BB, Shenker N, et al: Pathology of neonatal necrotizing enterocolitis. J Pediatr 117(suppl):s6–s13, 1990.
32. Lloyd JR: The etiology of gastrointestinal perforation in the newborn. J Pediatr Surg 4:77–84, 1969.
33. Nowicki PT: The effects of ischemia-reperfusion on endothelial cell function in postnatal intestine. Pediatr Res 39:267–274, 1996.
34. Crissinger KD, Granger DN: Mucosal injury induced by ischemia and reperfusion in the piglet intestine: Influences of age and feeding. Gastroenterology 97:920–926, 1989.
35. Lawrence G, Walker PD: Pathogenesis of enteritis necroticans in Papua, New Guinea. Lancet 1:125–126, 1976.
36. Udall JN: Gastrointestinal host defense and necrotizing enterocolitis. J Pediatr 117(suppl):s33–s43, 1990.
37. Eibl MM, Wolf HM, Furnkranz H, et al: Prevention of necrotizing enterocolitis in low-birth-weight infants by IgA-IgG feeding. N Engl J Med 319:1–7, 1988.
38. Hyman PE, Clarke DD, Everett SL, et al: Gastric acid secretory function in preterm infants. J Pediatr 106:467–471, 1985.
39. Carrion VE, Egan E: Prevention of neonatal necrotizing enterocolitis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 11:317–323, 1990.
40. Crissinger KD, Burney DL: Intestinal oxygenation and mucosal permeability with luminal mothers milk in developing piglets. Pediatr Res 40:269–275, 1996.
41. Lucas A, Cole TJ: Breast milk and neonatal necrotizing enterocolitis. Lancet 336:1519–1523, 1990.

42. Kliegman RM, Walker WA, Yolken RH: Necrotizing enterocolitis: Research agenda or a disease of unknown etiology and pathogenesis. Pediatr Res 34:701–708, 1993.
43. Gross SJ, Slagle TA: Feeding the low birthweight infant. Clin Perinatol 20:193–209, 1993.
44. Muguruma K, Gray PW, Tjoelker LW, et al: The central role of PAF in necrotizing enterocolitis development. Adv Expl Med Biol 407:379–382, 1997.
45. Morecraft JA, Spitz L, Hamilton PA, et al: Plasma cytokine levels in necrotizing enterocolitis. Acta Paediatr Suppl 396:18–20, 1994.
46. Amer MD, Hedlund E, Rochester J, et al: Stool PAF levels are increased following feeding and in neonatal NEC. J Pediatr (in press).
47. Hsueh W, Caplan MS, Sun X, et al: Platelet-activating factor, tumor necrosis factor, hypoxia and necrotizing enterocolitis. Acta Pediatr Suppl 396:11–17, 1994.
48. Engel RR, Virnig NL, Hunt CE: Origin of mural gas in necrotizing enterocolitis. Pediatr Res 7:292–296, 1973.
49. Fotter R, Sorantin E: Diagnostic imaging in necrotizing enterocolitis. Acta Paediatr Suppl 396:41–44, 1994.
50. Kosloske AM, Goldthorn J: Paracentesis as an aid to the diagnosis of intestinal gangrene. Arch Surg 117:571–573, 1982.
51. Kosloske AM, Lilly JR: Paracentesis and lavage for diagnosis of intestinal gangrene in neonatal necrotizing enterocolitis. J Pediatr Surg 13:315–320, 1978.
52. Janik JS, Ein SH, Mancer K: Intestinal stricture after necrotizing enterocolitis. J Pediatr Surg 16:438–443, 1981.
53. Schwartz MZ, Richardson CJ, Hayden CK, et al: Intestinal stenosis following successful medical management of necrotizing enterocolitis. J Pediatr Surg 15:890–899, 1980.
54. Vanderkolk WE, Kurz P, Daniels J, et al: Liver hemorrhage during laparotomy in patients with necrotizing enterocolitis. J Pediatr Surg 31:1063–1067, 1996.
55. Harberg FJ, Mcgill CW, Saleem MM, et al. Resection with primary anastomosis for necrotizing enterocolitis. J Pediatr Surg 18:743–746, 1983.
56. Kiesewetter WB, Taghizadeh F, Bower RJ: Necrotizing enterocolitis: Is there a place for resection and primary anastamosis? J Pediatr Surg 14:360–363, 1979.
57. Griffiths DM, Forbes DA, Pemberton PJ, et al: Primary anastomosis for necrotizing enterocolitis: A 12-year experience. J Pediatr Surg 24:515–518, 1989.
58. Albanese CT, Rowe MI: Necrotizing enterocolitis. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al (eds): Pediatric Surgery (5th ed). St. Louis, Mosby, 1998, pp 1297–1320.
59. Musemeche CA, Kosloske AM, Ricketts RR. Enterostomy in necrotizing enterocolitis: An analysis of techniques and timing of closure. J Pediatr Surg 22:479–483, 1987.
60. Vaughan WG, Grosfeld JL, West K, et al: Avoidance of stomas and delayed anastomosis for bowel necrosis: The 'clip, and drop-back technique.' J Pediatr Surg 31:542–545, 1996.
61. Moore TC: Management of necrotizing enterocolitis by 'patch, drain, and wait.' Pediatr Surg Int 4:110–113, 1989.
62. Ricketts RR, Jerles ML: Neonatal necrotizing enterocolitis: Experience with 100 consecutive surgical patients. World J Surg 14:600–605, 1990.
63. Ein SH, Shandling B, Wesson D, et al: A 13-year experience with peritoneal drainage under local anesthesia for necrotizing enterocolitis perforation. J Pediatr Surg 25:1034–1037, 1990.
64. Morgan LJ, Shochat SJ, Hartman GE: Peritoneal drainage as primary management of perforated NEC in the very low birth weight infant. J Pediatr Surg 29:30–34, 1994.
65. Horwitz JR, Lally KP, Cheu HW, et al: Complications after surgical intervention for necrotizing enterocolitis: A multicenter review. J Pediatr Surg 30:994–999, 1995.
66. Stevenson DK, Kerner JA, Malachowski N, et al: Late morbidity among survivors of necrotizing enterocolitis. Pediatrics 66:925–927, 1980.
67. Mayr J, Fasching G, Hollwarth ME: Psychosocial and psychomotoric development of very low birthweight infants with necrotizing enterocolitis. Acta Pediatr Suppl 396:96–100, 1994.
68. Walsh MC, Kliegman RM, Hack M: Severity of necrotizing enterocolitis: Influence on outcome at 2 years of age. Pediatrics 84:804–814, 1989.

34

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Alexander Holschneider, MD, PhD y Benno M. Ure, MD, PhD

☐ Incidencia

Uno de cada 5 000 recién nacidos padece enfermedad de Hirschsprung (EH)[1] y el 70 a 80% se observa en varones. Esta enfermedad se reconoce en todas las razas, pero es menos frecuente en personas de raza negra. Los hermanos y descendientes de los casos familiares tienen un mayor riesgo de padecerla. La incidencia publicada en estos niños varía de 1.5 a 17.6%,[2,3] que es 130 veces mayor para niños y 360 veces más alta para niñas respecto de la población general.[4] Es más probable que la afección la transmita la madre con aganglionosis que el padre. Hasta 12.5% de los hermanos de pacientes con aganglionosis total del colon (síndrome de Zuelzer-Wilson) sufre la misma enfermedad.[5] El 25% de los casos familiares presenta anomalías relacionadas, en comparación con 10% en los casos no familiares de la EH. Un informe[6] describe cuatro familias con 22 hermanos afectados, la mayoría de ellos con aganglionosis en largos segmentos. Se desconoce la incidencia general de alteraciones de la cresta neural, incluidos todos los errores congénitos del sistema nervioso entérico. Se han descrito casos familiares de displasia neuronal intestinal (DNI), pero no se ha publicado la incidencia de este trastorno o de otras malformaciones neuronales intestinales.[7]

☐ Factores genéticos

Aunque Harald Hirschsprung[8] comunicó la primera descripción detallada del megacolon congénito en 1888 y se han publicado más de 500 documentos para aclarar su fisiopatología, aún se desconoce la causa de la enfermedad. En los últimos años, la atención se enfocó en los defectos genéticos.

Los seres humanos no son la única especie que sufre aganglionosis. También se presenta en ratones, ratas, caballos, vacas, perros y gatos. Los modelos en roedores abrieron camino para la identificación de defectos genéticos en la EH en el hombre. La primera descripción de aganglionosis en ratones se publicó en 1957.[9] La primera transmisión genética en un ser humano se publicó en 1992.[10] Se descubrió que una paciente femenina con aganglionosis total del colon portaba una deleción intersticial nueva del cromosoma 10:46,XX,de110q11.21-q21.2. El modelo de mancha letal (ml) en ratas tiene dos subgrupos: uno con aganglionosis colónica total y un segundo grupo menos numeroso en el que las células ganglionares se extienden hasta la mitad proximal del colon.[11,12] Los ratones de mancha letal tienen unos 2 mm de aganglionosis,[13] mientras que otra cepa mostró una deficiencia de células ganglionares en una extensión aproximada de 10 mm. Algunos estudios adicionales en los que se analizó un vínculo de los genes y las "exclusiones" genéticas revelaron que el gen eliminado *RET* en el cromosoma 10 era la causa de la EH en humanos.[14]

Sin embargo, la alta frecuencia de los casos esporádicos (80 a 90%), la expresividad variable en diferentes miembros de una familia afectada y las diferencias independientes del género en la extensión de la aganglionosis sugieren que existe más de un gen causante de la enfermedad. Al parecer, el trastorno tiene un origen multifactorial y un patrón hereditario complejo. Es posible que haya un modo de herencia autosómico dominante con penetrancia incompleta que produce aganglionosis en segmentos largos y que el modo autosómico recesivo o multifactorial provoque la EH de segmentos cortos.[15] En un informe, los autores pudieron distinguir el tipo I (EH del recto sigmoide), con herencia multifactorial o autosómica recesiva y baja penetrancia, del tipo II (aganglionosis hasta el ángulo esplénico) que se transmite con patrón autosómico dominante y penetrancia incompleta.

Hasta ahora se han identificado tres genes y tres localizaciones cromosómicas en el hombre: el gen *RET*, localizado en el cromosoma 10 (autosómico dominante), el gen del receptor de endotelina B (*EDNRB*), que se detectó en el cromosoma 13 (autosómico recesivo), y el gen de endotelina 3 (*EDN 3*), ubicado en el cromosoma 20 (autosómico recesivo). Se han reconocido mutaciones en el receptor de tirosinasa-cinasa-RET en 50% de los casos familiares y 10 a 20% de los casos esporádicos de la enfermedad de Hirschsprung.[16] Sin embargo, todavía no se aclara si los defectos genéticos dan lugar a la deficiencia de la proliferación celular en la cresta neural, a problemas de la migración de las células ganglionares o a una deficiencia del microam-

biente periférico. Aún hay muchas preguntas sin respuesta y no se ha encontrado la relación entre los defectos genéticos y la fisiopatología.

☐ Fisiopatología

La fisiopatología básica de la EH es la falta de propagación de las ondas de propulsión y una relajación anormal o ausente del esfínter anal interno por aganglionosis, hipoganglionosis o disganglionosis del intestino. Sin embargo, las anormalidades de la inervación y las alteraciones relacionadas de la cresta neural no son cuantitativas, sino cualitativas.

REFLEJO PERISTALTICO

La peristalsis consiste en una relajación refleja por debajo y una contracción de la capa muscular circular por arriba del bolo intraluminal (fig. 34-1). Además, la capa muscular longitudinal se contrae al mismo tiempo sobre el contenido intestinal, lo cual induce la propagación aboral. El circuito del reflejo neural se genera por la distensión del intestino y la despolarización espontánea de las células marcapaso en las capas de músculo liso. Los impulsos eléctricos viajan por las neuronas colinérgicas hacia las interneuronas situadas en los plexos submucoso y mientérico. Las interneuronas son de origen no adrenérgico y no colinérgico (NANC), pero dependen del trifosfato de adenosina, péptido intestinal vasoactivo (VIP) y óxido nítrico (NO) para producir inhibición directa sobre las células del músculo liso. Los ganglios del plexo intramural contienen cuatro a seis células ganglionares y están moduladas por influencias colinérgicas y adrenérgicas que llegan a los ganglios y los vasos sanguíneos (fibras adrenérgicas) por vías neurales extramurales. La adrenalina modula la liberación de acetilcolina en las sinapsis colinérgicas. Además de estas fibras nerviosas y los plexos submucoso y mientérico, las células intersticiales de CAJAL parecen tener un papel regulador importante en la función del músculo intestinal del ser humano.[17]

En fecha reciente se reconoció al NO como un neurotransmisor que media la relajación del músculo liso del tubo digestivo. Es idéntico a la diaforasa de NAPDH y por tanto puede usarse como marcador diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung. Además de las neuronas inhibitorias que contienen NO, varias neuronas peptidérgicas más que almacenan VIP, sustancia P, encefalina, neurocinina A, histidina, isoleucina, péptido liberador de gastrina y muchas otras intervienen en el reflejo peristáltico. Estas células no existen o son anormales en la EH y trastornos relacionados. En la actualidad, se cree que la ausencia de neuronas productoras de NO es la causa de la falta de relajación del intestino aganglionar.

EL ESFINTER ANAL INTERNO

Cuatro mecanismos neuronales regulan el esfínter anal interno:

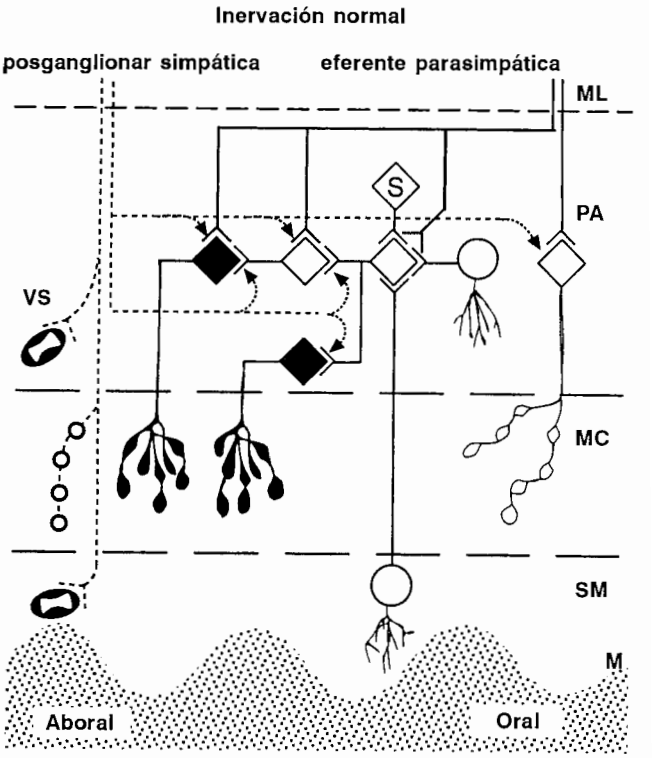


Fig. 34-1. Esquema del reflejo peristáltico normal que muestra el plexo intramural y los axones posganglionares adrenérgicos y preganglionares colinérgicos que entran al intestino. Las neuronas sensitivas están representadas por círculos. Los impulsos de las células mecanorreceptoras se transmiten a través de interneuronas (*cuadros blancos*) por las sinapsis colinérgicas a las neuronas inhibitorias no adrenérgicas (*cuadros negros*). La neurona señalada con trazos finos y círculos blancos en sus axones terminales representa un axón posganglionar. La marcada con S simboliza una neurona marcapaso con actividad espontánea. La estimulación de las neuronas inhibitorias no adrenérgicas induce relajación producida por medios neurológicos más allá del bolo. Por arriba de éste existe una contracción producida por el músculo de la capa muscular circular (excitación de rebote). El sistema simpático actúa como modulador de la liberación de acetilcolina en las sinapsis colinérgicas. PA, plexo de Auerbach; VS, vaso sanguíneo; MC, músculo circular; ML, músculo longitudinal; M, mucosa; S, neurona marcapaso con actividad espontánea; SM, submucosa.

- Estímulos excitatorios adrenérgicos alfa que discurren por los nervios hipogástricos y mantienen el tono del esfínter a través de receptores excitatorios alfa
- Receptores inhibitorios adrenérgicos beta que relajan el músculo liso
- Neuronas colinérgicas, cuya influencia en el esfínter aún no se comprende bien
- Neuronas no adrenérgicas y no colinérgicas que inducen la relajación del esfínter interno mediante el NO, VIP y otras neuronas peptidérgicas[18]

La fase de relajación del reflejo peristáltico distal al bolo fecal es similar a la relajación del esfínter interno, que abre el conducto anal al principio de la defecación. En consecuencia, la evidencia de este reflejo peristáltico más caudal puede considerarse una prueba

de la neurotransmisión normal hasta el final del tubo digestivo y excluye la EH. La disfunción intestinal en la EH es resultado de una malformación compleja del sistema nervioso intrínseco del intestino, que incluye ausencia de ganglios colinérgicos, interneuronas NANC, diferentes fibras nerviosas peptidérgicas y tal vez estructuras del tejido conjuntivo de la pared intestinal (fig. 34-2). Los axones colinérgicos del plexo parasimpático sacro proliferan hacia la pared intestinal y actúan en forma directa con las células de músculo liso para generar una contracción sin oposición. La acetilcolina que se libera a las terminaciones nerviosas se inactiva por una cantidad similar de acetilcolinesterasa (AChE). Por consiguiente, la tinción para AChE representa una herramienta diagnóstica muy útil para la EH. Sin embargo, se obtienen resultados equívocos en 10% de los casos con biopsias teñidas para AChE. La frecuencia de información errónea es más alta en la EH de segmentos largos.[19] El segmento aganglionar permanece en contracción continua y es incapaz de relajarse por la falta de interneuronas NANC y NO, pero es elástico y capaz de producir cierta motilidad sin coordinación. Esto permite algún grado de transporte fecal y puede ser la razón por la que algunas veces la enfermedad se diagnostica en una etapa avanzada de la vida.

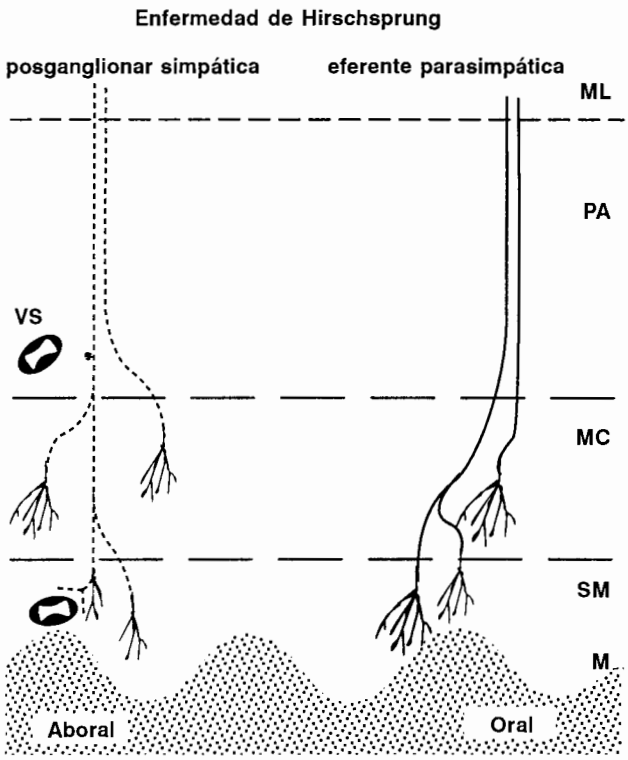


Fig. 34-2. Esquema de las neuronas intramurales en la enfermedad de Hirschsprung. Se representa la ausencia de células ganglionares e interneuronas y el aumento de la influencia adrenérgica y colinérgica sobre las células del músculo liso. PA, plexo de Auerbach; VS, vaso sanguíneo; MC, músculo circular; ML, músculo longitudinal; M, mucosa; SM, submucosa.

Esto también se aplica a los pacientes con hipoganglionosis y DNI que muestran una disminución notoria en las moléculas de adhesión de las células nerviosas y en la actividad de la diaforasa de NAPDH.[20] Por el contrario, los axones adrenérgicos (que establecen sinapsis directas con los receptores alfa excitatorios de las células de músculo liso) son normales. Por lo tanto, el esfínter anal interno permanece incapaz de relajarse.

HIPOGANGLIONOSIS

Casi siempre existe una zona de hipoganglionosis proximal al segmento aganglionar de la EH. La hipoganglionosis también puede representar una entidad patológica aislada. Este trastorno se define como un estado en el que el número de células ganglionares disminuye en un factor de 10 y la densidad de fibras nerviosas en un factor de cinco.[21-23] Es raro encontrar fibras positivas para AChE. El número de células nerviosas en el plexo mientérico es 50% del que se encuentra en el colon normal y las distancias entre los ganglios se duplica. El área media de los ganglios es tres veces menor que en los controles. No obstante, la hipoganglionosis aislada y la que acompaña a la EH o DNI no tienen características histoquímicas diferentes. En ocasiones, la hipoganglionosis afecta sólo un segmento corto del colon y en otras a todo el intestino. Como consecuencia, unas cuantas células ganglionares encontradas al microscopio en cortes congelados de las biopsias que se tomaron durante la operación no prueban que la inervación del intestino sea normal ni garantizan la motilidad intestinal normal. En la hipoganglionosis, la relajación del esfínter interno es a menudo inexistente o rudimentaria.[24]

INMADUREZ DE LAS CELULAS GANGLIONARES

Las células ganglionares inmaduras con pequeñas dendritas monopolares pueden identificarse con tinción de deshidrogenasa láctica (DHL). Las células nerviosas de los ganglios inmaduros aún no desarrollan citoplasma que contenga deshidrogenasa. En consecuencia, no es posible distinguir entre las células de Schwann y las células nerviosas. La forma más confiable de determinar la madurez de las células ganglionares es la reacción de la succinildeshidrogenasa (SDH), que valora esta enzima mitocondrial específica. La actividad enzimática es baja durante las primeras semanas de vida. La maduración de las células ganglionares, identificada por la reacción de SDH, demuestra que se requieren dos a cuatro años para alcanzar la maduración completa. La inmadurez se observa en caso de DNI o hipoganglionosis y es posible que al final el problema ocasione obstrucción intestinal.[24] La relación de la hipoganglionosis con la inmadurez se denomina hipogenesia.[25,26]

DISPLASIA NEURONAL INTESTINAL

La EH representa una anomalía de la migración de las células de la cresta neural. Por consiguiente, no es

sorprendente que además de aganglionosis e hipoganglionosis, haya maduración incompleta del plexo nervioso entérico o disganglionosis.[27] En 1971 se describió por primera vez la displasia neuronal intestinal como enfermedad obstructiva separada o una que podía coexistir con la EH típica.[28] La DNI tipo A (que se caracteriza por una malformación de la inervación adrenérgica a los vasos sanguíneos) se distinguió del tipo B, en el que se afecta el plexo submucoso.

El diagnóstico de DNI tipo B se basa sobre todo en la presencia de ganglios gigantes que contienen un promedio de siete a 10, a veces hasta 16, células ganglionares positivas para DHL (fig. 34-3). Estos ganglios grandes representan sólo 60% de todos los ganglios que se encuentran en un caso determinado y casi nunca se reconocen en la parte distal del recto.[29] Además, la morfología de los grupos de células nerviosas y las fibras de las células nerviosas es anormal. Forman agrupaciones celulares similares a botones y fibras nerviosas parecidas a collares de perlas. A menudo, la muscular de la mucosa, y en ocasiones la lámina propia, contiene células nerviosas heterotópicas o ganglios. La actividad de la AChE está aumentada en las fibras nerviosas de la lámina propia, pero casi siempre se normaliza

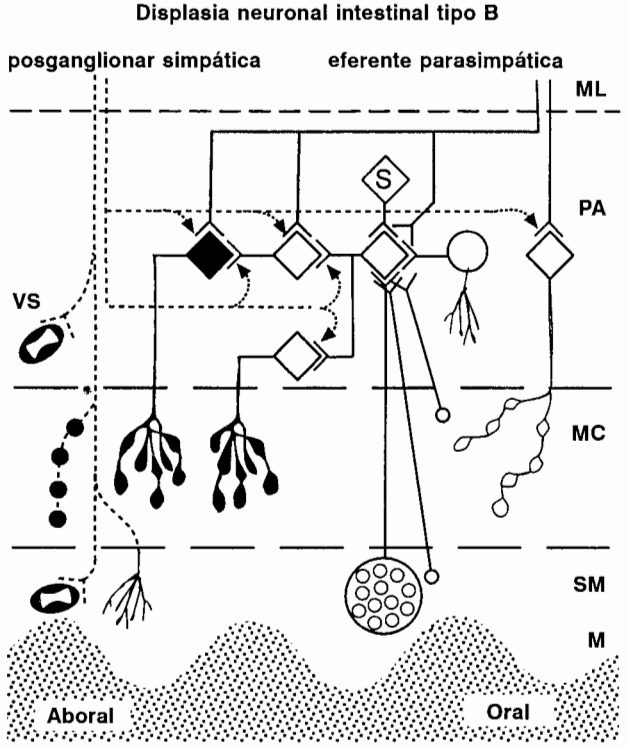


Fig. 34-3. Esquema de la inervación intestinal en la displasia neuronal intestinal (DNI) tipo B. Nótese el tamaño aumentado de los ganglios, la mayor cantidad de células ganglionares, la densidad incrementada de ganglios y las células ganglionares heterotópicas en la muscular de la mucosa y la lámina propia de la mucosa. PA, plexo de Auerbach; VS, vaso sanguíneo; MC, músculo circular; ML, músculo longitudinal; M, mucosa; S, neurona marcapaso con actividad espontánea; SM, submucosa.

para los nueve a 18 meses de edad. Una autoridad cree que deben estudiarse 40 cortes en serie con reacción de DHL para establecer el diagnóstico en forma confiable. Del 30 a 55% de estos cortes no contiene ganglios en la submucosa; uno de cada cuatro del resto tiene ganglios gigantes. Es preciso identificar por lo menos cuatro ganglios gigantes.[22] El diagnóstico de DNI es difícil y por lo general no se aceptan estos criterios.[30] En los niños mayores de cuatro años, la DNI suele relacionarse con hipoganglionosis, hipogenesia y heterotopia del plexo mientérico. Se realizó un estudio reciente en el cual se envió cada biopsia con un código anónimo a tres patólogos pediatras, quienes siguieron los criterios establecidos por Meier-Ruge y sus colegas.[31] Se obtuvo un consenso excelente en el diagnóstico de la EH, pero ninguno en el diagnóstico de la DNI.[32,33] Es posible que este juicio erróneo se deba a la variación entre observadores y a los diferentes parámetros histoquímicos para DNI utilizados. A partir de sus propios estudios en niños con ano imperforado, los autores concluyeron que la DNI también podía ser una expresión de la hipertrofia neuromuscular proximal a una obstrucción intestinal congénita.[34]

La DNI tipo A se distingue por falta o inmadurez de la inervación adrenérgica del plexo mientérico, vasos arteriales y mucosa (fig. 34-4). Es muy rara y se identifica en menos del 2% de todas las malformaciones neuronales intestinales.[35,36]

DESMOSIS DEL COLON

Hace poco tiempo, la desmosis del colon se describió como causa de heterotopia de las células ganglionares. La enfermedad se caracteriza por un defecto o falta parcial de la red de tejido conjuntivo en la pared muscular del intestino, lo que afecta la actividad intestinal de propulsión.[37]

DAÑO ADQUIRIDO DE CELULAS GANGLIONARES

La aganglionosis e hipoganglionosis adquiridas pueden ser de origen no vascular o vascular. Las causas no vasculares de la aganglionosis adquirida incluyen infección por *Trypanosoma cruzi* (enfermedad de Chagas), deficiencia de vitamina B_1 e infecciones crónicas, como la tuberculosis. El daño isquémico a las células ganglionares se debe a la irrigación insuficiente en un segmento que descendió por medios quirúrgicos, tensión en el aporte arterial y venoso durante el procedimiento de descenso o daño a los vasos mesentéricos. Se analizaron cinco casos, más 11 adicionales notificados en la bibliografía.[38] En todos los niños se había realizado un procedimiento de descenso según la técnica de Swenson, Duhamel o Soave. Los autores conocen un caso de hipoganglionosis adquirida.[39]

MALFORMACIONES RELACIONADAS

Se encuentran anormalidades relacionadas en 11 a 30% de los niños con enfermedad de Hirschsprung.[2]

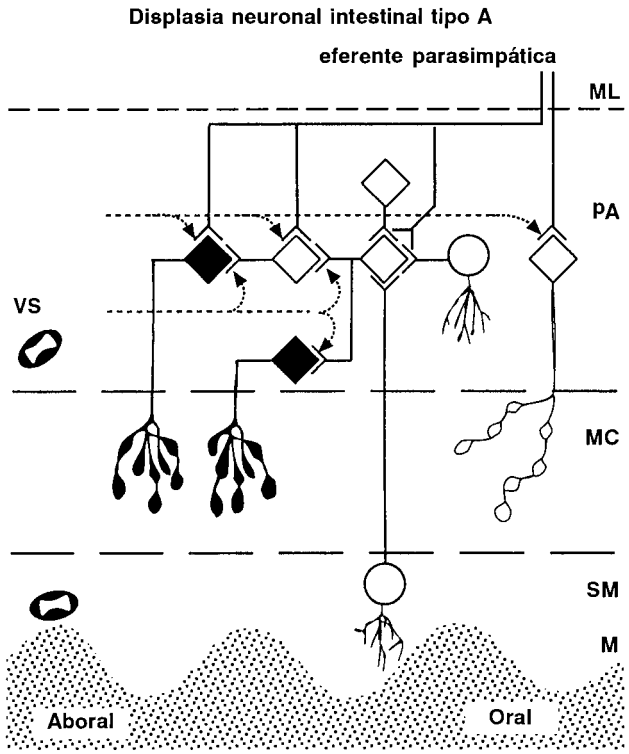


Fig. 34-4. Esquema de la inervación intestinal en la displasia neuronal intestinal tipo A: hay aplasia o hipoplasia de la inervación simpática del plexo mientérico y los vasos arteriales. PA, plexo de Auerbach; VS, vaso sanguíneo; MC, músculo circular; ML, músculo longitudinal; M, mucosa; SM, submucosa.

Sin embargo, cuando los pacientes se sometieron a detección rutinaria por parte de un genetista clínico, el número de anomalías relacionadas aumentó a 48%. En la serie reciente de los autores con 203 pacientes se observó el patrón familiar en 11%[36] y 35% tenía otras malformaciones relacionadas. Los trastornos más frecuentes fueron urogenitales (11%), cardiovasculares (6%) y digestivos (6%); un 8% adicional tenía otras malformaciones, como catarata, coloboma, paladar hendido y defectos en extremidades o cerebro. Se refiere premadurez hasta en 10% de los niños con enfermedad de Hirschsprung.

SINDROME DE DOWN

Se refiere que el 3% de los individuos con EH padece el síndrome de Down, que es cuatro veces mayor respecto de la incidencia de la población general.[40] En la serie de los autores, 6% de los sujetos con EH tenía síndrome de Down.[36] El estreñimiento en los pacientes con síndrome de Down también puede deberse a hipotiroidismo, hipotonía o retraso mental. En consecuencia, las dificultades para el diagnóstico diferencial del estreñimiento en los niños con síndrome de Down propician una alta incidencia de enterocolitis. Además de la trisomía 21, hay otras anomalías cromosómicas relacionadas con la EH, como deleción de los cromosomas 2, 10 y 13 y trisomías parciales 11 y 22.

SINDROME DE WAARDENBURG Y OTROS SINDROMES

Los ganglios simpáticos del tubo digestivo se originan en las células neuroectodérmicas. Estas células de la cresta neural, en especial las de los somitas 4 y 5, migran del tubo neural al intestino y contribuyen al sistema nervioso entérico (SNE). La cresta neural caudal al somita 3 es el origen principal de la formación del sistema nervioso entérico en el colon. Los estudios indican que los precursores del SNE podrían migrar a lo largo de la vía ventrolateral, mientras que las células de la cresta rombencefálica hasta el límite caudal del somita 3 migran sobre todo por las vías dorsolaterales hasta los arcos faríngeos.[41] También existe cierta evidencia de vías de migración diferencial entre la cresta neural anterior y la vagal posterior. Mientras migran a su posición final en el intestino, las células de la cresta neural reciben señales del microambiente entérico, las cuales les indican cuándo y dónde detener la migración y formar ganglios. Uno de estos factores podría ser la laminina, una molécula de la matriz extracelular que habitualmente está presente en la membrana basal de la mucosa y el epitelio de la serosa, así como en las células del músculo liso intestinal. Las células de la cresta neural adquieren un receptor para laminina mientras migran al intestino. La interacción de la laminina y su receptor puede determinar el destino de las células de la cresta neural, pero se desconocen los factores que interfieren con la formación de la célula ganglionar.

El síndrome de Waardenburg se caracteriza por anomalías de la pigmentación ocasionadas por el hecho de que casi todas las células de la cresta neural dan lugar a melanocitos. El síndrome incluye sordera por alteraciones del oído interno y anormalidades faciales. El síndrome de Shah-Waardenburg es la combinación del síndrome de Waardenburg con EH y tal vez se deba a la mutación del gen *SOX 10*.[42] El modo de herencia propuesto del síndrome de Waardenburg es autosómico dominante.[29]

Además del síndrome de Shah-Waardenburg, hay informes de varios otros árboles genealógicos y fenotipos. La EH con microcefalia, retraso mental y dismorfismos faciales (hipertelorismo, megalocórnea, cejas densas y orejas en anteversión) representa un síndrome que se relaciona con la variante *Ser 305* Asn del EDNRB.[43] La EH con síndrome de hipoventilación central congénita (síndrome de Haddad)[44] tal vez se vincule con penetrancia incompleta de mutaciones *GDNF* y *RET*, como las que se observan en la EH y la mutación del gen *EDN 3* en el síndrome de hipoventilación congénita, "maleficio de Ondine". El 27% de 161 casos con síndrome de Ondine en la bibliografía se relacionaban con EH.[45-47] La neoplasia endocrina múltiple tipo II (NEM-II) es una entidad integrada por carcinoma medular de la tiroides, feocromocitoma, neuromas

mucosos múltiples, fenotipo característico y, a veces, enfermedad de Hirschsprung. La relación de feocromocitoma, carcinoma medular de la tiroides, hiperparatiroidismo y enfermedad de Cushing se conoce como síndrome de Sipple.[48] La relación del carcinoma medular tiroideo, feocromocitoma y ganglioneuromas múltiples se denomina NEM-IIA y la combinación sin enfermedad paratiroidea, pero con estreñimiento grave por ganglioneuromas intestinales o aganglionosis múltiples, es el síndrome de NEM-IIB.[49] Aún no se conoce el defecto genético de estos síndromes familiares.

ANOMALIAS RELACIONADAS DEL INTESTINO

La atresia congénita del intestino delgado o grueso, íleo por meconio y ano imperforado se relacionan algunas veces con la EH, hipoganglionosis o displasia neuronal intestinal. En 1994, los autores publicaron los casos de 19 pacientes con EH y atresia del intestino delgado.[34] Cinco de ellos también presentaban hipoganglionosis y dos DNI. En un estudio reciente, un poco más de la mitad de 52 personas con malformaciones anorrectales tenía trastornos en el sistema nervioso entérico: nueve presentaban aganglionosis en las piezas del saco rectal, 11 mostraban hipoganglionosis, cuatro sufrían DNI tipo B y tres disganglionosis.[50] Sólo en dos individuos (4%) se reconocieron patrones de inervación normales en la fístula o saco rectal. Otro informe de 30 niños con atresia intestinal con EH subraya esta relación.[51]

OTRAS ANOMALIAS RELACIONADAS

Se ha notificado que las anomalías urogenitales relacionadas alcanzan una frecuencia del 23%.[1] En la serie de los autores, la incidencia fue de 11%.[36] Sin embargo, resultó evidente que son frecuentes los problemas para la micción en sujetos con dilatación rectal importante, ya que comprime el cuello vesical, con la obstrucción y megalocistis consecuente. La función vesical en estos individuos es similar a la de las personas con lesiones espinales y en ocasiones es difícil retirarles la sonda urinaria en el periodo posoperatorio.

La incidencia de anomalías cardiacas en la EH se refiere en los límites de 2 a 8%, en comparación con 0.5 a 1% de la población normal.[40] Esto no sólo se refiere a los niños con síndrome de Down, que a menudo tienen defectos en el cojinete endocárdico. También hay una incidencia de 12% de alteraciones oculares concomitantes, como microoftalmía y anoftalmía.[40] Los autores trataron a un paciente con EH intestinal total que también presentaba glaucoma en ambos ojos.

☐ Cuadro clínico

La mayoría de los niños con EH se presenta por obstrucción intestinal o estreñimiento grave durante el periodo neonatal. Los síntomas cardinales son la ausencia de evacuación de meconio en las primeras 24 horas de vida, distensión abdominal y vómito. La gravedad de estos síntomas y el grado de estreñimiento varían considerablemente entre los pacientes y en casos individuales. En consecuencia, algunos lactantes sufren obstrucción intestinal completa, mientras que otros evidencian relativamente pocos síntomas en las primeras semanas o meses de vida. Es probable que se presenten más tarde por estreñimiento persistente, sobre todo como respuesta a los cambios de la alimentación, como el cambio de leche materna a leche de vaca o la ablactación. Los sujetos en quienes se diagnostica EH a mayor edad padecen un largo periodo de estreñimiento, distensión abdominal grave con abdomen dilatado similar a un tambor, múltiples masas fecales y, a menudo, enterocolitis. En estos niños, la retención fecal y el meteorismo producen síntomas secundarios, como anorexia y caquexia con hipoproteinemia y anemia consecuentes.

El examen rectal, una sonda rectal, termómetro o lavados pueden inducir salida explosiva de heces líquidas y gas sospechosa de enterocolitis. Esto alivia los síntomas durante un corto periodo y luego recurre la distensión abdominal. En el examen rectal se encuentra hipertonía del esfínter rectal y el recto casi siempre está vacío.

Es frecuente que haya diarrea, que se encuentra hasta en la tercera parte de los niños en quienes se diagnostica la EH antes de los tres meses de edad.[52] También puede considerarse síntoma de enterocolitis, que es la complicación más grave de la aganglionosis. Sin embargo, la enterocolitis relacionada con la EH no se ha definido aún con claridad. Mientras que algunos autores consideran la diarrea sola como una forma leve de enterocolitis,[53,54] otros reservan el diagnóstico de enterocolitis a los casos con ulceración de la mucosa y sepsis.[52,55,56]

Se ha comunicado que la enterocolitis se presenta en 12 a 58% de los pacientes con EH.[54,57-60] Se han postulado varias hipótesis para explicar su presencia. Se sugirió que la estasis fecal produce isquemia mucosa con invasión y translocación bacteriana. Además, las alteraciones de la composición de la mucina y mecanismos de defensa mucosa,[61-63] las anormalidades de las poblaciones de células neuroendocrinas intestinales,[64] el incremento de la actividad de la prostaglandina E_1[65] y la infección con *Clostridium difficile*[66] o rotavirus[67] se han postulado como factores etiológicos del trastorno. La patogenia de la enterocolitis relacionada con la EH se desconoce y los pacientes pueden presentar síntomas persistentes, incluso después de derivar el flujo fecal por colostomía.[62,68,69]

En su forma más grave, la enterocolitis puede llevar al megacolon tóxico que pone en riesgo la vida. Se distingue por fiebre, vómito teñido de bilis, diarrea explosiva, distensión abdominal, deshidratación y choque.[52,54] La ulceración y la necrosis isquémica de la mucosa proximal al segmento aganglionar puede conducir a sepsis, neumatosis y perforación. Por lo tanto, debe considerarse la posibilidad de EH subyacente en todos los niños con enterocolitis necrosante. Hay informes de perforación espontánea hasta en 3% de los pacien-

tes con EH.[54,70] Existe una sólida relación entre la longitud del segmento aganglionar y la incidencia de perforación.

☐ Diagnóstico

La presencia de la EH se sospecha a partir del interrogatorio y los hallazgos clínicos. El diagnóstico se establece por examen radiológico, manometría anorrectal y análisis histoquímico de las muestras de biopsia.

DIAGNOSTICO RADIOLOGICO

El diagnóstico puede sospecharse cuando las radiografías abdominales en posición supina y vertical muestran niveles hidroaéreos en el colon. En los niños con sospecha de EH, siempre se aplica un enema de bario. No se practica examen digital ni lavado rectal en los recién nacidos antes del enema con contraste, ya que estos procedimientos pueden hacer que los resultados sean falsonegativos. Particularmente en los individuos con sospecha de íleo por meconio o síndrome por tapón de meconio, siempre es preferible un medio de contraste hidrosoluble al bario para reducir la obstrucción. Los hallazgos comunes incluyen recto de calibre normal o segmento distal estrecho, dilatación con forma de embudo a nivel de la zona de transición y dilatación importante del colon proximal. En los casos dudosos, la retención del medio de contraste en el colon por más de 24 horas ayuda a establecer el diagnóstico (fig. 34-5).

Los documentos publicados refieren que el enema con medio de contraste no es concluyente en 10% de los niños con EH confirmada y en 29% de los casos de DNI tipo B relacionada con EH.[36] En los niños con aganglionosis total, el colon no presenta estrechamiento considerable y el reflujo al íleon distendido puede ser diagnóstico.[71] Los niños con enterocolitis presentan a veces engrosamiento de la pared intestinal con irregularidad mucosa y distensión evidente de las asas intestinales en las radiografías simples. En estos casos es posible que no haya una zona de transición característica por el daño inflamatorio de la función muscular en el colon con inervación normal.

La valoración del tiempo de tránsito intestinal con marcadores radiopacos ofrece una oportunidad para identificar el nivel de algún daño eventual del transporte. El tiempo de tránsito siempre es prolongado en la aganglionosis típica y la identificación del punto más distal al que llegan los marcadores ayuda a determinar el nivel de resección. Además, es posible identificar el impacto clínico de las malformaciones neuronales intestinales relacionadas, como la DNI tipo B o la hipoganglionosis.[72] No existe un método de evaluación del transporte intestinal que tenga una aceptación general. Un estudio utilizó tres formas diferentes de marcadores administrados tres días consecutivos con una radiografía abdominal en el cuarto día.[73] Otros emplean radiografías en los días quinto o séptimo.[73] Los autores administran 20 marcadores al mismo tiempo y repiten la radiografía abdominal cada 24 horas durante tres días (fig. 34-6).[74] La técnica también puede utilizarse en niños con enterostomía antes de un procedimiento de descenso para medir el transporte desde el estoma distal al ano.

ELECTROMANOMETRIA ANORRECTAL

La precisión diagnóstica de la manometría anorrectal para la EH se refiere hasta en 85%.[36,75-77] En condiciones normales, la distensión rectal con un globo produce relajación del esfínter interno. En la EH, el perfil de presión del conducto anal y la parte inferior del recto durante el estímulo de distensión muestran cambios característicos que también suelen encontrarse en otras malformaciones intestinales. En los niños con aganglionosis, las contracciones rítmicas en segmentos múltiples u ondas fueron patognomónicas (fig. 34-7). Con la distensión del globo en el recto no se obtiene una respuesta inhibitoria rectal ni anal. El perfil de presión anorrectal se eleva algunas veces. También es posible que los pacientes con hipoganglionosis o DNI tengan una respuesta rudimentaria o nula.[36] Sin embargo, la manometría anorrectal puede proporcionar datos confusos en los recién nacidos. Los autores creen que el reflejo del esfínter rectal normal se completa para el duodécimo día de vida.[78] Este reflejo no se ha identificado en niños menores de 39 semanas de edad gestacional o en los que pesan menos de 2.7 kg. Con estas limitaciones, la manometría anorrectal representa una excelente herramienta para detección de la EH y trastornos relacionados.

BIOPSIA RECTAL

La EH se diagnostica con el examen de muestras de biopsia rectal. Desde que se introdujeron las técnicas de biopsia por aspiración,[79] el procedimiento se volvió menos traumático y puede realizarse sin anestesia. Se toman muestras de biopsia por aspiración a 2, 3, 5 cm y, si es posible, más arriba aún de la línea dentada. También pueden tomarse muestras proximales y distales al estoma propuesto. No obstante, el tamaño óptimo de una biopsia es de unos 3.5 mm de diámetro para que incluya submucosa. Hay informes de perforación y hemorragia secundarias a biopsias por aspiración en recién nacidos. Las células ganglionares del neonato pueden ser inmaduras y no se ven con claridad sin técnicas de tinción especial (DHL, reacción de SDH). Las pequeñas biopsias por aspiración no siempre son representativas para todo el segmento afectado. Por consiguiente, es posible que la aganglionosis se diagnostique en exceso poco después del nacimiento, lo que conduce a resecciones innecesarias si se realiza el procedimiento definitivo en el periodo neonatal. Es posible que la hipoganglionosis pase inadvertida cuando las biopsias sólo contienen plexo submucoso. En los niños con sospecha de hipoganglionosis o heterotopia del plexo mientérico se recomiendan las biopsias de espesor total (figs. 34-8 y 34-9).

Fig. 34-5. *A*, hallazgo radiográfico típico de la enfermedad de Hirschsprung con un segmento estrecho, zona de transición corta y dilatación proximal. *B*, imagen transoperatoria. *C*, defecografía que muestra enfermedad de Hirschsprung ultracorta. *D*, enfermedad de Hirschsprung de segmento largo (síndrome de Zuelzer-Wilson).

☐ Diagnóstico diferencial

En el recién nacido tal vez sea difícil establecer una diferencia clínica entre un síndrome por tapón de meconio, síndrome de hemicolon izquierdo pequeño, EH y trastornos relacionados del sistema nervioso entérico. Además, la sepsis neonatal y la lesión cerebral pueden retrasar la evacuación del meconio. Aun así, los recién nacidos y lactantes con síntomas de íleo o enterocolitis siempre son sospechosos de EH o uno de los trastornos relacionados. En estos pacientes, un enema con medio de contraste, el examen histoquímico de las biopsias por aspiración, y tal vez la manometría, establecen el diagnóstico de aganglionosis.

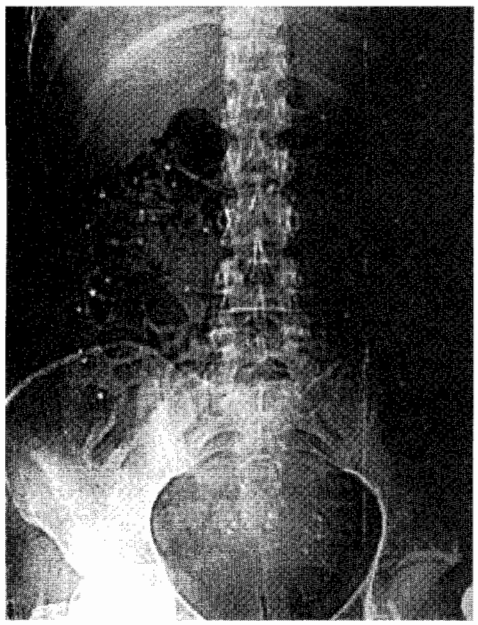


Fig. 34-6. Estudio del tiempo de tránsito en una mujer de 36 años con displasia neuronal intestinal 11 días después de ingerir pelotillas de bario.

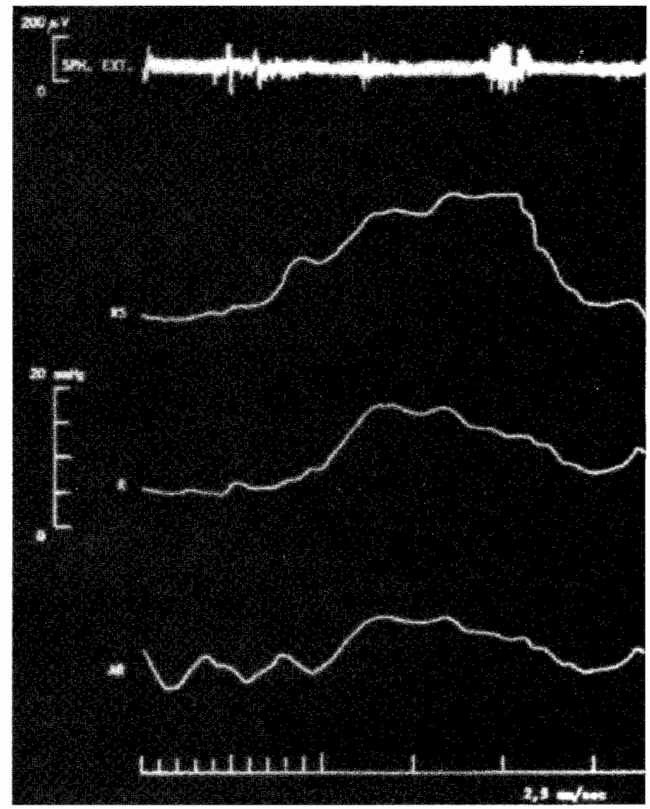


Fig. 34-7. Hallazgos electromanométricos típicos en un paciente con enfermedad de Hirschsprung: no se observan relajaciones del esfínter interno, sino contracciones en masa de múltiples segmentos.

Hay varios trastornos más que pueden ocasionar estreñimiento crónico y obstrucción intestinal en lactantes y niños. Estos incluyen hábitos dietéticos inadecuados, trastornos psicológicos, disminución de la motilidad intestinal por medicamentos y trastornos metabólicos y endocrinos, como la uremia y el hipotiroidismo. Otros problemas que pueden causar estreñimiento incluyen trastornos de los nervios entéricos intrínsecos (diabetes o disautonomía), enfermedades del sistema nervioso central y disfunción del músculo liso. Los trastornos del músculo liso intestinal incluyen síndrome de miopatía de las vísceras huecas y otras irregularidades miopáticas. Las anormalidades de las proteínas contráctiles y del tejido conjuntivo, como la esclerodermia o dermatomiositis, también pueden provocar estreñimiento persistente.

El síndrome de megalocistis-microcolon-hipoperistalsis intestinal es una causa rara de obstrucción intestinal crónica en el recién nacido que las más de las veces es letal. Los cambios degenerativos de las células del músculo liso con tejido conjuntivo abundante pueden ser la causa de la enfermedad, pero se desconoce el origen.[80] Hasta ahora no se han descrito más de 70 casos.[81] La distensión abdominal se debe a la musculatura abdominal laxa y la vejiga distendida. Es característico encontrar rotación intestinal incompleta y microcolon, con disminución de la peristalsis. La demostración del microcolon con el enema de bario y la evidencia ultrasonográfica o urográfica intravenosa de hidronefrosis y megalocistis ayudan a diferenciar este trastorno de la EH.

☐ Tratamiento

El sistema nervioso entérico es el cerebro del intestino. Como el cerebro, funciona en forma automática hasta cierto punto, incluso cuando hay deficiencia de algunos mecanismos neurales. Por lo tanto, los recién nacidos afectados pueden ingresar con obstrucción intestinal, mientras que otros se presentan más adelante en la infancia o en la edad adulta por estreñimiento crónico. Una vez que presentan síntomas, la mayoría de los pacientes requiere descompresión como primer paso terapéutico.

DESCOMPRESION

La descompresión en el neonato con obstrucción se realiza con la instalación de una sonda nasogástrica y vaciamiento repetido del recto con sondas rectales e irrigaciones. Después de establecer el diagnóstico por técnicas radiológicas, electromanométricas e histoquímicas, se establece un estoma adecuado, si es necesario. En ocasiones, los sujetos pueden tratarse en forma satisfactoria durante periodos largos con irrigaciones u otras medidas conservadoras para garantizar la evacuación diaria.

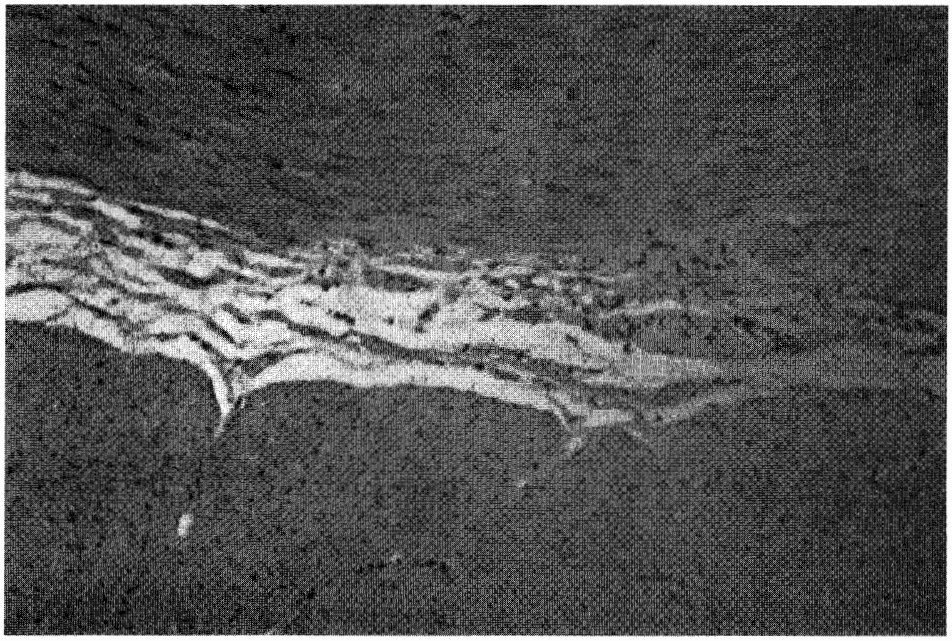


Fig. 34-8. Examen histológico (tinción con hematoxilina y eosina): aganglionosis del plexo mientérico.

COLOSTOMIA

Para el recién nacido con obstrucción por EH, los autores prefieren establecer una enterostomía. Consideran que los procedimientos definitivos pueden realizarse en forma más satisfactoria después del periodo neonatal. En su opinión, la enterostomía sólo puede evitarse en los niños mayores de tres a cinco meses cuando se establece el diagnóstico.

Antes de realizar una colostomía es obligatorio efectuar un lavado intestinal. Se administran antibióticos intravenosos 30 minutos antes de la operación. Se instala una sonda uretral para descomprimir la vejiga durante la operación y permitir el drenaje posoperatorio. Por lo general, los autores crean una colostomía o ileostomía de "asa" con un puente de piel en medio. Es necesario tener cuidado para no estrechar el estoma proximal, lo cual ocasionaría una obstrucción parcial. El prolapso intestinal, la segunda complicación más frecuente, puede prevenirse si se suturan los segmentos aferentes y eferentes del asa intestinal juntos dentro del abdomen. Es preferible construir el estoma con

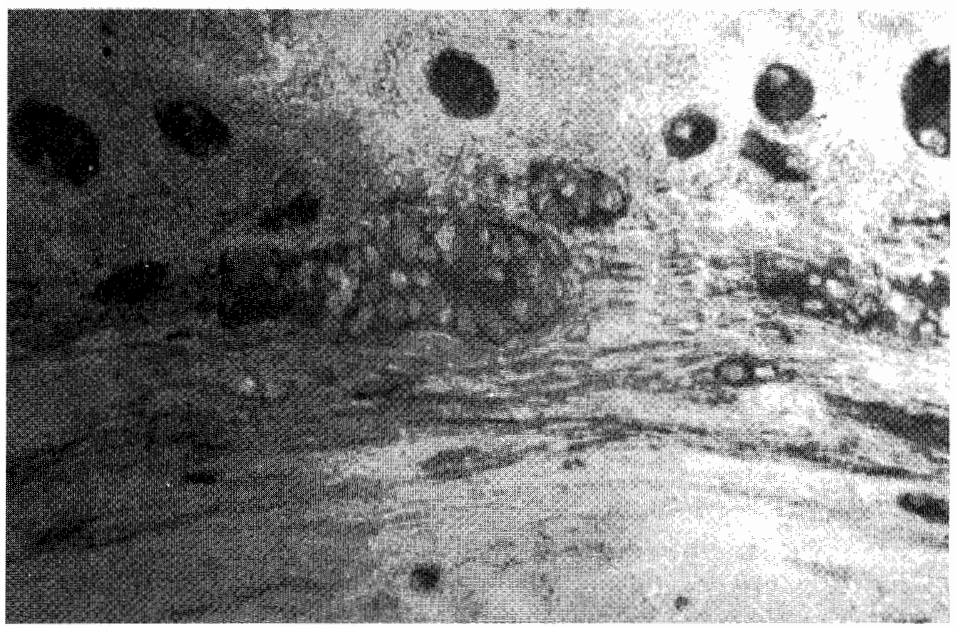


Fig. 34-9. Examen histoquímico: células ganglionares gigantes y heterotópicas en el plexo submucoso de un paciente con displasia neuronal intestinal.

el ángulo derecho del colon, para dejarlo en su sitio durante la resección definitiva, y luego se cierra dos semanas más tarde. Cuando es necesaria la colectomía total o casi total, el procedimiento se protege con una ileostomía.

Una colostomía terminal niveladora con confirmación por corte congelado del nivel de las células ganglionares es una alternativa terapéutica. En este caso, el intestino distal aganglionar se cierra como un saco de Hartmann. El procedimiento de descenso no se protege con una colostomía.

☐ Procedimientos definitivos

Swenson y Bill realizaron la primera resección de un segmento aganglionar en 1948.[82] Desde entonces se han desarrollado tres técnicas básicas más (fig. 34-10).

TECNICA DE SWENSON

El paciente se coloca de tal forma que se tenga acceso al abdomen y perineo al mismo tiempo. Se recogen biopsias seromusculares o de espesor total para identificar la extensión proximal de la aganglionosis mediante técnicas rápidas de tinción. Se disecan el colon proximal y su mesenterio de manera que se obtenga una longitud suficiente para la reconstrucción sin comprometer el aporte sanguíneo.

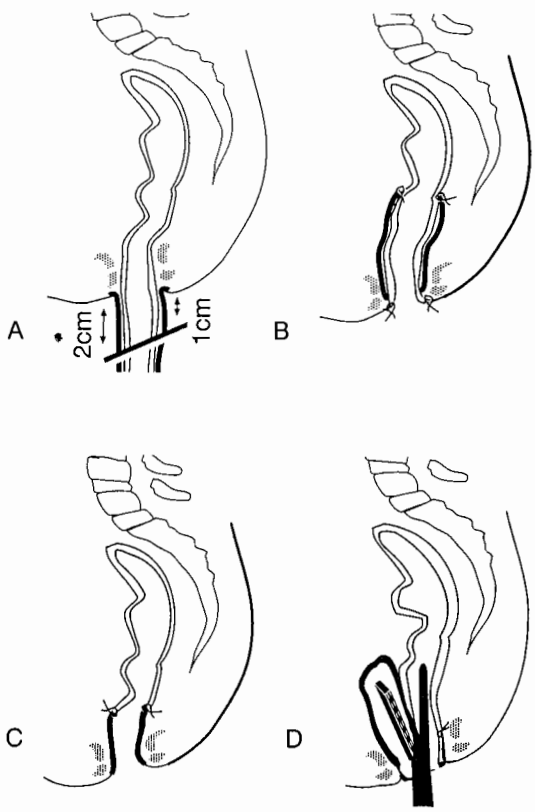


Fig. 34-10. Esquema de los principios técnicos del descenso y la anastomosis de acuerdo con Swenson (*A*), Soave (*B*), Rehbein (*C*) y Duhamel (*D*).

Luego se corta el reflejo peritoneal en el recto sigmoide, se identifican ambos uréteres y conductos deferentes y se comienza la disección pélvica. Esta se realiza cerca de la pared rectal para proteger el sistema nervioso autónomo de la pelvis. La división del recto sigmoide se practica con una engrapadora al nivel conveniente. Después se introduce una pinza larga y curva a través del ano para sujetar el muñón del recto sigmoide e invertirlo. La línea mucocutánea debe verse con claridad. Se traza una incisión oblicua a través de la mitad anterior del recto prolapsado y se introduce una pinza en la pelvis para tomar y tirar del segmento ganglionar proximal a través del ano. Entonces se divide la pared intestinal proximal y se realiza una anastomosis fuera del ano con puntadas separadas de material absorbible que aproximen las primeras capas musculares y luego las capas mucosas. Por último, se permite que la anastomosis regrese a la pelvis (fig. 34-10*A*).

PROCEDIMIENTO DE DUHAMEL-GROB

Los principios de este procedimiento son la conservación del esfínter anal interno, abertura sólo del espacio retrorrectal seguida del descenso retrorrectal de la parte ganglionar del colon y eliminación del tabique colorrectal. El recto se divide y se cierra justo por arriba del reflejo peritoneal. Después se efectúa la resección del colon aganglionar. Se desarrolla el espacio retrorrectal con disección roma hasta el piso pélvico. En el procedimiento original de Duhamel[83,84] se empuja una pinza larga y curvada con una esponja pequeña hasta este espacio para evertir la pared rectal posterior a través del ano. La mitad posterior del recto se corta justo por arriba de la línea dentada. Grob[85] incidió la pared posterior 1.5 a 2.5 cm por arriba de la unión mucocutánea. A continuación puede sujetarse la esponja en forma retrógrada con otra pinza curva, la cual se empuja en sentido retrógrado en la pelvis. Entonces es fácil tirar del colon a través de la incisión endoanal. Se identifica el nivel hasta el cual se demostró la presencia de células ganglionares, punto donde se secciona el colon y se une con el borde cortado del recto, con lo que se crea la anastomosis colorrectal terminolateral. La anastomosis laterolateral final de la parte anterior del recto aganglionar y la posterior ganglionar del colon se crea por aplastamiento del tabique o con una engrapadora. Hoy día, la anastomosis rectocolónica se practica con mayor frecuencia mediante este último instrumento.[86] Esta técnica debe evitar la creación de un saco rectal ciego anterior, lo cual ocasionaría retención de heces y obstrucción (fig. 34-10*D*).

RESECCION ANTERIOR SEGUN REHBEIN

La técnica de Rehbein difiere del procedimiento de Swenson en que la anastomosis es colorrectal, baja y anterior. Se realiza la disección pélvica y rectal, pero se dejan los 2 a 3 cm aganglionares finales del recto en

lactantes y 4 a 5 cm en los niños mayores. Se practica una dilatación vigorosa del esfínter con los dilatadores de Hegar durante la operación hasta llegar a un calibre mayor al tamaño del instrumento elegido para engrapar la anastomosis. Los autores realizan esta dilatación con visualización directa para evitar la rotura intestinal. Es muy importante la dilatación del esfínter anal interno y debe repetirse años después porque el esfínter anal interno se mantiene sin células ganglionares (acalasia del esfínter). Sin embargo, la disección profunda del recto superior y medio disminuye el tono de reposo del esfínter anal interno.

La anastomosis puede formarse con una engrapadora para anastomosis terminoterminal circular que se introduce a través del ano[87] o por sutura directa en la profundidad de la pelvis. En estos casos, la anastomosis se construye con material absorbible 4-0 con puntadas separadas. Se coloca un drenaje extraperitoneal, se cierra el peritoneo por arriba de la anastomosis y se introduce un drenaje transanastomótico a través del ano. Este drenaje puede retirarse después de 10 a 12 días, cuando un enema con medio de contraste demuestre que la anastomosis ya cicatrizó. Luego se inicia la dilatación suave con dilatadores de Hegar. Con el tiempo, el tamaño de los dilatadores se aumenta gradualmente hasta que el quinto dedo pase la anastomosis con facilidad (fig. 34-10*C*).

DESCENSO ENDORRECTAL

Se propuso el uso de la disección extramucosa del recto sigmoide[88,89] para el tratamiento del ano imperforado alto y luego lo utilizó Soave en casos de EH para evitar la anastomosis primaria.[90] Los primeros pasos del procedimiento son similares a las técnicas descritas antes. Después de abrir el reflejo peritoneal, se diseca el recto sobre al menos 2 cm más por fuera del peritoneo. Se inyecta clorhidrato de procaína en solución salina (0.5%) entre las capas mucosa y muscular de la parte superior del recto para facilitar la disección. Se corta el músculo rectal y se libera el tubo de mucosa en sentido distal. Se continúa la disección mucosa hasta el nivel de la línea dentada. El progreso de la disección puede valorarse solicitándole a un ayudante que introduzca el dedo en el ano. Se corta la mucosa en forma circunferencial a un centímetro por arriba de la línea dentada. El procedimiento de Soave requiere una mayor movilización del colon que la técnica de Rehbein. La manga mucosa se sujeta y se utiliza con tractor para tirar del colon a través del nivel establecido de células ganglionares. Este descenso puede realizarse mediante la adhesión de la mucosa a un catéter que se introduce por vía anal o con una pinza de anillos. La parte abdominal de la operación se completa al suturar el extremo libre del manguito rectal aganglionar con la capa seromuscular del colon descendido. La etapa peritoneal se completa con el anclaje de la serosa del colon a la mucosa del conducto anal evertido. Se coloca un drenaje Penrose fuera del peritoneo, entre la manga de músculo rectal y el colon descendido.

Después de 10 días, cuando la serosa del colon ganglionar esté adherida a la manga de músculo rectal, se amputa el muñón protruyente del colon y se efectúa una anastomosis entre mucosa y mucosa (fig. 34-10*B*).

El procedimiento de Boley utiliza la misma técnica endorrectal, pero se completa en un solo sitio con una anastomosis de dos capas en la línea pectínea.[91] Otros agregaron una miotomía rectal posterior y esfinterotomía parcial para evitar la disfunción anorrectal, la cual podría originarse por acalasia del esfínter.[92,93] No obstante, la esfinterotomía incrementa el riesgo de incontinencia fecal. El procedimiento de Boley ganó aceptación para los recién nacidos.

TECNICAS DE DESCENSO LAPAROSCOPICO

Los avances de la cirugía e instrumentación de mínima invasividad hicieron posible que los procedimientos de descenso se realizaran con técnicas laparoscópicas. Las ventajas aducidas son el dolor posoperatorio mínimo, recuperación más temprana de la función intestinal, recuperación posoperatoria más corta y mejor apariencia cosmética. Sin embargo, las ventajas de las técnicas de descenso laparoscópico aún no se valoran en pruebas aleatorias que comparen la laparoscopia con la técnica abierta.

La mayoría de los cirujanos que tratan la EH en forma quirúrgica utilizan una técnica de descenso de Swenson modificada,[94-96] pero el método de Duhamel y el de Soave también se han realizado por abordaje laparoscópico. Las técnicas se aplicaron para el descenso primario y en pacientes con enterostomía de derivación. El descenso laparoscópico de Swenson se realiza con tres trócares de 5 mm e instrumentos laparoscópicos estándar. El meso se moviliza hasta el nivel de la arteria mesentérica inferior, la cual puede dividirse en los pacientes con una zona de transición alta. La disección cercana a la pared intestinal produce hemorragia mínima. La disección pélvica laparoscópica se extiende en toda la circunferencia a nivel de la próstata o el cervix y el cóccix. Después de cierta disección submucosa transanal, las fibras del músculo liso de la manga rectal se cortan y se tira del colon a través de ésta. El colon se corta y sutura a la pared rectal evertida.[95]

El procedimiento laparoscópico de Duhamel se lleva a cabo a través de cuatro trócares.[97] Después de la movilización laparoscópica del colon, el recto se divide a nivel peritoneal con una engrapadora. Se tira del colon hacia abajo, se traza una incisión a través de la pared rectal posterior y se realiza una anastomosis laterolateral en la forma habitual. Tal vez se necesiten dos o más aplicaciones de la engrapadora a través del ano.

El tiempo quirúrgico necesario para el procedimiento laparoscópico de Swenson es similar al que se publica para la técnica abierta.[94,95] La duración del procedimiento de Duhamel es un poco mayor.[97] La mayoría de los niños abandona el hospital entre el segundo y séptimo días posoperatorios, periodo menor que la estancia hospitalaria después de una técnica abierta convencional. El índice publicado de complicaciones no

fue más alto con la laparoscopia. Empero, la experiencia con la técnica todavía se limita a los centros especiales y el número de pacientes que se ha sometido al procedimiento hasta ahora es muy pequeño. El tratamiento laparoscópico de la EH representa una técnica prometedora, sobre todo con la depuración de la instrumentación.

☐ Tratamiento de la aganglionosis total del colon

Para el tratamiento de la aganglionosis total del colon, Martin[98,99] introdujo una larga anastomosis laterolateral entre el íleon normal y el colon descendente aganglionar y el recto; en esencia, se trata de una extensión de la anastomosis laterolateral de Duhamel. Teóricamente, el largo segmento aganglionar rectosigmoideo debería permitir la resorción de líquido y electrólitos y la experiencia reciente lo señaló así.[100] La operación debe practicarse a la edad de un año, cuando es más fácil realizar la anastomosis rectal y pélvica. Se aplica una engrapadora dos veces o más para crear una anastomosis laterolateral larga entre el recto aganglionar y el íleon terminal ganglionar.

Por desgracia, la modificación de Martin al procedimiento de Duhamel no elimina las complicaciones, como las evacuaciones líquidas frecuentes, excoriación del perineo, enterocolitis e incontinencia nocturna, la cual se presenta hasta en 60% de los sujetos.[101] Por lo tanto, los autores prefieren la resección anterior profunda de Rehbein en personas con aganglionosis total del colon. La acalasia rectal persistente aumenta el tiempo de tránsito y la capacidad de resorción del íleon sin incrementar la frecuencia de la enterocolitis. Los autores utilizan una ileostomía protectora para cuidar la anastomosis durante la fase de cicatrización. Hay informes de mejoría de la función intestinal de resorción con el establecimiento de un parche sobrepuesto de hemicolon derecho.[102,103]

☐ Descenso primario

El descenso primario en el recién nacido lo introdujeron los cirujanos que prefieren el procedimiento de Boley.[104-106] Ellos postulan que la disección endorrectal es más difícil de realizar en niños mayores que en lactantes por las adherencias tenaces en el plano de la submucosa secundarias a la proctitis crónica y los enemas diarios. Durante los primeros tres meses de edad, y sobre todo en el recién nacido, el recto muestra menos inflamación y es más fácil efectuar la disección entre la capa submucosa y el cilindro muscular. El descenso endorrectal primario casi nunca requiere colostomía protectora, excepto en pacientes con enterocolitis. La técnica original de Soave aún se practica en el Instituto Gaslini, de Génova y la segunda etapa, la perineal, se realiza siete a 10 días después del descenso. La disección de los últimos 1 o 2 cm justo por arriba de la línea pectínea es difícil en el neonato y es muy fácil dañar el cilindro mucoso.

No es fácil establecer un diagnóstico histológico e histoquímico confiable en el recién nacido. La obtención adecuada de biopsias por aspiración por arriba del reflejo peritoneal puede ser peligrosa en los neonatos y hay informes de perforaciones en ese grupo de edad. Al nacer, es posible que las células ganglionares estén inmaduras y que el citoplasma no se visualice con tinción de hematoxilina y eosina. Dado que es posible que los ganglios no maduren durante meses o años, los procedimientos primarios de descenso pueden conducir a la resección excesiva o inadecuada en algunos recién nacidos. Los resultados publicados de descenso primario no son mejores que los del tratamiento por etapas. En una serie publicada de 24 pacientes, uno murió, uno desarrolló vólvulo intestinal, nueve (39%) sufrieron enterocolitis recurrente y 12 (42%) presentaban estreñimiento.[107]

☐ Atención posoperatoria

Algunos individuos muestran una función intestinal normal poco después de la operación. Sin embargo, en las resecciones más extensas, las evacuaciones líquidas y frecuentes provocan excoriación del perineo. En estos sujetos, la loperamida reduce la frecuencia de la defecación y la suspensión de caolín-pectina ayuda a solidificar las heces. Algunos niños desarrollan diarrea alérgica después de consumir productos lácteos, conservadores de alimentos, semillas, fresas u otras sustancias. En los pacientes sin válvula ileocecal o con un colon remanente corto, la colestiramina ayuda ya que se une a las sales biliares, las cuales debían absorberse en el íleon terminal. Muchas veces se necesitan dietas especiales para mejorar la consistencia fecal (p. ej., bananas, zanahorias, arándanos) o para tratar el estreñimiento (p. ej., ruibarbo, jugo de ciruela, salvado).

☐ Complicaciones

Los problemas predominantes después de los procedimientos de Swenson y Duhamel son la incontinencia fecal y el estreñimiento persistente. La mayor complicación después de la técnica de Rehbein es la fuga por la anastomosis, con el desarrollo subsiguiente de estrechamiento. Las operaciones de Soave y Boley se complican por retracción intestinal, abscesos del manguito y estenosis rectal ocasionada por el manguito de músculo rectal aganglionar. Sin embargo, todos estos métodos tienen resultados excelentes en más del 90% de los niños.[108]

COMPLICACIONES TEMPRANAS

Las complicaciones que se manifiestan en las primeras cuatro semanas después de la operación casi siempre son resultado de errores técnicos o infección.[109] En un estudio internacional de 439 pacientes con EH de 16 centros pediátricos quirúrgicos diferentes, se presentaron fugas en la anastomosis en 7%, estrechamien-

tos de la anastomosis en 15% e infecciones de la herida en 11% de los niños.[108] El colon descendido se retrajo en 3% de los sujetos sometidos al procedimiento de Swenson y en 7% de aquéllos con técnica de Soave. La técnica de Rehbein mostró una incidencia máxima en 2.8% de 176 casos.

Las complicaciones tempranas más frecuentes después de los procedimientos de Swenson y Duhamel fueron las fugas en la anastomosis. Un estudio de la sección quirúrgica de la *American Academy of Pediatrics* (AAP),[110] que incluyó más de 5 000 procedimientos realizados por 181 cirujanos, reveló fugas en la anastomosis en 11% después del procedimiento de Swenson y en 2.4% después del de Duhamel. La cuarta parte de los niños con interrupción de la anastomosis después de la técnica de Swenson requirió un segundo descenso y 11% se sometió al final a colostomía permanente. Una serie recopilada de 1 628 procedimientos para EH en Japón mostró que las fugas por la anastomosis ocurrían en 8% después de la rectosigmoidectomía (Swenson o Rehbein), en 7% luego del procedimiento de Duhamel, en 1% tras el descenso endorrectal de Soave y en 7% después del procedimiento de Boley.[58] Los datos del *Children's Memorial Hospital* en Chicago, con personal que tiene experiencia con la técnica de Swenson, registraron fugas en la anastomosis en 5.6% de 880 pacientes.[70] En una experiencia menor con el procedimiento de Duhamel en otra institución, sólo uno de 185 individuos presentó una fuga.[111] Se produjeron fístulas fecales por una fuga en 6% de los casos con el procedimiento de Swenson, 3% de aquéllos con el descenso de Duhamel y en 1% de las personas en las que se utilizó el procedimiento de Soave.

Los factores conocidos que incrementan el riesgo de fuga en la anastomosis son la tensión sobre ella, isquemia del manguito rectal o segmento distal del colon, sutura incompleta de la anastomosis y aplicación incorrecta de las grapas. Las fugas en la anastomosis siempre dan lugar a su estrechamiento. La obstrucción distal a la anastomosis eleva el riesgo de rotura, por lo que se recomienda una sonda transanastomótica durante los primeros 10 días después de la operación. En caso de cualquier fuga anastomótica, debe realizarse una enterostomía de inmediato. Casi todas las fugas cierran en forma espontánea después de cuatro o cinco meses.

El absceso del manguito y la retracción del segmento descendido son las complicaciones más graves con los procedimientos de Soave y Boley. La contaminación del manguito, eliminación incompleta de la mucosa, hemorragia o drenaje insuficiente pueden conducir al desarrollo de un absceso en el manguito o mucocele hasta en 5% de los pacientes. El conducto anal inferior debe inspeccionarse a detalle con un espéculo durante la operación para prevenir las islas de mucosa. La creación de una anastomosis sin tensión, pero con un buen aporte sanguíneo y puntadas separadas de espesor total, ayuda a prevenir esta complicación.

Los trastornos de la micción son más comunes en niños que se someten a la operación a mayor edad. Algunas veces es difícil retirar la sonda urinaria que se colocó para el corto periodo posoperatorio. Hay informes de goteo, control urinario incompleto, atonía vesical y obstrucción ureteral en niños después de procedimientos de descenso.[112] La disfunción para la micción se observó sobre todo después de las técnicas de Swenson (12%) y Duhamel (4%). El trastorno no se debe a la malformación de la inervación vesical. Lo más probable es que las fibras nerviosas se dañen durante el procedimiento quirúrgico o por la compresión que ejerce el recto dilatado antes de la operación.

Las infecciones de la herida o adherencias intraabdominales se producen con una incidencia comparable a la de otras operaciones abdominales mayores. En la actualidad, no hay incidencia de mortalidad temprana para la EH típica. Sin embargo, en caso de aganglionosis total del colon, el estudio de la sección quirúrgica de la AAP conducido en los años de 1970 publicó una mortalidad del 18%.[110] Los resultados actuales son mejores.

COMPLICACIONES TARDIAS

El estreñimiento crónico, la enterocolitis y la encopresis son los problemas más relevantes a largo plazo. Se encuentran más a menudo durante los primeros meses posoperatorios y disminuyen en los años siguientes. Los autores descubrieron que 33% de los niños con EH sufría estreñimiento poco después de la intervención, pero sólo 9% refería estreñimiento persistente después de un promedio de cinco años.[68] La frecuencia de enterocolitis y encopresis se redujo con el paso del tiempo.

Por lo regular, el estreñimiento crónico ocurre por la acalasia del esfínter anal, resección incompleta, formación de estrechamiento y fecaloma. El estreñimiento persistente se notificó en 6% de los individuos después del procedimiento de Swenson,[113] en 10% luego de la técnica de Duhamel[114] y en 7% tras la resección de Rehbein.[115]

La acalasia del esfínter anal es un fenómeno posoperatorio frecuente. En la serie de los autores,[108] 32% de los sujetos se sometió a dilatación repetida del esfínter y 13% requirió esfinterotomía. Después de la técnica de Rehbein, las dilataciones del esfínter son parte del plan de seguimiento y se realizan durante semanas o meses, hasta que ya no sea posible detectar la anastomosis con la palpación rectal. En las técnicas de Swenson y Duhamel, y en algunas modificaciones de la técnica de Soave, la miectomía del esfínter interno es parte del procedimiento original. Los autores encontraron aumento del perfil de presión anorrectal en reposo sólo en 8% de los niños después de cinco años sin diferencia considerable entre los procedimientos quirúrgicos utilizados. Las relajaciones del esfínter interno que no se habían observado antes del tratamiento se reconocieron en 10% de los niños durante el seguimiento.

No es posible evitar la resección incompleta, sin importar cuál sea la técnica aplicada. Siempre hay hipoganglionosis proximal al segmento aganglionar y a

menudo también DNI. La extensión de estas malformaciones relacionadas varía notoriamente en los pacientes individuales. La aganglionosis de segmentos cortos puede vincularse con hipoganglionosis de segmentos largos y viceversa. Las técnicas de tinción rápida, como la hematoxilina y eosina, no permiten un diagnóstico confiable de la hipoganglionosis ni de la DNI.[116] Un análisis de 4 873 pacientes con EH extraídos de la bibliografía reveló estreñimiento recurrente en 9%.[117] En la opinión de los autores, estos sujetos continúan con estreñimiento o ataques de enterocolitis, o ambos, por la resección insuficiente de segmentos con hipoganglionosis o DNI proximal a la aganglionosis. En ocasiones se necesita una segunda resección cuando fallan las dilataciones repetidas del esfínter. En fecha reciente, los autores informaron que la segunda operación fue necesaria en 5% de 81 niños.[36] El segundo procedimiento se requirió en 20 de 215 niños. En otro estudio, nueve se sometieron a esfinteromiectomía y 11 ameritaron un nuevo procedimiento de descenso.[118]

En el estudio de la sección quirúrgica de la AAP se comunicó que la enterocolitis tiene incidencias distintas en los niños de acuerdo con la intervención practicada: rectosigmoidectomía (Swenson o Rehbein) (16%), descenso de Duhamel (6%), técnica de Soave (15%) y procedimiento de Boley (2%).[110] Después del procedimiento de Rehbein se diagnosticó enterocolitis en 10%.[36] En el estudio internacional de los autores, la enterocolitis se identificó en 4% de los pacientes después de rectosigmoidectomía, en 6% luego de resección anterior, en 13% tras el descenso endorrectal sin anastomosis y en 5% después del descenso retrorrectal.[108] Una revisión bibliográfica encontró una incidencia general de 8% en 5 919 individuos.[117] De 1 628 pacientes japoneses, 34% sufrió enterocolitis después del procedimiento de Swenson, 14% luego del de Duhamel, 20% tras el de Soave y 12% después de la operación de Boley.[58] De acuerdo con los informes publicados, la incidencia de enterocolitis luego de la reparación de EH no ha cambiado en los últimos años.[119]

Los estrechamientos se producen por fugas en la anastomosis, manguito muscular rectal angosto alrededor del colon descendido o por daño al aporte sanguíneo del manguito o colon. Los estrechamientos se desarrollaron en 7% de los sujetos sometidos a descenso retrorrectal y en 9% de aquéllos con descenso endorrectal.[119]

La incontinencia fecal (manchado, encopresis) no se presenta después de la técnica de Rehbein,[117] pero se observó en 12% de los casos después del procedimiento de Swenson, en 7% luego de la técnica de Duhamel y en 3% tras el procedimiento de Soave. Dos de los 81 pacientes sufrían encopresis y ambos se habían sometido a esfinteromiectomía en alguna otra institución.[36] En el estudio japonés se advirtió incontinencia en 9% de los niños después del procedimiento de Swenson, pero sólo en 3% luego del de Duhamel.[58] El manchado se presentó en 22 de 63 niños tras la operación de Duhamel,[114] en 8% después de la de Swenson[113] y en 3% luego de la de Soave;[120] empero, en este estudio sólo 1% evidenció manchado después de la operación de Boley. La enfermedad de segmento largo se acompaña de una elevada incidencia de incontinencia y manchado, lo cual sucede sobre todo durante la noche. El fecaloma es una complicación única de la técnica de Duhamel. Un estudio refirió que 17.5% de los sujetos desarrolló impactación fecal e incontinencia por sobreflujo.[108]

La disfunción para la evacuación a largo plazo es rara y las más de las veces se observa en niños mayores con estreñimiento crónico prolongado y dilatación rectal. Estos individuos tienen vejiga grande y atónica, a veces con crecimiento de los uréteres y las pelvis como resultado de la compresión del cuello vesical. El trastorno es casi reversible en cuestión de meses después de la reparación definitiva. En un estudio urodinámico de 68 pacientes con EH, los autores encontraron mejoría espontánea de la incontinencia urinaria de 22 a 6% en 10 años de seguimiento.[121] Tres niños padecían enuresis ocasional y una niña con retraso cerebral continuó con incontinencia. Se ha notificado disfunción sexual en 9% de los sujetos después del procedimiento de Duhamel y en 10% luego de la operación de Swenson.[120] Los autores encontraron dispareunia en las mujeres e infecundidad primaria, erección deficiente, cuentas espermáticas bajas y problemas psicosexuales en los varones.

La mortalidad tardía recogida de los datos publicados[117] es variable, desde 2% después del procedimiento de Soave hasta 5% luego de la técnica de Swenson; los pacientes afectados casi siempre sufren aganglionosis de segmentos largos. La sección quirúrgica de la AAP publicó resultados similares,[110] con una mortalidad que oscila desde el 1% para la técnica de Boley hasta el 3% para el procedimiento de Soave en dos etapas.

☐ Enfermedad de segmento ultracorto

La EH de segmentos ultracortos no es rara. Sin embargo, los datos sobre la incidencia varían considerablemente porque el término *ultracorto* no está bien definido. Un estudio estimó que la incidencia de EH de segmento ultracorto era de 11 a 14% entre todas las aganglionosis.[122] Otro grupo publicó los casos de 10 niños con enfermedad de segmento ultracorto entre 106 niños con estreñimiento crónico.[123] En un grupo de sujetos con diagnóstico de EH se halló enfermedad de segmento corto en 2.6% de ellos.[18] Se estimó que el índice genérico era de cinco varones por cada mujer.

La longitud postulada del segmento ultracorto varió de 2 cm[124] a 10 cm.[125] En la opinión de los autores, el término debe limitarse a los 2 a 4 cm inferiores del conducto anal por arriba de la línea mucocutánea, lo que significa que el segmento aganglionar afecta la mitad inferior del recto, desde la línea dentada hacia arriba, hacia la tercera vértebra sacra. Las distancias cortas que se limitan al esfínter anal interno se refieren como *acalasia neurógena del esfínter anal*. Se encontró que los recién nacidos de pretérmino tienen una

zona aganglionar "fisiológica" de 2 mm en el plexo mientérico y una zona aganglionar de 5 mm del plexo submucoso.[126] La longitud de esta zona normal aumenta con la edad del lactante. En contraste, otro estudio anatómico reconoció pocas células ganglionares en el esfínter anal interno, con cantidades crecientes conforme se estudiaban cortes más distales.[127] No existe una definición clara de la aganglionosis de segmento ultracorto o de la acalasia del esfínter anal y puede haber una variación individual considerable de la distribución de las células ganglionares en la parte más distal del tubo digestivo.

La fisiopatología y síntomas de este tipo de malformación son similares a los de la aganglionosis típica. La agenesia de las fibras con NO y el aumento de la actividad de AChE en el plexo submucoso y lámina propia (pero no en el plexo mientérico) son los parámetros fisiopatológicos más relevantes.[99,128,129] La extensión limitada de la enfermedad permite el tratamiento con esfinteromiotomía extendida. Los procedimientos pueden efectuarse desde el interior del ano[130] o por un abordaje sagital posterior.[131] Un segmento aganglionar ultracorto puede acompañarse de una zona extensa de hipoganglionosis que produce estreñimiento grave persistente crónico después de la esfinteromiotomía.

☐ Acalasia del esfínter anal interno

La acalasia del esfínter anal interno (AEAI) se define como la incapacidad de dicho esfínter para relajarse. Puede ser un trastorno aislado del sistema nervioso entérico o una alteración adquirida de origen psicológico (funcional) con patrones de inervación normales. No obstante, también puede formar parte de la EH o los trastornos relacionados (acalasia neurógena del esfínter anal).[18,20] La incapacidad del esfínter para relajarse puede demostrarse por electromanometría y defecografía. Los hallazgos son similares a los signos patognomónicos de la EH. En la hipoganglionosis, DNI e inmadurez de las células ganglionares, el reflejo de relajación puede ser nulo, rudimentario o normal.[36]

Al examen rectal digital se palpa hipertonía del esfínter, pero el recto está impactado con heces justo por arriba del anillo anal. La confirmación del diagnóstico requiere biopsias de la unión mucocutánea y de unos cuantos centímetros por arriba de ella. La dilatación del esfínter anal bajo anestesia general puede ser tratamiento suficiente. En los casos de estreñimiento persistente está indicada la esfinterotomía. La AEAI funcional (psicógena o adquirida) se encuentra en 95% de los casos con estreñimiento crónico. Una alternativa útil es un medicamento bloqueador de los receptores alfa (fenoxibenzamina), además del tratamiento psicológico.[132] (Véase también cap. 37.)

☐ Displasia neuronal intestinal y trastornos relacionados

El diagnóstico de las malformaciones neuronales intestinales ganó adeptos después de que Meier-Ruge y otros investigadores clasificaran la DNI, hipoganglionosis y otras disganglionosis.[28,32,133,134] Estas malformaciones se identificaron en sitios proximales al segmento aganglionar en la EH[36,60,135-137] y en personas con varios cuadros clínicos, como estreñimiento crónico,[36,135,138] seudoobstrucción intestinal,[139] neurofibromatosis,[140] mucoviscidosis,[36,141] neoplasia endocrina múltiple tipo IIb,[139] malformaciones anorrectales[34,50] y atresia del intestino delgado.[34] Numerosos estudios se han enfocado en las secuelas de estas malformaciones, pero aún hay controversia acerca de la relación causal entre los hallazgos histológicos específicos y los síntomas clínicos.

DISPLASIA NEURONAL INTESTINAL TIPO A

La DNI tipo A se caracteriza por la escasez de fibras simpáticas y displasia del plexo submucoso. La actividad parasimpática clínica excesiva produce espasticidad y ulceración del colon.[142] El trastorno es muy raro. Su evolución clínica dramática se reconoce por heces sanguinolentas con íleo.[35,142,143] Es unánime que los niños con DNI tipo A deben someterse a rectosigmoidectomía o incluso a resección extensa del colon.[142,143]

DISPLASIA NEURONAL INTESTINAL TIPO B

La DNI tipo B puede acompañarse de una gran diversidad de síntomas. Se ha publicado el estreñimiento en 53% de los niños, la obstrucción más grave en 20%, colitis en 12% y heces sanguinolentas, diarrea o vómito en menos de 10%.[144] Se han hallado otros síntomas relacionados: encopresis, enuresis o problemas de comportamiento.[136] Todavía no se sabe por qué algunos niños presentan una evolución clínica muy grave, como la peritonitis por meconio, vólvulo o intususcepción.[24,145]

Se han sugerido muchos planes terapéuticos: laxantes y enemas, nutrición parenteral total, esfinteromiotomía, colostomía y resección parcial o total, dejando o no el intestino con DNI en su sitio. Los resultados son contradictorios en virtud de las amplias variaciones del compromiso histoquímico y la gravedad de los síntomas. En la experiencia de los autores, 25% de los pacientes requiere tratamiento quirúrgico que incluye resección intestinal, enterostomía temporal y esfinteromiotomía.[36] Otro cirujano encontró estreñimiento tan grave que ameritó resección intestinal en cinco de nueve pacientes (tres de los cuales murieron).[133] Se informó que fue necesaria la esfinteromiotomía posterior en 59% de los individuos en una serie, con índice de curación de 90% en tres meses.[143] En esta serie no se realizó resección intestinal. El concepto de la colostomía "temporal" en personas con síntomas graves se apoya en un estudio que refirió normalización de los datos en la biopsia después de cinco años.[146] Se postuló que los sujetos con DNI tipo B desarrollan a menudo motilidad colónica normal a medida que aumenta la edad,[35,142,143] pero la evolución clínica después del cierre de la ente-

rostomía sólo se ha investigado en series pequeñas.[135,147] No obstante, el tratamiento médico con laxantes y enemas es aún el método de elección en niños sin obstrucción discapacitante[27,36,143,146] y puede esperarse que tenga éxito en 75% de los pacientes.

☐ Hipoganglionosis

El análisis del plexo intramural es indispensable para precisar el diagnóstico de hipoganglionosis.[22,23,148] Con frecuencia, el diagnóstico se pasa por alto en pacientes que se someten a biopsias por aspiración. Las biopsias de espesor total muestran un pequeño número de ganglios mientéricos, baja actividad de AChE en la lámina propia e hipertrofia de la muscular de la mucosa y del músculo circular. Hasta ahora sólo se han estudiado pequeñas series de sujetos con hipoganglionosis del plexo mientérico. Los síntomas siempre son graves y el estreñimiento no mejora con el tiempo. Siete de nueve niños de una serie[24] y 11 de 12 de otra ameritaron resección.[149]

☐ Otras malformaciones neuronales intestinales

La heterotopia aislada del plexo mientérico es muy rara. Las neuronas heterotópicas del plexo mientérico en el músculo circular y longitudinal no contienen plexo en el espacio entre las dos capas de músculo.[35] Esto induce síntomas graves y la mayoría requiere resección intestinal.[24,35] La importancia clínica de otras malformaciones intestinales todavía es objeto de controversia. La heterotopia del plexo submucoso en la muscular de la mucosa es muy frecuente y parece ser una variante normal.[35] Es raro que exija tratamiento quirúrgico en forma de esfinterotomía. Esto también se aplica a los individuos con hipogenesia de las células ganglionares, células ganglionares inmaduras o disganglionosis.[27,35,143,150]

☐ Relaciones de la enfermedad de Hirschsprung y otras malformaciones neuronales intestinales

Es de esperar que haya patrones anormales de inervación en el colon proximal al segmento aganglionar en casi todos los niños con EH.[150] La incidencia publicada de DNI tipo B es de 20 a 75%.[36,135-137,143,144,151] La hipoganglionosis proximal al segmento aganglionar se encontró en 63% y las células nerviosas heterotópicas del plexo mientérico en 20% de los pacientes con EH.[24] Se ha postulado que el inicio agudo de la obstrucción en sujetos con aganglionosis relacionada con DNI indica un efecto aditivo de ambas lesiones. Hasta el 73% de los pacientes en quienes la aganglionosis se combina con DNI tipo B sufrió íleo, en comparación con 32% entre las personas con aganglionosis aislada.[124,135,136]

La DNI tipo B puede ser causa de estreñimiento persistente o síntomas obstructivos después de la resección por EH. Nueve de 16 niños estudiados por persistencia de síntomas obstructivos en un estudio tenían DNI tipo B.[112] Se descubrió que 10 niños con enterocolitis, manchado o estreñimiento después de la resección por EH padecían DNI tipo B concomitante.[137] En otra serie, seis de siete niños se sometieron a una segunda resección porque también tenían este mismo trastorno.[24] Como consecuencia, se sostuvo que los niños con EH y DNI tipo B relacionada debían someterse a una resección más extensa en la operación inicial.[27] Los informes de EH acompañada de otras malformaciones intestinales son raros y aún no se aclara la relevancia clínica de estos hallazgos. Los autores comunicaron los casos de 15 individuos con EH y heterotopia relacionada del plexo mientérico que no sufrieron síntomas posoperatorios más frecuentes que los pacientes con aganglionosis típica.[24]

BIBLIOGRAFIA

1. Ehrenpreis TH: Hirschsprung's Disease. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1970.
2. Kaiser G, Bettex M: Clinical generalities. In Holschneider AM (ed): Hirschsprung's Disease. Stuttgart/New York, Thieme Stratton, 1982, pp 43–53.
3. Russel MB, Russel CA, Niebuhr E: Familial occurrence of Hirschsprung's disease. Clin Genetics 45:231, 1994.
4. Passarge E: Genetic heterogenicity and recurrence risk of congenital intestinal aganglionosis. Birth defects. Original article series VIII, No 2, 63. Baltimore, Williams & Wilkins, 1972.
5. Engum SA, Petrites M, Rescorla FJ, et al: Familial Hirschsprung's disease: 20 cases in 12 kindreds. J Pediatr Surg 28:1286, 1993.
6. Schiller M, Levy P, Shawa RA, et al: Familial Hirschsprung's disease. A report of 22 affected siblings in four families. J Pediatr Surg 25:322, 1990.
7. Moore SW, Kaschul ROC, Cywes S: Familial and genetic aspects of neuronal intestinal dysplasia and Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int 8:406, 1993.
8. Hirschsprung H: Stuhlträgheit Neugeborener infolge Dilatation und Hypertrophie des Colons. Jahresbericht Kinderheilkunde 27:1, 1888.
9. Derrick EH, St. George-Brambauer BM: Megacolon in mice. J Bact Path 73:569, 1957.
10. Martuciello G, Bjocchi M, Dodero P, et al: Total colonic aganglionosis associated with interstitial deletion of the long arm of chromosome 10. J Pediatr Surg 7:308, 1992.
11. Ikadai H, Fujita H, Agematsu Y, et al: Observation of congenital aganglionosis rat (Hirschsprung's disease rat) and its genetic analysis. Congen Anom 19:31, 1979.
12. Ikadai H, Suzufi K, Fujita H, et al: Animal models of human disease. Hirschsprung's disease. Comp Pathol Bull 13:3, 1981.
13. Lane PW, Liu HM: Association of megacolon with two recessive spotting genes in the mouse. J Hered 57:181, 1966.
14. Cass D: Animal models of aganglionosis. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
15. Ceccherini I, Attié T, Martuciello G, et al: The molecular genetics of Hirschsprung's disease. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
16. Pelet A, Geneste O, Edery P, et al: Various mechanisms cause RET-mediated signaling defects in Hirschsprung's disease. Presented at The Third International Meeting: Hirschsprung's Disease and Related Neurocristopathies; Evian, France, February 5–8, 1998.
17. Christensen J: Normal colonic motor function and relevant

structure. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
18. Holschneider AM: Anal sphincter achalasia and ultrashort Hirschsprung's disease. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
19. Athow AC, Filipe MI, Drake DP: Problems and advantages of acetylcholinesterase histochemistry of rectal suction biopsies in the diagnosis of Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 25:520, 1990.
20. Kobayashi H, Hirakawa H, Puri P: Abnormal internal anal sphincter innervation in patients with Hirschsprung's disease and allied disorders. J Pediatr Surg 31:794, 1996.
21. Meier-Ruge W: New aspects in the pathophysiology of the hypoganglionic megacolon. Verh Dtsch Ges Pathol 53:237, 1969.
22. Meier-Ruge W: The histologic diagnosis and differential diagnosis of Hirschsprung's disease. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
23. Meier-Ruge W, Brunner LA, Engert J, et al: A correlative morphometric and clinical investigation of hypoganglionosis of the colon. Eur J Pediatr Surg 2:67, 1999.
24. Ure BM, Holschneider AM, Schulten D, et al: Clinical impact of intestinal neuronal malformations: A prospective study in 141 patients. Pediatr Surg Int 12:377, 1997.
25. Ikeda K, Goto S, Nagasaki A, et al: Hypogenesis of intestinal ganglion cells: A rare cause of intestinal obstruction simulating aganglionosis. Z Kinderchir 43:52, 1988.
26. Munakata K, Okabe I, Morita K: Histologic studies of rectocolic aganglionosis and allied diseases. J Pediatr Surg 13:67, 1978.
27. Holschneider AM, Meier-Ruge W, Ure BM: Hirschsprung's disease and allied disorders—a review. Eur J Pediatr Surg 4:260, 1994.
28. Meier-Ruge W: Über ein Krankheitsbild mit Hirschsprung's symptomatik. Verh Dtsch Ges Pathol 55:506, 1971.
29. Badner JA, Chakravati A: Waardenburg syndrome and Hirschsprung's disease: Evidence for pleiotropic effects of a single dominant gene. Am J Med Genet 35:100, 1990.
30. Kobayashi H, Hirakawa H, Puri P: What are the diagnostic criteria for intestinal neuronal dysplasia? Pediatr Surg Int 10:459, 1995.
31. Meier-Ruge WA, Brönnimann PB, Gambazzi F, et al: Histopathological criteria for intestinal neuronal dysplasia of the submucous plexus (type B). Virchows Arch 426:549, 1995.
32. Borchard F, Meier-Ruge W, Wiebecke B, et al: Innervationsstörungen des Dickdarms—Klassifikation und Diagnostik. Pathologe 12:171, 1991.
33. Koletzko S, Jesch I, Faus-Kebetaler T, et al: Rectal biopsy for diagnosis of intestinal neuronal dysplasia in children: A prospective multicentre study on interobserver variation and clinical outcome. Gut 44:853, 1999.
34. Holschneider AM, Pfrommer W, Gerrescheim B: Results in the treatment of anorectal malformations with special regard to the histology of the rectal pouch. Eur J Pediatr Surg 4:303, 1994.
35. Meier-Ruge W: Epidemiology of congenital innervation defects of the distal colon. Virchows Archiv A Pathol Anat 420:171, 1992.
36. Ure BM, Holschneider AM, Meier-Ruge W: Neuronal intestinal malformations: A retro- and prospective study on 203 patients. Eur J Pediatr Surg 4:279, 1994.
37. Meier-Ruge W: Desmosis of the colon. A working hypothesis of primary chronic constipation. Eur J Pediatr Surg 8:299–303, 1998.
38. West KW, Grosfeld JL, Rescorla FJ, et al: Acquired aganglionosis: A rare occurrence following pull-through procedures for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 25:104, 1990.
39. Dajani OM, Slim MS, Mansour A: Acquired hypoganglionosis after endorectal pullthrough procedure—a case report. Z Kinderchir 41:248, 1986.
40. Brown RA, Cywes S: Disorders and congenital malformations associated with Hirschsprung's disease. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
41. Meyers SHC: The development of the enteric nerve system. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
42. Pingault V, Bondurand N, Kuhlbrodt K, et al: SOX 10 mutations in patients with Waardenburg-Hirschsprung disease. Presented at The Third International Meeting: Hirschsprung's Disease and Related Neurocristopathies; Evian, France, February 5–8, 1998.
43. Brooks AS, Breubing MH, Meijers C: Spectrum of phenotypes associated with Hirschsprung's disease: An evaluation of 239 patients from a single institution. Presented at The Third International Meeting: Hirschsprung's Disease and Related Neurocristopathies; Evian, France, February 5–8, 1998.
44. Hahhad GG, Mazza NM, Defendini R, et al: Congenital failure of automatic control of ventilation, gastrointestinal motility and heart rate. Medicine (Baltimore) 57:517, 1978.
45. Elhalaby E, Coran A: Hirschsprung's disease associated with Ondine's course: Report of three cases and review of the literature. J Pediatr Surg 29:530, 1994.
46. Gaultier CI, Trang-Pham H, Dauger S, et al: Congenital central hypoventilation syndrome phenotypes. Presented at The Third International Meeting: Hirschsprung's Disease and Related Neurocristopathies; Evian, France, February 5–8, 1998.
47. Nakahara S, Yokomori K, Tamura K, et al: Hirschsprung's disease with Ondine's course: A special subgroup? J Pediatr Surg 30:1481, 1995.
48. Steiner AL, Goodman AD, Powers SR: Study of a kindred with pheochromocytoma, medullary thyroid carcinoma, hyperparathyroidism and Cushing disease: Multiple endocrine neoplasia type II. Medicine (Baltimore) 47:371, 1968.
49. Khan AH, Desjardins JG, Youssef S, et al: Gastrointestinal manifestations of Sipple syndrome in children. J Pediatr Surg 22:719, 1987.
50. Holschneider AM, Ure BM, Pfrommer W, Meier-Ruge W: Innervation patterns of the rectal pouch and fistula in anorectal malformations: A preliminary report. J Pediatr Surg 31:357, 1996.
51. Akgur FM, Tanyel FC, Buyukpamukcu N, et al: Colonic atresia and Hirschsprung's association shows further evidence for migration of enteric neurons. J Pediatr Surg 28:635, 1993.
52. Puri P, Wester T: Enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. In Holschneier AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
53. Bill AH, Chapman ND: The enterocolitis of Hirschsprung's disease: Its natural history and treatment. Am J Surg 103:70–74, 1962.
54. Elhalaby EA, Coran AG, Blane CE, et al: Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease. A clinical-radiological characterization on 168 patients. J Pediatr Surg 30:76, 1995.
55. Harrison MW, Deitz DE, Campbel JR, et al: Diagnosis and management of Hirschsprung's disease: A 25-year perspective. Am J Surg 152:49, 1986.
56. Sieber WK: Hirschsprung's disease. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): Pediatric Surgery (4th ed). Chicago, Yearbook Medical Publishers, 1986, p 995.
57. Carneiro PMR, Brereton RJ, Drake DP, et al: Enterocolitis in Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int 7:356, 1992.
58. Ikeda K, Goto S: Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan: Analysis of 1628 patients. J Pediatr Surg 199:400, 1984.
59. Shanbhouge LKR, Bianchi A: Experience with primary Swenson resection and pullthrough for neonatal Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int 5:446, 1990.
60. Surana R, Quinn FMJ, Puri P: Evaluation of risk factors in

the development of enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int 9:234, 1994.
61. Akahary S, Sahwy E, Kandil W, et al: A histochemical study of the mucosubstances of the colon in cases of Hirschsprung's disease with and without enterocolitis. J Pediatr Surg 24, 1272, 1989.
62. Fujimoto T, Puri P: Persistence of enterocolitis following diversion of faecal stream in Hirschsprung's disease. A study of mucosal defense mechanisms. Pediatr Surg Int 3:141, 1988.
63. Wilson-Storey D, Scobie WG: Impaired gastrointestinal mucosal defense in Hirschsprung's disease: A clue to the pathogenesis of enterocolitis. J Pediatr Surg 24:462, 1989.
64. Soeda J, O'Brian DS, Puri P: Regional reduction in intestinal neuroendocrine cell populations in enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 28:1063, 1993.
65. Lloyd-Stil JD, Demers LM: Hirschsprung's enterocolitis, prostaglandins, and response to cholestyramine. J Pediatr Surg 13:417, 1978.
66. Thomas DFM, Fernie DS, Bayston R, et al: Enterocolitis in Hirschsprung's disease: A controlled study of the etiologic role of chlostridium difficile. J Pediatr Surg 21:22, 1986.
67. Wilson-Storey D, Scobie WG, McGenity KG: Microbiological studies of the enterocolities of Hirschsprung's disease. Arch Dis Child 65:1338, 1990.
68. Lifschitz CH, Bloss R: Persistence of colitis in Hirschsprung's disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 4:291, 1985.
69. Teitelbaum DH, Caniano DA, Qualman SJ: The pathophysiology of Hirschsprung's associated enterocolitis: Its importance and histologic correlates. J Pediatr Surg 24:1271, 1989.
70. Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, et al: A 40-year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures. J Pediatr Surg 24:833, 1989.
71. Blake NA: Radiological diagnosis of Hirschsprung disease and allied disorders. In Holschneider AN, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
72. Ure BM, Holschneider AM, Schulten D, et al: Intestinal transit time in children with intestinal neuronal malformations mimicking Hirschsprung's disease. Eur J Pediatr Surg 2:91, 1999.
73. Benningha MA, Büllar HA, Staalman CR, et al: Defecation disorders in children, colonic transit time versus the Barr-score. Eur J Pediatr 154:1277, 1995.
74. Papadopoulou A, Clayden GS, Booth IW: The clinical value of solid marker transit studies in childhood constipation and soiling. Eur J Pediatr 153:560, 1994.
75. Holschneider AM: Clinical and electromanometrical investigations of postoperative continence in Hirschsprung's disease. Z Kinderchir 29:39, 1980.
76. Holschneider AM: Elektromanometrie des Enddarms. Diagnostik und Therapie der Inkontinenz und der chronischen Obstipation. 2. Auflage Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, 1983.
77. Holschneider AM: Functional studies of Hirschsprung's disease and allied disorders. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
78. Holschneider AM, Kellner E, Streibl P, et al: The development of anorectal continence and its significance in the diagnosis of Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 11:151, 1976.
79. Noblett HR: A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 4:406, 1969.
80. Puri P, Lake BD, Gorman F, et al: Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: A visceral myopathy. J Pediatr Surg 18:64, 1983.
81. Puri P: Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
82. Swenson O, Bill AH: Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of sphincter for benign spastic lesions producting megacolon. Surgery 24:212, 1948.
83. Duhamel B: Une nouvelle operation pour le megacolon congenital. L'abaissement retrorectal et transanal du colon et son application possible au traitement de quelques autres malformations. Press Med 64:2249, 1956.
84. Duhamel B: Retrorectal and transanal pullthrough procedure for the treatment of Hirschsprung's disease. Dis Colon Rectum 7:455, 1964.
85. Grob M: Intestinal obstruction in the newborn infant. Arch Dis Child 35:40, 1960.
86. Steichen FM, Spigland NA, Nunez D: The modified Duhamel operation for Hirschsprung's disease performed entirely with mechanical sutures. J Pediatr Surg 22:436, 1987.
87. Holschneider AAM, Söylet Y: Die anteriore Resektion nach Rehbein in der Behandlung des Megacolon congenitum Hirschsprung: Hand oder Stapler Anastomose. Eine vergeichende Studie. Z Kinderchir 44:216, 1989.
88. Romualdi P: Eine neue Operationstechnik für die Behandlung einiger Rectum-Missbildunger Langenbeck's Arch Dtsch Z f Chir 279:37, 1960.
89. Rehbein F: Intraabdominelle Resektion oder Rektosigmoidektomie bei der Hirschsprung'schen Krankheit. Chirurg 29:366, 1964.
90. Soave F: A new original technique for treatment of Hirschsprung's disease. Surgery 56:1007, 1964.
91. Boley SJ: New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. Surgery 56:1015, 1964.
92. Marks RM: Endorectal split sleeve pull-through procedure for Hirschsprung's disease. Surg Gynecol Obstet 136:627, 1973.
93. Kasai M, Suzuki H, Watanabe K: Rectal myotomy with colectomy: A new radical operation for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 6:36, 1971.
94. Curran TJ, Raffensperger JG: Laparoscopic Swenson's pullthrough: A comparison with the open procedure. J Pediatr Surg 31:1155, 1995.
95. Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD: Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. J Pediatr Surg 30:1017, 1995.
96. Hoffmann K, Schier F, Waldschmidt J: Laparoscopic Swenson's procedure in children. Eur J Pediatr Surg 6:15, 1996.
97. Bax NMA, van der Zee DC: Laparascopic removal of aganglionic bowel using the Duhamel-Martin method in five consecutive infants. Pediatr Surg Int 10:116, 1995.
98. Martin LW: Surgical management of Hirschsprung's disease involving the small intestine. Arch Surg 97:183, 1968.
99. Martin LW: Surgical management of total colonic aganglionosis. Am Surg 176:343, 1972.
100. Heath AL, Spitz L, Milla PJ: The absorptive function of colonic aganglionic intestine: Are the Duhamel and Martin procedures rational? J Pediatr Surg 20:34, 1985.
101. Ein SH, Shandling B: Long Duhamel procedure. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders (2nd ed). London, Harwood Academic Publishers, 1999.
102. Emslie J, Krishnamoorthy M, Allebaum H: Long-term follow up of patients treated with ileoendorectal pull-through and right colon onlay patch form total colonic aganglionosis. J Pediatr Surg 32:1542, 1997.
103. Suita S, Taguchi T, Kamimura T, et al: Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: A changing profile. J Pediatr Surg 32;1537, 1997.
104. Carcassone M, Morisson-Lacombe G, LeTourneau JW: Primary corrective operation without decompression in infants less than three months of age with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 17:241, 1982.
105. Cilley RE, Slatter MB, Hirschl RB, et al: Definitive treatment of Hirschsprung's disease in the newborn with a one-stage procedure. Surgery 115:551, 1994.
106. So HB, Schwartz DL, Becker JM, et al: Endorectal pull-

through without preliminary colostomy in neonates with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 15:470, 1980.
107. Teitelbaum DH, Drongowski RA, Chamberlain JN, et al: Long-term stooling patterns in infants undergoing primary endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 32:1049, 1997.
108. Clinical and electromanometric studies of postoperative continence in Hirschsprung's disease: Relationship to the surgical procedures. In Holschneider AM (ed): Hirschsprung's Disease. Stuttgart/New York, Thieme Stratton, 1982, pp 221–241.
109. Holschneider AM: Complication after surgical treatment of Hirschsprung's disease. In Heberer G (ed): Anglo-German Coloproctology Meeting 1981. Berlin, Heidelberg, New York, Springer, 1981.
110. Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M, et al: Hirschsprung's disease. A survey of the members of the surgical section of the American Academy of Pediatrics. J Pediatr Surg 14:588, 1979.
111. Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, et al: Hirschsprung's disease—evaluation of mortality and long-term function in 260 cases. Arch Surg 127:934, 1992.
112. Moore SW, Millar AJ, Cywes S: Long-term clinical, manometric, and histological evaluation of obstructive symptoms in the postoperative Hirschsprung's patient. J Pediatr Surg 29:106, 1994.
113. Liem NT, Hau BD, Thu NX: The long-term follow up result of Swenson's operation in the treatment of Hirschsprung's disease in Vietnamese children. Eur J Pediatr Surg 14:110, 1993.
114. Heij HA, de Vries X, Bremer I, et al: Long-term anorectal function after Duhamel operation for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 30:430, 1995.
115. Wester T, Hoehner J, Olsen L: Rehbein's anterior resection in Hirschsprung's disease, suing a circular stapler. Eur J Pediatr Surg 5:358, 1995.
116. Kobayashi H, Wang Y, Hirakawa H, et al: Intraoperative evaluation of extent of aganglionosis by a rapid acetylcholinesterase histochemical technique. J Pediatr Surg 30:248, 1995.
117. Joppich I: Late complications of Hirschsprung's disease. In Holschneider AM (ed): Hirschsprung's Disease. Hippokrates Stuttgart, Thieme Stratton, New York, 1982, pp 25–26.
118. Banani SA, Forootan HR, Kumar PV: Intestinal neuronal dysplasia as a cause of surgical failure in Hirschsprung's disease: A new modality for surgical management. J Pediatr Surg 31:572, 1996.
119. Snyder CL, Ashcraft KW: Late complications of Hirschsprung's disease. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.
120. Moore SW, Albertyn R, Cywes S: Clinical outcome and long-term quality of life after surgical correction of Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 31:1996, 1996.
121. Holschneider AM, Kraeft H, Scholtissek CH: Urodynamic Investigations of bladder disturbances in imperforate anus and Hirschsprung's disease. Z Kinderchir 35:64, 1982.
122. Meier-Ruge W, Schärli AF: The epidemiology and enzyme histotopochemical characterization of ultrashort-segment Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int 1:37, 1986.
123. Clayden GS, Lawson JON: Investigation and management of long-standing chronic constipation in childhood. Arch Dis Child 51:918, 1976.
124. Bettex M: Megakolon. In Zenker R, Deucher F, Schink W: Chirurgie der Gegenwart. Vol. 7. München, Berlin, Wien, Urban & Schwarzenberg, 1976.
125. Nissan S, Bar-Moar JA: Further experience in the diagnosis and surgical treatment of short-segment Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. J Pediatr Surg 6:738, 1971.
126. Aldrige RT, Campbell PE: Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of Hirschsprung's disease by anorectal biopsy. J Pediatr Surg 3:475, 1968.
127. Müntefering H, Welskop J, Fadda B, et al: Enzymhistotopochemische Befunde bei der neurogenen Achalasie des M. Sphincter ani internus. Verh Dtsch Ges Path 70:622, 1986.
128. Meier-Ruge W: Der ultrakurze M. Hirschsprung: Ein bioptisch zuverlässig objectivierbares Krankheitsbild. Z Kinderchir 40:146–150, 1985.
129. Puri P: Hirschsprung's disease: Clinical and experimental observations. World J Surg 17:374, 1993.
130. Bentley JFR: Some new observations on megacolon in infancy and childhood with special reference to the management of megasigmoid and megarectum. Dis Colon Rectum 7:462, 1964.
131. Lynn HB: Rectal myectomy for aganglionic megacolon. Mayo Clin Proc 41:289, 1966.
132. Holschneider AM, Kraeft H: Die Wirkung von Alpha-Blockern auf den Muskulus sphincter ani internus. Z Kinderchir 30:152, 1980.
133. Munakata K, Morita K, Okabe I, et al: Clinical and histologic studies of neuronal intestinal dysplasia. J Pediatr Surg 20:231, 1985.
134. Puri P, Fujimoto T: Diagnosis of allied functional bowel disorders using monoclonal antibodies and electronmicroscopy. J Pediatr Surg 23:546, 1988.
135. Briner J, Oswald HW, Hirsig J, et al: Neuronal intestinal dysplasia—clinical and histochemical findings and its association with Hirschsprung's disease. Z Kinderchir 41:282, 1986.
136. Fadda B, Pistor G, Meier-Ruge W, et al: Symptoms, diagnosis, and therapy of neuronal intestinal dysplasia masked by Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int 2:76, 1987.
137. Kobayashi H, Hirakawa H, Surana R, et al: Intestinal neuronal dysplasia is a possible cause of persistent bowel symptoms after pull-through operation for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 30:253, 1995.
138. Koletzko S, Ballauff A, Hadzilelimovic F, et al: Is histological diagnosis of neuronal intestinal dysplasia related to clinical and manometric findings in constipated children? Results of a pilot study. J Pediatr Gastroenterol Nutr 17:59, 1993.
139. Navarro J, Sonsino E, Boige N, et al: Visceral neuropathies responsible for chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome in pediatric practice: Analysis of 26 cases. J Pediatr Gastroenterol Nutr 11:179, 1990.
140. Saul RA, Sturner RA, Burger PC: Hyperplasia of the myenteric plexus: Its association with early infantile megacolon and neurofibromatosis. Am J Dis Child 136:852, 1982.
141. Wildhaber J, Seelentag WKF, Spiegel R, et al: Cystic fibrosis associated with neuronal intestinal dysplasia type B: A case report. J Pediatr Surg 31:951, 1996.
142. Fadda B, Maier WA, Meier-Ruge W, et al: Neuronal intestinal Dysplasie. Eine kritische 10-Jahres-Analyse klinischer und bioptischer Diagnostik. Z Kinderchir 38:305, 1983.
143. Schärli AF: Neuronal intestinal dysplasia. Pediatr Surg Int 7:2, 1992.
144. Csury L, Pena A: Intestinal neuronal dysplasia. Pediatr Surg Int 10:441, 1995.
145. Sacher P, Briner J, Stauffer UG: Unusual cases of neuronal intestinal dysplasia. Pediatr Surg Int 6:225, 1991.
146. Simpser E, Kahn E, Kenigsberg K, et al: Neuronal intestinal dysplasia: Quantitative diagnostic criteria and clinical management. J Pediatr Gastroenterol Nutr 12:61, 1991.
147. Rintala R, Rapola J, Louhimo I: Neuronal intestinal dysplasia. Progr Pediatr Surg 24:186, 1989.
148. Meier-Ruge W, Schärli AF, Stoss F: How to improve histopathological results in the biopsy diagnosis of gut dysganglionosis. Pediatr Surg Int 10:454, 1995.
149. Munakata K, Okabe I, Morita K: Hypoganglionosis. Pediatr Surg Int 7:8, 1992.
150. Ure BM, Holschneider AM: Treatment of intestinal neuronal

malformations mimicking Hirschsprung's disease. In Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. London, Harwood Academic Publishers, in press.

151. Hanimann B, Inderbitzin D, Briner J, et al: Clinical relevance of Hirschsprung-associated neuronal intestinal dysplasia (HANID). Eur J Pediatr Surg 2:147, 1992.

35

ANO IMPERFORADO Y MALFORMACIONES CLOACALES

Alberto Peña, MD

☐ Historia

El ano imperforado se conoce bien y se ha identificado desde la antigüedad.[1-3] Durante muchos siglos los médicos, así como otras personas dedicadas a la práctica de la medicina empírica, creaban un orificio en el perineo de niños con ano imperforado. Muchos de ellos sobrevivían y lo más probable es que tuvieran un tipo de defecto que hoy día se consideraría como "bajo". Los niños con un defecto "alto" sucumbían a ese tipo de tratamiento. En 1835, Amussat suturó por primera vez la pared rectal a los márgenes de la piel, lo que puede considerarse como la primera anoplastia real.[2]

Durante los primeros 60 años del siglo XX, la mayoría de los cirujanos practicaba una anoplastia perineal sin colostomía, para las llamadas malformaciones bajas. Para el tratamiento de malformaciones altas, una colostomía realizada durante el periodo neonatal era seguida por una intervención abdominoperineal de movilización. La decisión de crear la colostomía se basaba sobre todo en la información radiológica obtenida del invertograma.[4] En la era de la operación abdominoperineal con movilización, se hacía muchas veces la recomendación específica de tirar del intestino tan cerca del sacro como fuera posible para evitar el traumatismo del aparato genitourinario (GU).

Stephens[5] realizó una contribución importante al llevar a cabo los primeros estudios anatómicos objetivos de especímenes humanos. En 1953, este cirujano propuso un método sacro inicial, seguido por una intervención abdominoperineal cuando fuera necesario. El propósito de la etapa sacra del procedimiento era conservar la banda puborrectal, considerada como factor clave para mantener la continencia fecal.[5] Desde entonces, otros han diseñado diferentes técnicas quirúrgicas,[6-9] todas con un denominador común: la protección y utilización de la banda puborrectal.

El método sagital posterior para el tratamiento de estos defectos se efectuó por primera vez en septiembre de 1980 y luego se publicó su descripción en 1982.[10,11] Este método permitió la exposición directa de esta importante área anatómica. Asimismo, surgió la oportunidad única de correlacionar el aspecto externo del perineo con los datos quirúrgicos y después con los resultados clínicos. Esto tuvo importantes consecuencias en términos de terminología y clasificación.

☐ Incidencia, tipos de defectos y terminología

El ano imperforado se presenta en uno de cada 4 000 a 5 000 recién nacidos.[12-14] El riesgo estimado de que una pareja tenga un segundo hijo con alguna malformación anorrectal se acerca al 1%.[15-17] La frecuencia de este defecto es un poco más alta en varones que en mujeres. El defecto más común en los varones es el ano imperforado con fístula rectouretral.[18] La anormalidad más frecuente en mujeres es la fístula rectovestibular.[18] El ano imperforado sin una fístula es más bien un defecto infrecuente y se presenta aproximadamente en 5% de todo el grupo de malformaciones.[18] La cloaca persistente se considera un defecto inusual.[19] En cambio, en la bibliografía se refiere una alta incidencia de fístula rectovaginal.[19] En retrospectiva, parece que la presencia de una cloaca es un defecto mucho más frecuente en las pacientes femeninas. Además, la presencia de una cloaca tal vez sea el tercer defecto más frecuente en las mujeres después de las fístulas perineales y las vestibulares. De hecho, la fístula rectovaginal casi siempre es un defecto inexistente que se presenta en menos del 1% de todos los casos.[20,21] Es probable que en la mayoría de los pacientes que sufren por persistencia de la cloaca se considerara más bien una fístula rectovaginal. Muchos de esos sujetos se sometieron a intervención quirúrgica y se reparó el componente rectal de la malformación, pero los pacientes quedaron con un trayecto urogenital persistente. Además, la evidencia reciente muestra que la mayor parte de las fístulas rectovestibulares se denominó a menudo como "fístula rectovaginal". La fístula entre el recto y el cuello vesical en los varones es la única malformación real superior al elevador y por fortuna sólo ocurre en cerca del 10% de estas personas.[18,20,21] Es el único defecto en

los pacientes masculinos que requiere una laparotomía además del abordaje inferior para la reparación.

La malformación anorrectal representa un amplio espectro de defectos. Los términos *bajo, intermedio* y *alto* son bastante arbitrarios y no son útiles para fines pronósticos ni terapéuticos. Dentro del grupo de malformaciones anorrectales que tradicionalmente se conocen como altas se incluyeron defectos con diferentes implicaciones terapéuticas y pronósticas. Por ejemplo, la fístula rectoprostática y la fístula entre el recto y el cuello vesical se consideraban altas, aunque la primera puede repararse sólo mediante un abordaje sagital posterior y la última exige también una laparotomía. Además, el pronóstico para ambos tipos es muy diferente. Por lo tanto, en el cuadro 35-1 se propone una clasificación con mayor orientación terapéutica.

DEFECTOS MASCULINOS

Fístulas cutáneas

La fístula cutánea es un defecto bajo. El recto se localiza dentro de la mayor parte del mecanismo del esfínter. Sólo la parte más inferior del recto está mal colocada en sentido anterior (fig. 35-1*A*). En ocasiones, la fístula no se abre hacia el perineo, sino más bien sigue una vía en la línea media subepitelial, abriéndose en algún punto a lo largo del rafe perineal de la línea media, escroto o incluso la base del pene. El diagnóstico se establece mediante inspección perineal. No se requieren investigaciones adicionales.

Las más de las veces la abertura (fístula) anal es demasiado estrecha (estenosis). Los términos *ano cubierto, membrana anal* y malformaciones en *asa de cubo* se refieren a diferentes manifestaciones externas de las fístulas perineales.

Fístulas rectouretrales

El orificio de la fístula rectouretral, el defecto más frecuente en el sexo masculino,[18,20] se puede localizar en la parte inferior de la uretra (uretra bulbar; fig. 35-1*B*) o en la uretra superior (uretra prostática; fig. 35-2*A*). Inmediatamente por arriba del sitio de la fístula, el recto y la uretra comparten una pared común. Este importante hecho anatómico tiene implicaciones técnicas y quirúrgicas significativas. Por lo regular, el recto está distendido y rodeado lateral y posteriormente por el músculo elevador. Entre el recto y la piel perineal existe una porción de músculo voluntario estriado, llamado complejo muscular. La contracción de las fibras de este músculo eleva la piel de la depresión anal. A nivel de la piel, a ambos lados de la línea media, se localiza un grupo de fibras de músculo voluntario, conocidas como fibras parasagitales. Por lo general, las fístulas uretrales bajas (bulbares) se relacionan con músculos de buena calidad, sacro bien desarrollado, surco en la línea media y depresión anal prominentes. Con mayor frecuencia las fístulas uretrales altas (prostáticas) se vinculan con músculos de pobre calidad, sacro anormalmente desarrollado y perineo plano, con un pobre surco en la línea media y sin depresión anal visible. No obstante, existen excepciones para estas reglas. Muchas veces los pacientes expulsan meconio a través de la uretra, un signo inequívoco de fístula rectouretral.

Cuadro 35-1. Clasificación de las malformaciones anorrectales

Género	*Malformación*	*Necesidad de colostomía*
Masculino	Fístula cutánea (fístula perineal)	No
	Fístula rectouretral	
	Bulbar	Sí
	Prostática	Sí
	Fístula rectovesical	Sí
	Agenesia anorrectal sin fístula	Sí
	Atresia rectal	Sí
Femenino	Fístula cutánea (perineal)	No
	Fístula vestibular	Sí
	Agenesia anorrectal sin fístula	Sí
	Atresia rectal	Sí
	Cloaca persistente	Sí

Fístulas rectovesicales

En este defecto, el recto se abre a nivel del cuello vesical (fig. 35-2*B*). El sujeto tiene un mal pronóstico, ya que el músculo elevador, el complejo muscular y el esfínter externo suelen estar mal desarrollados. Muchas veces el sacro está deforme. Toda la pelvis parece estar subdesarrollada (fig. 35-2*B*). En muchas ocasiones el perineo es plano, con datos de desarrollo muscular deficiente. Cerca de 10% de los casos de ano imperforado pertenece a esta categoría.[18,20]

Agenesia anorrectal sin fístulas

Es interesante advertir que la mayoría de los pacientes con este defecto poco común tiene un sacro bien desarrollado y músculos adecuados. El recto termina aproximadamente a 2 cm de la piel perineal. Es común que el individuo tenga un buen pronóstico en términos de función intestinal.[18,20] Incluso cuando el enfermo no tiene comunicación entre el recto y la uretra, estas dos estructuras están separadas únicamente por una pared común y delgada, que es un detalle anatómico relevante con implicaciones técnicas. Casi la mitad de las personas sin fístula también padece síndrome de Down y más del 90% de los pacientes con este síndrome y ano imperforado muestra este defecto específico.[22] El hecho de que estos pacientes tengan síndrome de Down no parece interferir con el buen pronóstico en términos de control intestinal para esta malformación.[22]

Atresia rectal

En esta anomalía extremadamente rara de los varones, la luz del recto puede estar interrumpida en su

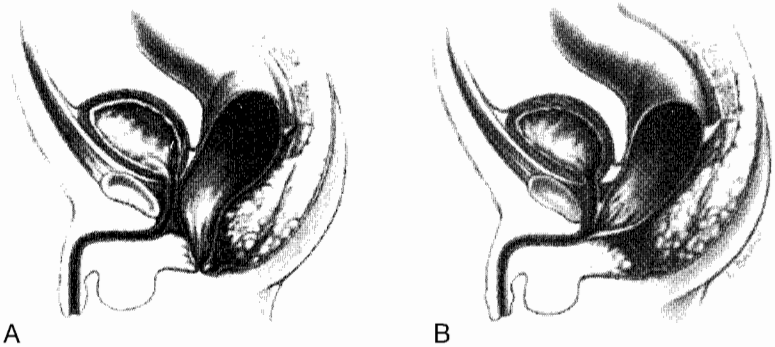


Fig. 35-1. Espectro de malformaciones en pacientes del sexo masculino. *A*, fístula perineal. *B*, fístula rectouretral bulbar. (Tomado de Peña A.: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer-Verlag, 1990, p. 26. Lois Barnes, dibujante médico.)

totalidad (atresia) o de manera parcial (estenosis). El saco ciego superior está representado por un recto dilatado, en tanto que la porción inferior está representada por un conducto anal pequeño, que mide alrededor de 1 a 2 cm de profundidad. Las estructuras pueden estar separadas por una membrana delgada o una porción densa de tejido fibroso. Estos defectos se observan en cerca de 1% del grupo entero de malformaciones.[18,20] Los sujetos con este defecto tienen todos los elementos necesarios para la continencia y un pronóstico excelente. Debido a que poseen un conducto anal bien desarrollado, su sensibilidad en el anorrecto es normal. Están presentes estructuras musculares voluntarias casi normales.

DEFECTOS EN EL SEXO FEMENINO

Fístulas cutáneas (perineales)

Desde los puntos de vista terapéutico y pronóstico, esta anormalidad común es equivalente a la fístula cutánea descrita en los varones.[18,20] El recto está bien localizado dentro del mecanismo del esfínter, excepto por su porción más baja, que está situada anteriormente. El recto y la vagina están bien separados (fig. 35-3*A*).

Fístulas vestibulares

En este defecto importante, las pacientes pediátricas tienen buen pronóstico en términos de función intestinal, cuando se tratan de manera apropiada. No obstante, en la experiencia del autor, la persona es enviada a menudo de otras instituciones debido a reparaciones infructuosas. El intestino se abre justo detrás del himen en el vestíbulo de los genitales femeninos (fig. 35-3*B*). Inmediatamente por arriba del sitio de la fístula, el recto y la vagina están separados por una pared común delgada. Estas mujeres tienen por lo regular músculos bien desarrollados y un sacro y nervios normales. Sin embargo, algunas veces este defecto se acompaña de un sacro mal desarrollado.

Con frecuencia, las pacientes con fístula vestibular son referidas al cirujano con un diagnóstico erróneo de fístula rectovaginal. El diagnóstico preciso es clínico. Se requiere una inspección minuciosa de los genitales de la recién nacida para el diagnóstico. Algunos cirujanos pediatras reparan este defecto sin una colostomía de protección. Muchas de estas personas se recuperan de modo satisfactorio. Empero, una infección perineal seguida de dehiscencia de la anastomosis anal y recurrencia de la fístula provoca fibrosis grave que puede interferir con el mecanismo del esfínter. En este caso,

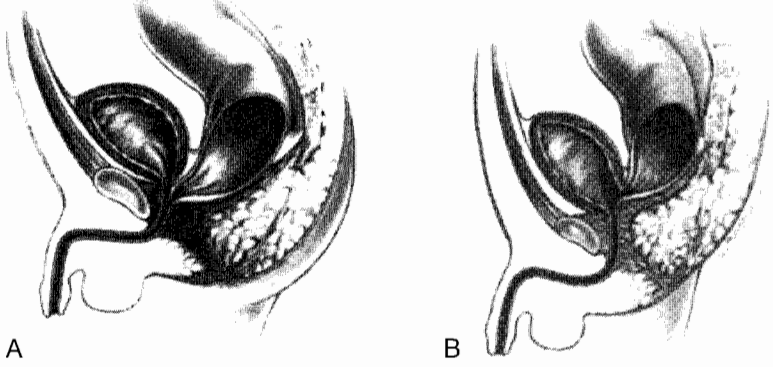


Fig. 35-2. Espectro de defectos en pacientes masculinos. *A*, fístula rectouretral prostática. *B*, fístula recto-cuello vesical. (Tomado de Peña A.: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer-Verlag, 1990, p. 26. Lois Barnes, dibujante médico.)

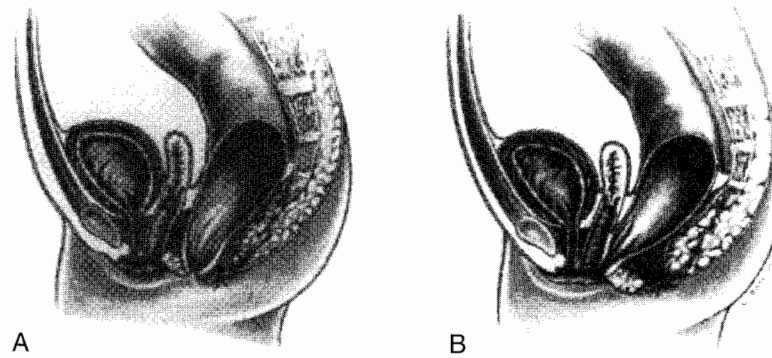


Fig. 35-3. Espectro de malformaciones en pacientes femeninas. *A*, fístula perineal. *B*, fístula vestibular. (Tomado de Peña A.: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer-Verlag, 1990, p. 50. Lois Barnes, dibujante médico.)

la paciente podría perder la mejor oportunidad para un resultado funcional óptimo, ya que las operaciones secundarias no proporcionan el mismo buen pronóstico que una intervención primaria con éxito.[18] Por consiguiente, se recomienda enfáticamente una colostomía protectora, seguida por una forma de procedimiento sagital posterior limitado como reparación final.[18,20]

El término *fístula vaginal* se emplea muchas veces en forma equivocada para referirse a sujetos que en realidad tienen una fístula vestibular o una cloaca. La fístula vaginal verdadera se encuentra en menos del 1% de todos los casos, por lo que no se considera parte de la clasificación propuesta aquí.[20,21]

Agenesia anorrectal sin fístula

Este defecto del sexo femenino tiene las mismas implicaciones terapéuticas y pronósticas mencionadas para los varones.

Cloaca persistente

En este grupo de anomalías está representada la extrema complejidad de las malformaciones femeninas. Una cloaca persistente se define como una anormalidad en la cual el recto, la vagina y el aparato urinario convergen y se fusionan en un solo conducto común (figs. 35-4 a 35-6). El diagnóstico de cloaca persistente es clínico. Este defecto se debe sospechar en un lactante femenino con ano imperforado y genitales de aspecto pequeño. La separación cuidadosa de los labios revela un orificio perineal único. La longitud del conducto común varía de 1 a 7 cm, lo cual tiene implicaciones técnicas y pronósticas. Los conductos comunes mayores de 3.5 cm representan por lo general un defecto complejo (fig. 35-4*B*). Es difícil la movilización de la vagina. En consecuencia, con frecuencia se utiliza alguna forma de sustitución vaginal durante la reparación. Un conducto común menor de 3.4 cm significa habitualmente que el defecto se puede reparar con una operación sagital posterior única, sin abrir el abdomen (figs. 35-4*A* y 35-5*B*). En ocasiones, el recto se abre alto en la cúpula de la vagina (fig. 35-5*A*). Por lo tanto, una laparotomía debe ser parte del procedimiento para movilizar el intestino. Es común asimismo que la vagina esté distendida de manera anormal y llena de secreciones mucosas (hidrocolpos) (fig. 35-6*A*). Esta vagina distendida comprime el trígono y por ende suele acompañarse de megauréteres. Una vagina grande representa una ventaja técnica para la reparación, en virtud de que más tejido vaginal facilita su reconstrucción. Un hallazgo frecuente de las malformaciones cloacales es el grado variable de tabicación o duplicación vaginal y uterina (fig. 35-6*B*). Por lo regular, el recto se abre entre las vaginas. Las malformaciones cloacales bajas (fig. 35-5*B*) casi siempre se vinculan con un sacro bien desarro-

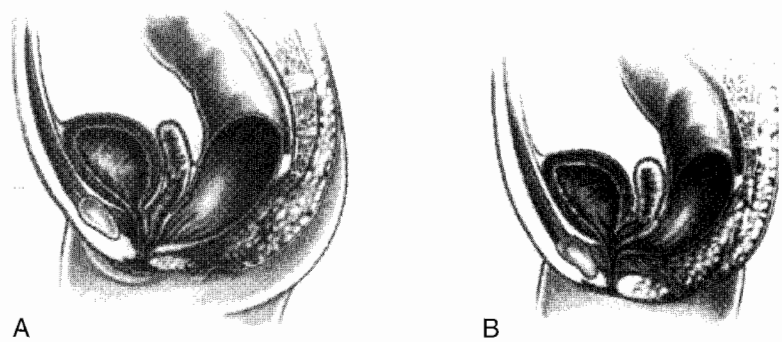


Fig. 35-4. Espectro de cloacas. *A*, tipo más común de cloaca. *B*, conducto común largo. (Tomado de Peña A.: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer-Verlag, 1990, p. 60. Lois Barnes, dibujante médico.)

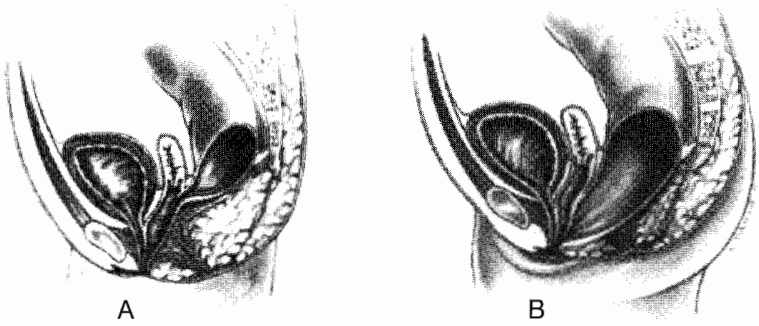


Fig. 35-5. Espectro de cloacas. *A*, implantación rectal alta en la vagina. *B*, conducto común corto. (Tomado de Peña A.: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer-Verlag, 1990, p. 61. Lois Barnes, dibujante médico.)

llado, un perineo de aspecto normal y músculos y nervios adecuados. Esto hace posible un buen pronóstico.

MALFORMACIONES COMPLEJAS

En este grupo se pueden observar disposiciones anatómicas poco comunes y extrañas. Cada caso representa un reto diferente para el cirujano, con pronósticos e implicaciones terapéuticas distintos. No se pueden establecer lineamientos generales para el tratamiento de estos individuos. Se debe individualizar cada caso.

DEFECTOS ACOMPAÑANTES

Sacro y raquis

Las deformidades sacras parecen acompañar con mayor frecuencia a las malformaciones sacras y raquídeas. Pueden faltar una o varias vértebras sacras. La falta de una vértebra no parece tener consecuencias pronósticas de importancia.[18] Sin embargo, la ausencia de más de dos vértebras representa un signo pronóstico malo en términos de la continencia intestinal y, a veces, del control urinario. El hemisacro se vincula con control intestinal deficiente, pero no se ha descrito con precisión. Otras irregularidades sacras no bien caracterizadas, cuyas consecuencias no se reconocen del todo, incluyen la presencia de hemivértebras (una anomalía espinal alta localizada en la columna torácica lumbar) y los sacros asimétrico, corto y recto, este último con protrusión subsecuente.

Se desarrolló un índice sacro para hacer posible una evaluación más objetiva del sacro (fig. 35-7*A, B*). Este índice es de 0.77 en los niños normales. Los que muestran malformaciones anorrectales sufren diversos grados de subdesarrollo sacro, por lo que el índice varía de 0.0 a 1.0. El autor nunca ha visto a un paciente que desarrolle un control intestinal adecuado con un índice sacro menor de 0.3.[20]

Se ha subrayado la importancia del diagnóstico y tratamiento de la médula trabada, defecto que se relaciona a menudo con malformaciones anorrectales.[23,24] Se presupone que la presencia de la médula trabada conlleva un mal pronóstico funcional en estos sujetos. Una revisión de la propia serie del autor mostró que 25% de los individuos con malformaciones anorrectales presenta médula trabada.[25] Es cierto que la mayoría de esos niños tiene un mal pronóstico. No obstante, la presencia de médula trabada coincide por sí misma con el hecho de que esos pacientes tienen defectos muy altos, grandes anormalidades en el sacro o espina bífida; en consecuencia, es muy difícil saber si la médula trabada es la causa real del mal pronóstico. Además, el autor no pudo hallar evidencia de que la operación

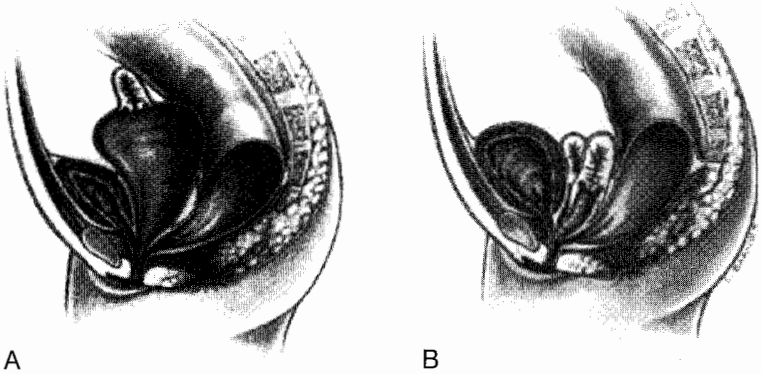


Fig. 35-6. *A*, hidrocolpos acompañante. *B*, vagina y útero dobles. (Tomado de Peña A.: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer-Verlag, 1990, p. 61. Lois Barnes, dibujante médico.)

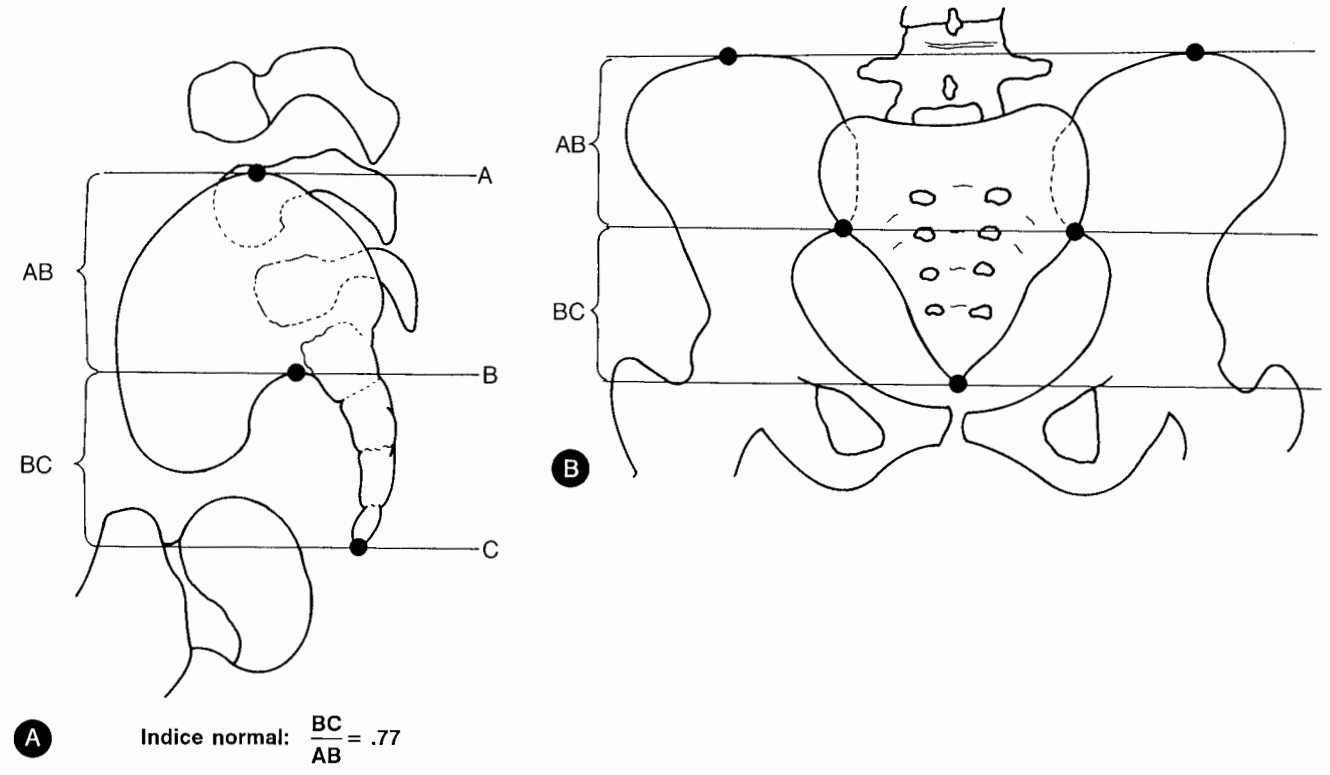


Fig. 35-7. Indices sacros. *A*, vista anteroposterior. *B*, vista lateral.

para liberar la médula trabada cambiara el pronóstico funcional del paciente.

Defectos genitourinarios

La frecuencia de defectos genitourinarios (GU) adjuntos varía de 20 a 54%.[26-39] La exactitud y minuciosidad de los estudios urológicos pueden explicar la variación informada. En la serie del autor, 48% de los pacientes (55% del sexo femenino y 44% del masculino) evidenció anormalidades GU relacionadas.[32] Estas cifras quizá no reflejen la incidencia real de las malformaciones GU en una población extensa, en virtud de que el autor recibe sujetos pediátricos referidos con muchas anormalidades anales complejas.

Mientras más alta sea la malformación, más a menudo se encuentran anormalidades urológicas acompañantes. Los pacientes con cloacas persistentes o fístulas rectovesicales tienen una probabilidad de 90% de presentar un defecto GU adjunto.[32] Por el contrario, los niños con deformidades bajas (fístulas perineales) tienen una probabilidad menor de 10% de mostrar una anormalidad urológica acompañante. La hidronefrosis, urosepsis y acidosis metabólica por una función renal deficiente representan la fuente principal de mortalidad y morbilidad en recién nacidos con malformaciones anorrectales. Por consiguiente, es obligatoria una investigación urológica completa en casos de defectos altos. Estos estudios pueden representar una prioridad mayor que la colostomía misma. La valoración urológica también es obligatoria, aunque no tan urgente en casos de fístulas rectovaginales y rectouretrales. En pacientes con defectos bajos se puede posponer la valoración urológica y practicarla sobre una base electiva.

La evaluación urológica de cualquier niño con ano imperforado debe incluir un estudio ultrasonográfico de los riñones y de todo el abdomen para descartar la presencia de hidronefrosis o cualquier otro proceso obstructivo. Si este estudio muestra datos anormales, se requiere una evaluación adicional.

☐ Método inicial

En la figura 35-8 se muestra un algoritmo para tomar decisiones acerca del tratamiento inicial de los pacientes varones. En más de 80% de los niños, la inspección perineal proporciona suficientes datos clínicos para decidir el establecimiento de una colostomía de desviación. Todos los defectos, considerados universalmente bajos, se tratan con una anoplastia perineal (anoplastia sagital posterior mínima), sin una colostomía protectora. Estas deformidades incluyen fístula perineal con o sin un componente subepitelial en el rafe de la línea media, malformación "en asa de cubeta" debajo de la cual se puede pasar un instrumento, estenosis anal y membrana anal.

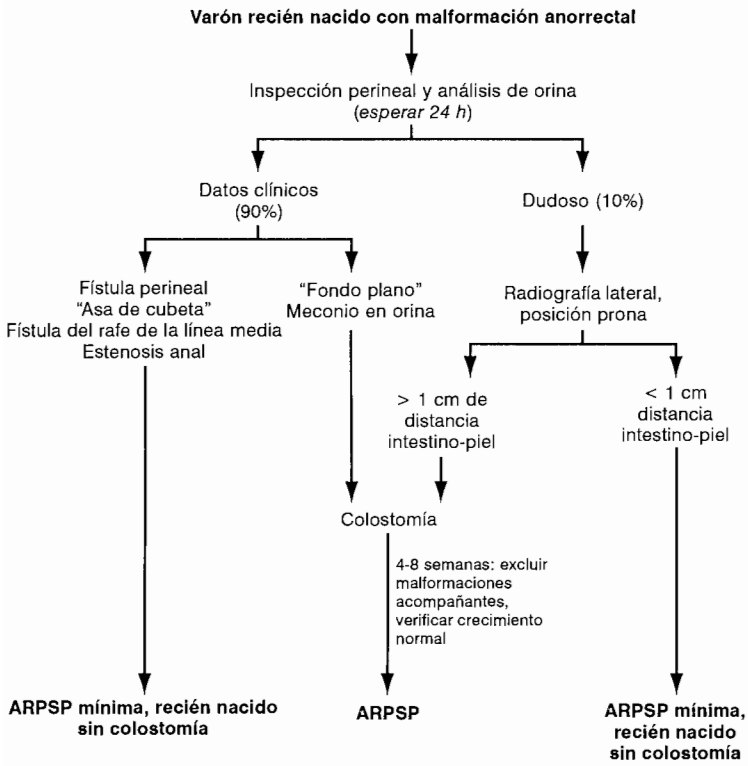


Fig. 35-8. Algoritmo para tomar decisiones sobre el tratamiento del recién nacido masculino con malformación anorrectal. ARPSP, anorrectoplastia sagital posterior.

La presencia de un fondo plano o la demostración de meconio en la orina son indicaciones para colostomía de derivación. Esta descomprime el intestino y proporciona protección durante la curación de la reparación total subsecuente. Después de la recuperación de la colostomía se da de alta al sujeto. Si el crecimiento del niño es normal y no tiene otros defectos acompañantes (cardiacos o gastrointestinales) que ameriten tratamiento, se lo hospitaliza nuevamente a las cuatro a ocho semanas de edad para efectuar una anorrectoplastia sagital posterior. Esta reparación temprana requiere que el cirujano tenga experiencia en este procedimiento en lactantes muy jóvenes. La intervención quirúrgica no es tan difícil en pacientes mayores. Por esta razón, la reparación de tales defectos se realiza por lo general cuando el niño es mayor (un año).

La práctica de la reparación definitiva al mes de edad tiene ventajas importantes para el individuo, entre ellas menor tiempo con un estoma abdominal, menor discrepancia del tamaño entre el intestino proximal y el distal al momento del cierre de la colostomía, dilatación anal más sencilla y ausencia de secuelas psicológicas reconocibles por maniobras perineales dolorosas. Además, al menos teóricamente, la colocación del recto en el sitio adecuado, en la vida temprana, puede representar una ventaja en términos de sensibilidad local potencialmente adquirida.[33] Todas estas posibles ventajas de una operación temprana se deben valorar contra las desventajas probables de un cirujano inexperto que no está familiarizado con las estructuras anatómicas diminutas de la pelvis de un lactante joven.

La valoración urológica se debe practicar antes de establecer la colostomía en caso de que esté indicada la derivación urinaria. Se puede realizar colostomía y derivación de manera simultánea.

En ocasiones, el cirujano es incapaz de obtener suficientes datos clínicos para justificar la práctica de una colostomía. En esta situación, que se presenta en menos del 20% de los pacientes, está indicado un invertograma.[4] Una alternativa más sencilla consiste en tomar una placa en proyección lateral, con el lactante en posición prona con la pelvis elevada. El resultado de este tipo de estudio radiográfico y el del invertograma tradicional son iguales.[34] El invertograma o la placa lateral se deben tomar después de las 16 a 24 horas de vida. Antes de ese tiempo el intestino no está lo bastante distendido y la presión intraluminal no es lo suficientemente alta para forzar aire al extremo distal del intestino. Además, este periodo de espera puede permitir el paso de meconio a través de la uretra, en caso de fístula uretral. La presencia de un saco intestinal a una distancia mayor de 1 cm de la piel anal representa una indicación para colostomía. Un recto localizado más cerca de 1 cm de la piel se considera un defecto bajo. En este caso, lo más probable es que el paciente tenga una fístula perineal muy estrecha que los médicos pasaron por alto. El sujeto puede tratarse con un procedimiento perineal sin colostomía protectora.

En la figura 35-9 se muestra un algoritmo para tomar las decisiones del tratamiento inicial de las pacientes femeninas. Por lo regular, la inspección perineal suministra más información en las niñas que en los niños. La presencia de un orificio perineal único

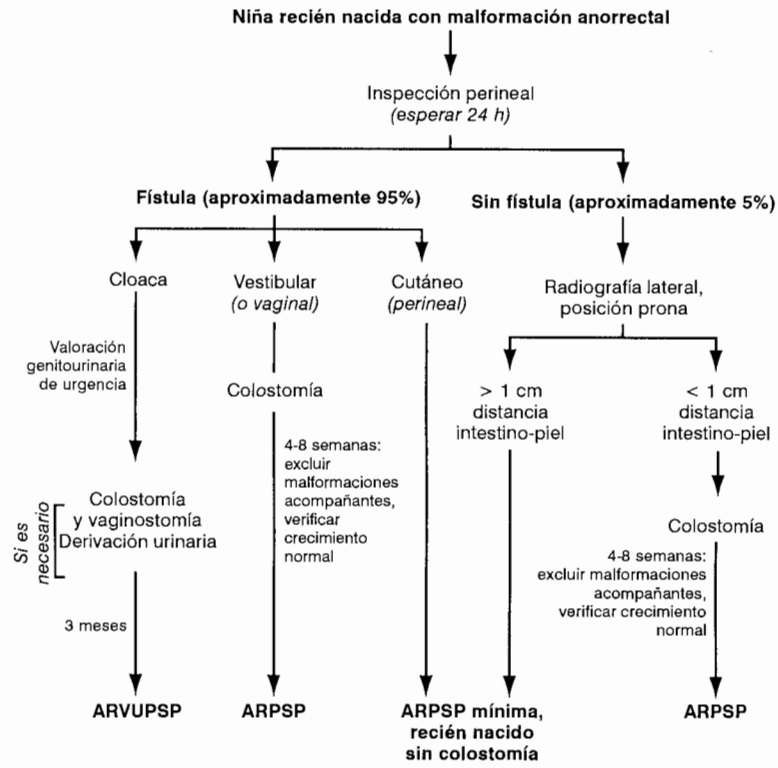


Fig. 35-9. Algoritmo para tomar decisiones sobre el tratamiento de recién nacidos femeninos con malformación anorrectal. ARPSP, anorrectoplastia sagital posterior; ARVUPSP, anorrectovaginoureteroplastia sagital posterior.

significa que el lactante tiene una cloaca y se debe delinear con urgencia la anatomía del tracto urinario. En seguida, el individuo es sometido a colostomía, vaginostomía, o ambas, y a una vesicostomía o cualquier otra derivación urinaria, o ambas, cuando sea necesario.

La reparación final de este defecto se denomina anorrectovaginouretroplastia sagital posterior y casi siempre se lleva a cabo después de los tres meses de edad. La presencia de una masa abdominal palpable en el abdomen inferior, en una paciente con ano imperforado, es patognomónica de hidrocolpos. Se debe drenar la vagina a través de una sonda de vaginostomía para permitir que los uréteres drenen bien hacia la vejiga. La presencia de una fístula vaginal o vestibular que se puede diagnosticar mediante inspección perineal representa una indicación para colostomía. Sin embargo, en virtud de que muchas veces esas fístulas son competentes y pueden expulsar heces sin ninguna evidencia de obstrucción intestinal, no es necesario establecer la colostomía de manera urgente. Se puede indicar el egreso hospitalario. De esta forma es posible verificar el crecimiento y desarrollo normales. La colostomía se efectúa dos semanas antes de la reparación de la fístula vestibular.

Una fístula cutánea (perineal) tiene las mismas implicaciones pronósticas y terapéuticas que las comentadas para los sujetos masculinos. Una lactante con ano imperforado que no expulsa meconio a través de los genitales después de 24 horas de observación amerita un invertograma o una radiografía lateral en posición prona. El tratamiento de estas pacientes pediátricas debe seguir los mismos principios mencionados para los varones.

COLOSTOMIA

Una colostomía descendente dividida es ideal para el tratamiento de las malformaciones anorrectales. La colostomía de derivación completa proporciona descompresión intestinal así como protección para la reparación final del defecto. Además, este procedimiento permite llevar a cabo un colostograma distal, que representa el estudio diagnóstico más exacto para determinar la anatomía detallada de estos defectos.[35] Siempre existe la tentación de reparar las deformidades sin una colostomía protectora.[36-38] La reparación sin una colostomía incrementa el riesgo de infección e impide al cirujano conocer la anatomía precisa del defecto. Aunque no ocurren con frecuencia, la infección y dehiscencia representan una amenaza grave para el posible mecanismo de continencia.

Una colostomía descendente tiene ventajas definitivas sobre una colostomía derecha o transversa.[39] Es importante dejar un segmento relativamente corto de colon distal desfuncionalizado. La atrofia del intestino distal a la colostomía puede resultar en heces líquidas por un periodo posterior al del cierre de la colostomía. La limpieza mecánica del colon distal antes de la reparación definitiva es mucho menos difícil cuando la colostomía se localiza en la porción descendente del colon. En el caso de una fístula rectouretral grande,

muchas veces el paciente expulsa orina hacia el colon. Una colostomía más distal permite que la orina escape a través del estoma distal sin absorción significativa. Cuando el paciente tiene una colostomía proximal, la orina permanece en el colon y se absorbe, lo que aumenta la incidencia de acidosis metabólica. La colostomía en asa posibilita el paso de heces del estoma proximal hacia el intestino distal, lo que provoca infección del aparato urinario y dilatación del saco rectal distal. La distensión prolongada del saco rectal puede ocasionar daño irreversible de la pared intestinal, con una permanente e importante hipomotilidad intestinal, lo cual da lugar a estreñimiento grave en una etapa ulterior de la vida. Un análisis de la serie del autor demostró que el problema del prolapso de colostomía es más frecuente con la colostomía de asa.[39]

Una colostomía creada demasiado distal en el área del recto sigmoides interfiere con la movilización del recto durante el procedimiento de movilización.

☐ Técnicas quirúrgicas para las malformaciones anorrectales

Se han descrito muchas técnicas quirúrgicas para reparar malformaciones anorrectales. La mayoría de ellas intenta conservar la banda puborrectal, puesto que ha sido considerada una estructura clave para lograr el control intestinal.[5] Para evitar el daño a los nervios pélvicos importantes y otras estructuras pélvicas, algunos cirujanos han sugerido la disección endorrectal de esa parte del intestino intrapélvico.[6,8,9] Algunos clínicos han defendido el método perineal anterior para la fístula rectouretral.[40] Ya se han delineado muchos tipos diferentes de anoplastias para evitar el problema del prolapso de la mucosa rectal.[41] Se ha propuesto una alternativa intermedia entre los que apoyan el abordaje sagital posterior para el tratamiento de estos defectos y los que se oponen a éste.[42] Las ventajas de la exposición que se obtiene con el abordaje sagital posterior y la relevancia reconocida de colocar el recto con precisión dentro de los límites del esfínter externo y el complejo muscular se comparan contra el daño potencial que puede inducirse con la división completa de las estructuras musculares.

METODO SAGITAL POSTERIOR

Todas las malformaciones anorrectales se pueden corregir con el método sagital posterior, con o sin laparotomía. El tamaño de la incisión cambia, según sea el defecto específico. El enfermo se coloca en posición prona con la pelvis elevada. Es muy recomendable el uso de un estimulador eléctrico para provocar la contracción muscular durante la operación, que sirve como guía para trazar la incisión exactamente en la línea media, dejando una cantidad igual de músculo a ambos lados de la misma.

Por lo general, la incisión comienza en la porción media del sacro y se extiende a través del centro del esfínter externo. En el caso de una cloaca persistente, la incisión se continúa en forma completa hasta el orificio perineal único, dividiendo el esfínter externo. Las incisiones más pequeñas (anorrectoplastia sagital posterior limitada) son adecuadas para defectos como una fístula vestibular. Los defectos bajos requieren una incisión sagital posterior pequeña (anoplastia sagital posterior mínima). El razonamiento de este método se basa en el hecho que ningún nervio o vaso importante cruza la línea media. En consecuencia, se obtiene excelente exposición sin dañar estructuras relevantes. Además, un plano fascial fino en la línea media divide la anatomía en dos partes.

Como parte del método sagital posterior, las estructuras de músculo estriado voluntario se separan, no se seccionan. La abertura sagital posterior favorece una exposición completa y reduce la posibilidad de dañar estructuras importantes, como el conducto deferente, uréteres ectópicos, tejido prostático, uretra y vesículas seminales.

La relación anatómica del recto con todas estas estructuras es compleja. La separación del recto de las estructuras urogenitales representa la parte más delicada del procedimiento. Esta maniobra es difícil, incluso bajo visión directa. Cualquier clase de maniobra ciega expone al sujeto al riesgo de lesiones graves.

Cerca del 90% de los defectos en niños se puede reparar por el método sagital posterior sin abrir el abdomen.[18,20] Cada caso presenta variantes anatómicas individuales que exigen modificaciones técnicas. Estos cambios se pueden lograr mejor con una exposición completa de la anatomía. Un ejemplo es la discrepancia de tamaño, observada a menudo entre un recto ectásico y el espacio disponible para tirar de él a través del espacio. Si la discrepancia es grave, el cirujano debe modelar el recto en forma correspondiente. Forzar el recto a través de un espacio limitado conlleva el riesgo de lesionar el delicado complejo muscular. Además, el cierre de las estructuras pélvicas y perineales alrededor de un recto demasiado grande puede interferir con el aporte sanguíneo de la parte distal del recto.

Nunca debe intentarse un abordaje sagital posterior sin un estudio imagenológico de la parte distal del colon con buena técnica para establecer la posición exacta del recto y la fístula. El intento de reparación sin esta información básica supone el riesgo de daño nervioso, daño a vesículas seminales y próstata, uréteres ectópicos y desnervación de la vejiga.[35]

REPARACION DE DEFECTOS ESPECIFICOS EN NIÑOS

Malformaciones bajas (fístula cutánea, estenosis anal, membrana anal)

Los pacientes con malformaciones bajas tienen un pronóstico excelente, excepto en los casos en que se practica una disección innecesaria. Pueden ser suficientes las dilataciones anales simples. Quizá sea necesaria la movilización posterior mínima para colocar la fístula dentro de los límites del esfínter externo.

Fístulas rectouretrales

Se introduce una sonda de Foley a través de la uretra. Aproximadamente 25% de las veces esta sonda avanza hacia el recto y no hacia la vejiga. Bajo estas circunstancias, el cirujano tiene dos alternativas: a) intentar nuevamente el sondeo vesical usando una guía para la sonda o b) reubicar la sonda hacia la vejiga bajo visión directa durante la intervención quirúrgica.

Se seccionan las fibras parasagitales del esfínter externo, así como el complejo muscular, exactamente en la línea media, usando un cauterio con punta de aguja fina (fig. 35-10). Las fibras parasagitales se localizan a ambos lados de la línea media profunda en la piel. Se extienden posterior y anteriormente hasta la depresión anal. Las fibras del complejo muscular representan un continuo de una estructura muscular voluntaria, que se extiende desde el mecanismo elevador hacia abajo hasta la piel, a nivel del área de la depresión anal. Las fibras del complejo muscular siguen un trayecto perpendicular a las fibras parasagitales. El cruce de las fibras del complejo muscular crea los límites anterior y posterior del nuevo ano (fig. 35-11). Estos límites se pueden observar más claramente con el uso de un estimulador eléctrico. Las suturas de seda marcan los límites en forma transitoria. El cóccix se secciona en la línea media, así como el músculo elevador. Este último sigue un trayecto profundo en la incisión. Cuanto más alta sea la malformación, más profundo se hallará el músculo elevador. Las fibras del elevador siguen un trayecto paralelo a la incisión de la piel. El elevador y el complejo muscular guardan continuidad.

El autor considera de modo arbitrario los límites entre el elevador y el complejo muscular en el sitio donde estas estructuras crean un ángulo de 90°. Cuando terminan de seccionarse todas las estructuras musculares, se visualiza el recto (fig. 35-11). En los casos de fístulas rectouretrales-bulbares el intestino es prominente y protruye a través de la herida. En casos de

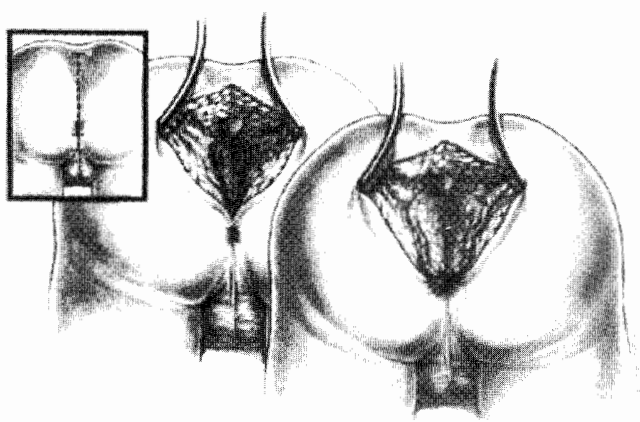


Fig. 35-10. Incisión sagital posterior. Separación de las fibras parasagitales y exposición del complejo muscular.

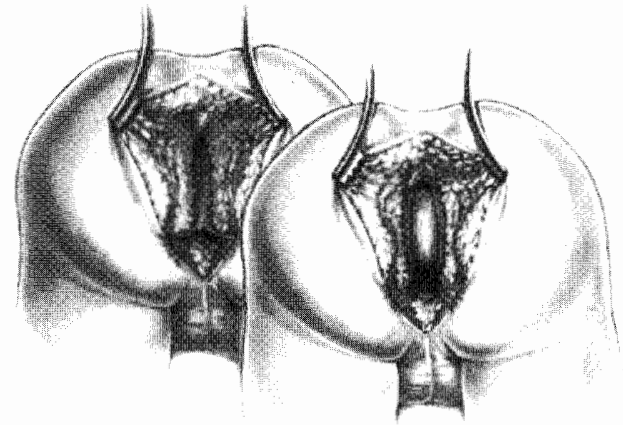


Fig. 35-11. División del complejo muscular y músculo elevador. Se expone el recto.

fístulas rectoprostáticas, el recto puede ser apenas aparente. En casos de fístulas recto-cuello vesicales, el recto no es visible por este método.

Con la fístula rectouretral se colocan suturas de seda en la pared rectal posterior en ambos lados de la línea media. El recto se abre en la línea media y se continúa la incisión exactamente en la línea media hacia abajo, hasta el sitio de la fístula. Se colocan suturas temporales de seda en los márgenes de la pared rectal posterior abierta.

La pared rectal anterior, inmediatamente por arriba de la fístula, es una estructura delgada. No existe un plano de separación entre el recto y la uretra en esa área. En consecuencia, se debe crear un plano de separación en esa pared común. Para ello se colocan suturas múltiples de seda 6-0, tomando la mucosa rectal justo por arriba de la fístula. Luego se separa el recto de la uretra, creando un plano submucoso de aproximadamente 5 a 10 mm por arriba del sitio de la fístula (fig. 35-12).

La pared común entre el recto y la uretra es en particular delgada en la línea media. Lateralmente, ambas estructuras se separan de manera gradual. Una vez que el recto está del todo separado, se practica una disección perirrectal circunferencial para obtener suficiente longitud rectal y llegar al perineo. En casos de fístula hacia la uretra bulbar, la disección es más bien mínima, ya que sólo existe una brecha corta entre el recto y el perineo. En casos de fístula uretral prostática, la disección perirrectal es importante. A menudo, el riego sanguíneo rectal se compromete en cierto grado.

El recto tiene una fascia circundante que se debe separar para la movilización; esta fascia contiene nervios y vasos. Se desconocen las implicaciones de esta desnervación. Se pensaría que la desnervación podría provocar algún grado de fisiología de seudo-Hirschsprung. Por lo tanto, se esperaría que los pacientes con malformaciones más altas que requieren mayor disección sufrieran un estreñimiento más grave. No obstan-

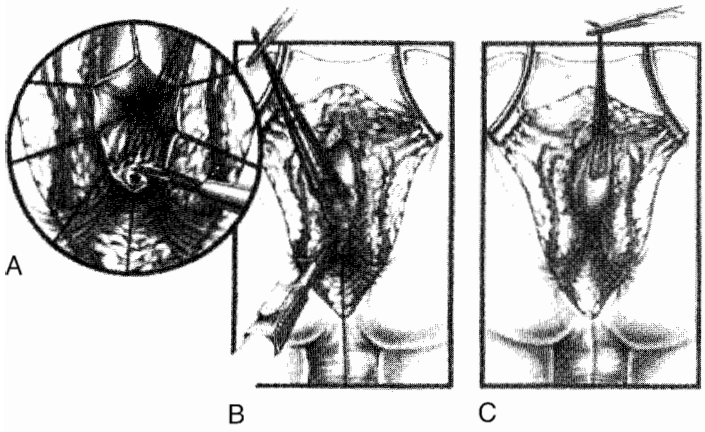


Fig. 35-12. *A, B,* separación del recto de la uretra. *C,* el recto está completamente separado.

te, en la experiencia del autor,[18,20] los lactantes con defectos bajos tratados con este método padecieron más estreñimiento que los individuos con deformaciones más altas.

Después de completar la disección, el riego sanguíneo a la parte más distal del recto, casi siempre suministrado por vasos intramurales, es bueno. En este punto se puede valorar el tamaño del recto y comparar con el espacio disponible. Si es necesario, se puede disminuir de manera progresiva el calibre del recto, eliminando parte de la pared posterior.

La pared rectal se reconstruye con dos capas de puntos separados absorbibles de larga duración. Muchas veces se lesiona en cierto grado la pared rectal anterior, a consecuencia de la separación de la mucosa entre el recto y la uretra. Para reforzar esta pared se pueden suturar juntas ambas capas de músculo liso con puntos separados absorbibles 5-0 de larga duración. La fístula uretral se sutura con el mismo material. Siempre debe efectuarse la reducción gradual del recto sobre la pared rectal posterior para que el intestino adyacente a la fístula uretral cerrada sea normal y se evite una fístula rectouretral recurrente.

Se reconstruye el cuerpo perineal juntando los límites anteriores del esfínter externo, previamente marcado con puntos de seda temporales. El recto se debe colocar por delante del elevador y dentro de los límites del complejo muscular (fig. 35-13*A*). Se colocan suturas absorbibles 5-0 o 4-0 de larga duración en el margen posterior del músculo elevador. El límite posterior del complejo muscular también debe ser reaproximado por detrás del recto. Estas suturas deben tomar parte de la pared rectal para fijarla y prevenir el prolapso rectal (fig. 35-13*B*). El límite posterior del complejo muscular se une detrás del recto, guiado por el límite posterior del esfínter externo que se marcó antes con una sutura de seda. El autor practica la anoplastia con 16 puntos separados absorbibles de larga duración (fig. 35-14). La herida se cierra con monofilamento subcuticular 5-0. La sonda de Foley se deja instalada por cinco días. El paciente recibe antibióticos de amplio espectro durante dos días.

Fístulas recto-cuello vesicales

Para esta reparación se prepara todo el cuerpo. En el campo estéril se incluye toda la parte inferior del cuerpo del paciente. La incisión inicial es sagital posterior. Todas las estructuras musculares se seccionan en la línea media. Se expone la uretra y se aplica una sonda de caucho a través del complejo muscular, donde se colocará subsecuentemente el recto. El tamaño de la sonda se debe elegir para representar el espacio disponible para la movilización.

Se cierra la herida. La sonda de caucho se deja instalada para marcar la vía a través de la cual se tirará del recto. El sujeto se gira de manera que el cirujano pueda trabajar simultáneamente en el abdomen y el perineo. Desde el abdomen se moviliza el recto sigmoides. En este defecto alto, la fístula recto-cuello vesical se localiza aproximadamente 2 cm por debajo del reflejo peri-

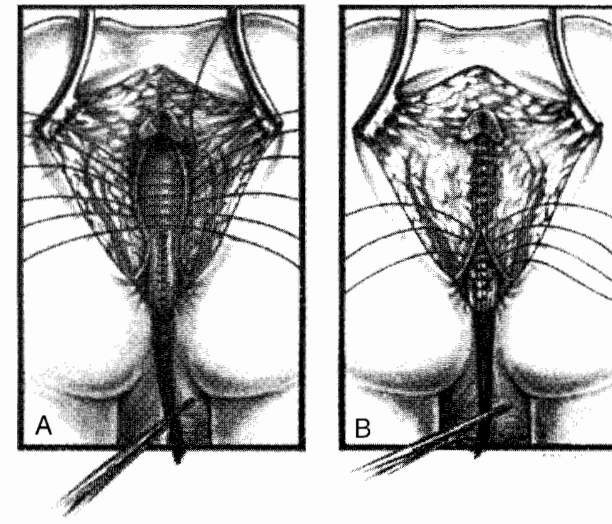


Fig. 35-13. *A,* el recto se pasa por delante del músculo elevador. *B,* las suturas en el complejo muscular fijan el recto.

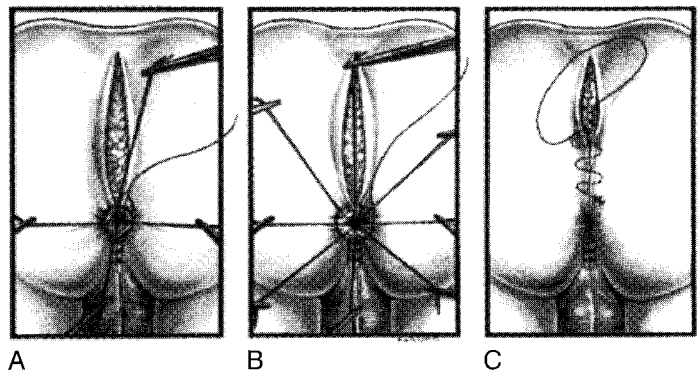


Fig. 35-14. *A* y *B*, anoplastia. *C*, sutura de la piel.

toneal. La disección pélvica es mínima; no obstante, el cirujano debe ser cuidadoso para no dañar el conducto deferente que está cercano al intestino en esta área. El recto se separa del cuello vesical y el extremo vesical de la fístula se sutura con puntos separados no absorbibles. La sonda de caucho se encuentra fácilmente en el espacio presacro. Si el recto es mucho más largo que la sonda, se debe disminuir el calibre intestinal en forma progresiva. Cuando el intestino se moviliza lo suficiente para alcanzar el perineo, muchas veces se deben seccionar algunas ramas periféricas de los vasos mesentéricos inferiores. El recto se fija a la sonda de caucho y se tira de él a través de la pelvis (fig. 35-15). La anoplastia se realiza en la forma ya descrita.

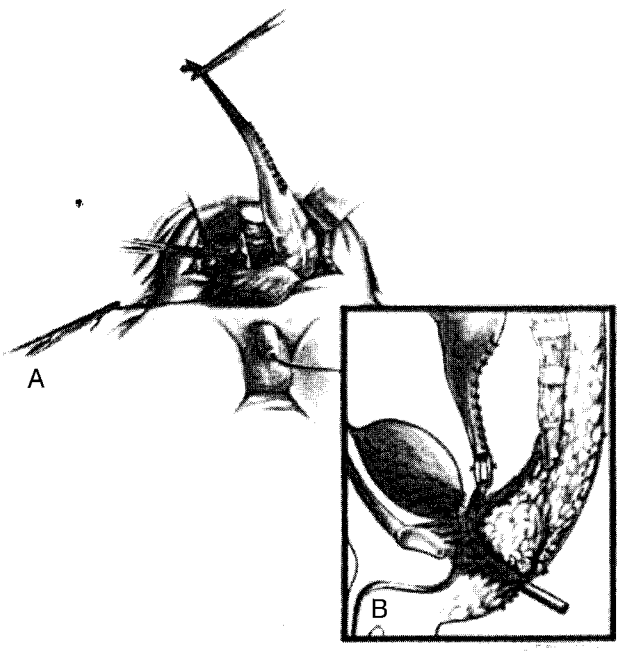


Fig. 35-15. *A*, método abdominal para defectos altos (fístula rectocuello vesical). Se ha separado el recto del cuello vesical. Se identifica la sonda de caucho presacra. *B*, el recto se fija a la sonda de caucho para guiar la movilización.

Agenesia anorrectal sin fístula

En estos casos, el extremo ciego del recto se localiza por lo regular a nivel de la uretra bulbar. El recto se debe separar con cuidado de la uretra, ya que ambas estructuras tienen una pared común, aunque no exista una fístula. El resto de la reparación se debe llevar a cabo como se describió para el tipo de defecto de fístula rectouretral.

Atresia y estenosis rectal

El método para estas malformaciones también es sagital posterior. Se abre el saco rectal superior, así como el conducto anal distal pequeño. Se practica una anastomosis terminoterminal bajo visión directa, seguida de una reconstrucción meticulosa del mecanismo muscular posterior al recto. Los resultados son excelentes.

REPARACION EN PACIENTES FEMENINAS

Fístulas perineales (cutáneas)

El diagnóstico y las implicaciones terapéuticas y pronósticas de este defecto son los mismos que los comentados para los defectos masculinos.

Fístulas vestibulares

Con frecuencia se subestima la complejidad de este defecto. Se colocan múltiples suturas de seda 5-0 en la unión mucocutánea de la fístula. La incisión practicada para reparar esta deformidad es más corta que la empleada para reparar la fístula rectouretral. La incisión continúa alrededor de la fístula en el vestíbulo en forma de raqueta. Se efectúa la disección del recto. Por lo general, la parte posterior de la disección no es difícil. Es común que los vasos hemorroidales se encuentren en las caras laterales del recto.

La parte más delicada de esta disección es la de la pared rectal anterior (fig. 35-16*A*). El recto y la vagina comparten una pared común. El cirujano debe crear dos paredes a partir de una. La disección continúa en

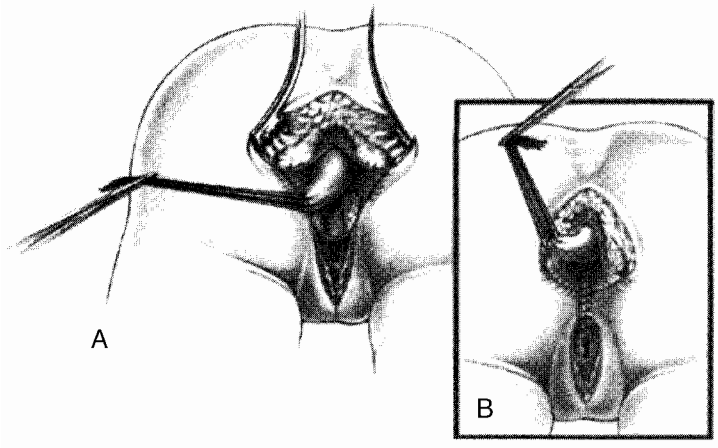


Fig. 35-16. Reparación de fístula rectovestibular. *A*, el recto se separa completamente de la vagina. *B*, se repara el cuerpo perineal.

sentido cefálico hasta que ambas paredes (recto y vagina) son normales. Si el recto y la vagina no se separan por completo se presenta una anastomosis rectal tensa, que predispone al paciente a la dehiscencia.

Una vez que se ha completado la disección, se repara el cuerpo perineal (fig. 35-16*B*). Se reaproxima el margen anterior del complejo muscular, como se describió previamente. Casi nunca se expone el músculo elevador; por consiguiente, no tiene que reconstruirse. Sin embargo, el complejo muscular se debe reconstruir posterior al recto. Las suturas deben incluir el margen posterior del complejo muscular y la pared rectal posterior para evitar el prolapso rectal. La anoplastia se practica como ya se describió (fig. 35-17).

Fístulas vaginales

La reparación de este infrecuente defecto requiere una incisión sagital posterior completa. Cuanto más alta sea la localización de la fístula, más corta será la pared común entre el recto y la vagina. Los pasos básicos de la operación son los mismos descritos para las fístulas vestibulares, salvo porque la disección circunferencial del recto para ganar longitud es más significativa, especialmente en los casos de fístulas vaginales altas.

Cloaca persistente

La reparación de este grupo de defectos aún está en desarrollo y representa el reto técnico más serio de la cirugía pélvica pediátrica. Se aborda la pelvis a través de una incisión larga sagital media, que se extiende desde la porción de la línea media del sacro a través del esfínter externo y hacia abajo hasta el orificio perineal único (fig. 35-18). Todas las estructuras musculares se seccionan en la línea media. Por delante del elevador se encuentra casi siempre alguna estructura visceral, con mayor probabilidad el recto. No obstante, debido a que este defecto es complejo, el cirujano debe estar preparado para encontrar disposiciones anatómicas extrañas del recto y la vagina.

La incisión se continúa hacia abajo, hasta el orificio perineal único, lo cual expone toda la malformación (fig. 35-18). Por lo general, el recto es el órgano que está en posición más profunda respecto del mecanismo de esfínter y debe abrirse. El objetivo de este procedimiento es separar el recto de la vagina, bajarlo y colocarlo dentro de los límites del mecanismo de esfínter. Hasta hace poco, el siguiente paso era separar la vagina de la vía urinaria, disecar y descender la vagina, dejar el antiguo canal común o seno urogenital como

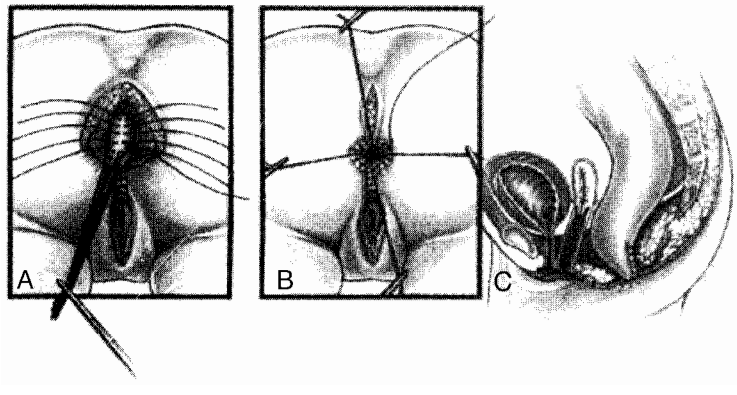


Fig. 35-17. Reparación de fístula vestibular. *A*, las suturas del complejo muscular se fijan al recto. *B*, anoplastia. *C*, operación terminada.

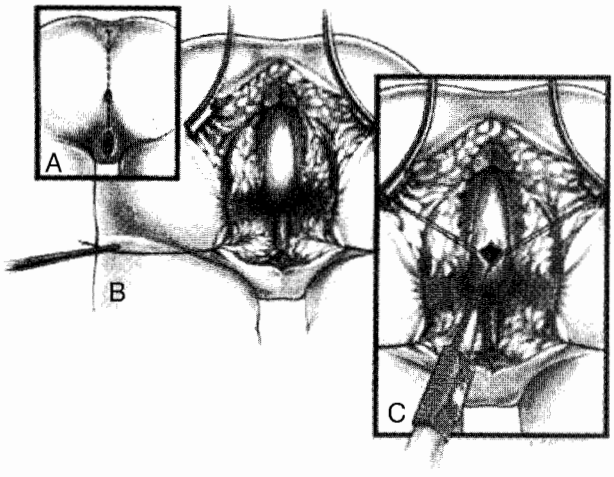


Fig. 35-18. Reparación de la cloaca. *A*, incisión. *B*, se exponen el recto y el conducto común. *C*, abertura rectal.

una nueva uretra y colocar la vagina justo por detrás de ella. En fecha reciente se incorporó una nueva maniobra más valiosa llamada "movilización urogenital total"[43] como tratamiento quirúrgico de la cloaca. Esta maniobra consiste en la movilización de la vagina y la uretra como unidad sin separarlas (figs. 35-19 a 35-21). Después de separar y movilizar el recto, se aplican múltiples suturas de seda que toman el borde de la vagina y el canal común para ejercer tracción uniforme sobre el seno urogenital para movilizarlo (fig. 35-20). Se coloca otra serie de puntadas a través del seno urogenital, a unos 5 mm en sentido proximal al clítoris. El

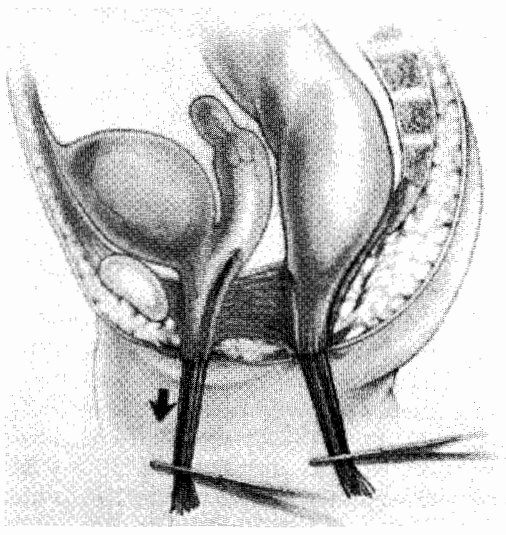


Fig. 35-20. Movilización del seno urogenital. (Tomado de Peña A. Total urogenital mobilization —an easier way to repair cloacas. J Pediatr Surg 1997;32:263-268. Lois Barnes, dibujante médico.)

seno urogenital se secciona entre la última hilera de puntadas de seda y el clítoris. Se diseca el seno urogenital con la ventaja de que existe un plano natural entre éste y el pubis. Mientras se ejerce tracción sobre las puntadas, se dividen los ligamentos suspensorios de la uretra y el cuello de la vejiga (que son bandas fibrosas sin vasos sanguíneos), lo cual permite la movilización inmediata y significativa del seno urogenital. Con esta

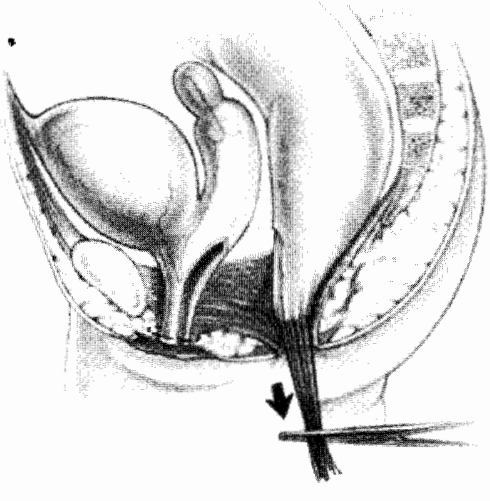


Fig. 35-19. Movilización urogenital total. Separación del recto y la vagina. (Tomado de Peña A. Total urogenital mobilization —an easier way to repair cloacas. J Pediatr Surg 1997;32:263-268. Lois Barnes, dibujante médico.)

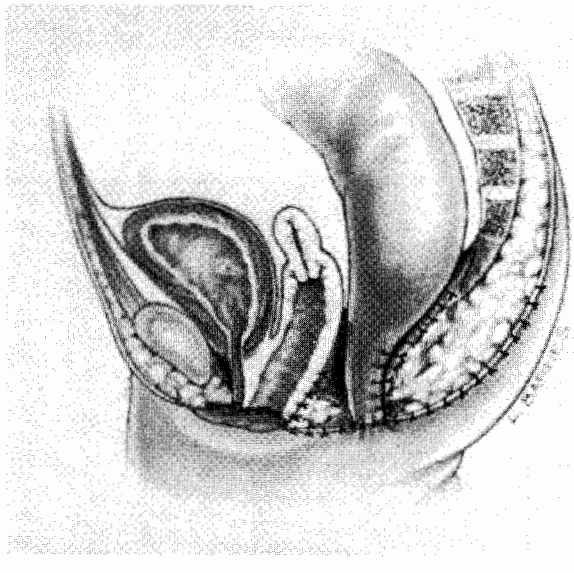


Fig. 35-21. Movilización urogenital total para la reparación de una cloaca. Operación terminada. (Tomado de Peña A. Total urogenital mobilization —an easier way to repair cloacas. J Pediatr Surg 1997;32:263-268. Lois Barnes, dibujante médico.)

maniobra relativamente sencilla se pueden ganar entre dos y tres centímetros de longitud (figs. 35-20 y 35-21). Tal vez en más del 50% de todos los pacientes con cloaca esta movilización es suficiente para crear aberturas uretral y vaginal satisfactorias sin tener que separar la vagina de la uretra, principal causa de fístulas uretrovaginales.[18,20,44] Esta movilización urogenital total tiene las ventajas adicionales de proporcionar un aporte sanguíneo excelente a la uretra y vagina, además de colocar la abertura uretral en un sitio visible para facilitar el sondeo intermitente cuando sea necesario. También forma una uretra uniforme que puede sondearse con facilidad (fig. 35-21). Sin embargo, en un número significativo de casos esta maniobra no es suficiente para crear una buena abertura vaginal y se necesita una movilización adicional de la vagina. En este grupo de personas aún debe practicarse la maniobra tradicional de separación entre la vagina y la uretra (fig. 35-22). La ventaja radica en que la separación es más fácil de efectuar, ya que la movilización urogenital total permite separar la vagina fuera de la herida.

El recto y la vagina tienen una pared común, exactamente como se describió en los casos de fístula vestibular. La vagina y el aparato urinario también tienen una pared común más extensa. La vagina rodea a la uretra y el cuello vesical (fig. 35-22). La separación del recto y la vagina es una maniobra meticulosa que toma tiempo, pero es más sencilla que separar la vagina del aparato urinario. Estas dos estructuras son menos elásticas que el recto y su pared común es delgada.

La separación de estas estructuras se realiza siguiendo los principios ya descritos para otros tipos de defectos. Se colocan múltiples puntos de tracción de seda 6-0, tomando la mucosa rectal o vaginal para facilitar esta disección. La inyección de solución de adrenalina también puede ser útil. La vagina se separa parcialmente del aparato urinario. La disección excesiva de estas estructuras tiene el riesgo de desvascularizar la vagina o lesionar la uretra. Una separación de 2 a 3 cm debe ser adecuada. Si la longitud de la vagina no es suficiente para llegar al perineo, se debe elegir una forma de aumento o reemplazo más compleja.

La uretra se construye utilizando el seno urogenital. Esta tubularización se practica sobre una sonda de Foley, con dos capas de puntos 5-0 separados absorbibles a largo plazo (fig. 35-22*B*). El estimulador eléctrico puede ayudar a detectar la presencia de músculos voluntarios localizados a ambos lados del conducto común en toda su longitud.

La vagina se anastomosa a la piel perineal inmediatamente detrás de la uretra. En los casos en que la pared vaginal anterior fue lesionada por la disección, se rota la vagina 90° para dejar una pared vaginal lateral, bien vascularizada, intacta y adyacente a las suturas uretrales, para reducir la probabilidad de fístula uretrovaginal. Luego se reconstruye el cuerpo perineal, usando como guía los límites antes marcados del esfínter externo. Se reconstruye el recto, como ya se describió (fig. 35-23). Cuando la longitud vaginal no es adecuada para alcanzar el perineo se emplea alguna de las maniobras para aumento o reemplazo.

Otras alternativas para la reconstrucción vaginal

Maniobra de cambio vaginal

Una cantidad considerable de pacientes con cloaca padece por la presencia de hidrocolpos bilateral y un canal común muy largo (fig. 35-24). De hecho, si se mide la distancia entre un hemicervix y el otro, a veces

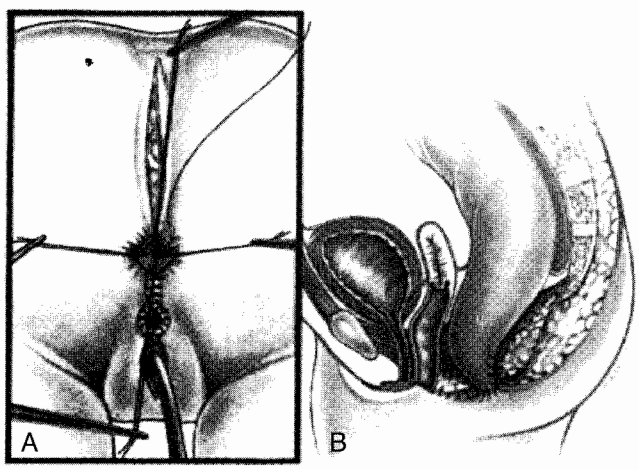


Fig. 35-22. Reparación de la cloaca. *A*, el recto se separa por completo. La vagina ha sido separada del aparato urinario. *B*, se separan el recto y la vagina. Reconstrucción de la nueva uretra. (Tomado de Peña A: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer-Verlag, 1990, p. 66. Lois Barnes, dibujante médico.)

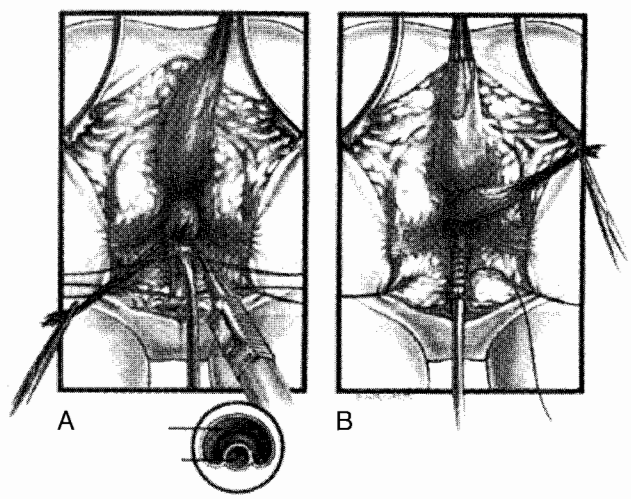


Fig. 35-23. *A*, la uretra y la vagina ya están separadas. Anoplastia. *B*, la operación se ha completado. (Tomado de Peña A: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer-Verlag, 1990, p. 66. Lois Barnes, dibujante médico.)

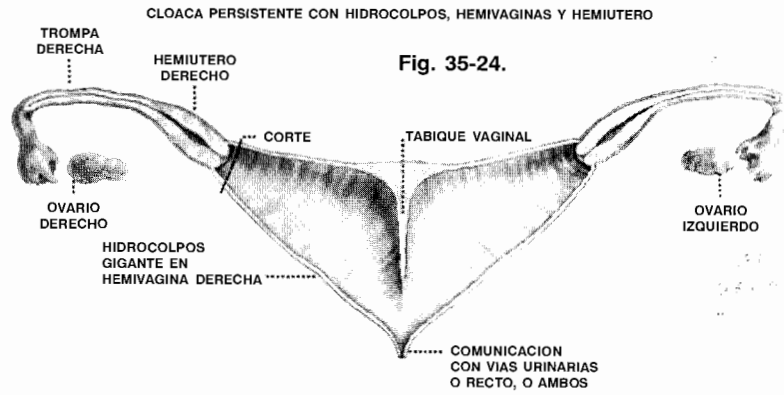


Fig. 35-24. Hidrocolpos bilateral, vagina muy alta. Anatomía ideal para repararse con una maniobra de cambio vaginal. (Tomado de Kiely EM, Peña A: Anorectal malformations. En O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al. Pediatric Surgery. St. Louis: Mosby-Year Book, 1998, p 1442. Lois Barnes, dibujante médico.)

es mayor que la longitud vertical de la vagina. Para persistir en el intento de movilizar ambas hemivaginas hasta el perineo se necesita una disección lateral importante, por lo que se sacrifica el aporte sanguíneo de ambas hemivaginas y eso da lugar a una atresia adquirida por la isquemia. En estas circunstancias, la mejor alternativa quirúrgica es una maniobra de cambio vaginal, como la que se presenta en la figura 35-25. Se resecan uno de los hemiúteros y la trompa de Falopio ipsolateral, con cuidado especial para conservar el ovario. Se sacrifica el aporte sanguíneo para la hemivagina de ese lado particular. El aporte sanguíneo de la hemivagina contralateral se conserva y proporciona una buena perfusión para ambas hemivaginas. Se corta el tabique vaginal y se forma un tubo con ambas mitades, para lo cual se aprovecha la dimensión lateral grande de ambas hemivaginas juntas. A continuación, lo que solía ser la cúpula de la hemivagina en el lado que se resecó el hemiútero se desciende al perineo. Esto es una maniobra excelente que sólo puede realizarse cuando las características anatómicas satisfacen los requerimientos ya mencionados.[20,44]

Aumento vaginal con un segmento de intestino delgado

El aumento vaginal con un segmento de intestino delgado es útil en casos de una brecha larga o reemplazo vaginal total.[45,46] Se debe abrir el abdomen y seleccionar un segmento de intestino delgado, conservando su mesenterio. La continuidad del intestino delgado se restablece con una anastomosis terminoterminal. Se requieren dos anastomosis más: la superior, entre el segmento del intestino delgado y la vagina superior, y la inferior, entre la parte más baja del intestino y la piel perineal.

Colgajo de la cúpula vaginal

Este colgajo se practica en casos de vagina corta e inmóvil, con una cúpula grande. Esta última se emplea para desarrollar un colgajo con base lateral, que se debe tubularizar para llegar al perineo. Algunas veces lo anterior se puede efectuar mediante una incisión sagital posterior. Con una vagina alta se debe abrir el abdomen para completar la separación.

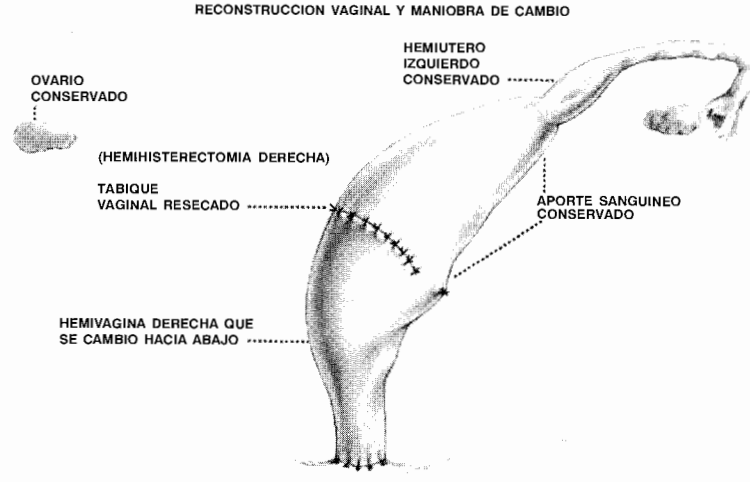


Fig. 35-25. Maniobra de cambio vaginal. (Tomado de Kiely EM, Peña A: Anorectal malformations. En O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al. Pediatric Surgery. St. Louis: Mosby-Year Book, 1998, p 1442. Lois Barnes, dibujante médico.)

ATENCION POSOPERATORIA Y CIERRE DE LA COLOSTOMIA

Después de la intervención, los pacientes tienen por lo general una evolución sin grandes complicaciones. El dolor no es un problema, excepto en quienes se han sometido a laparotomía. En la reparación de la cloaca, la sonda de Foley se deja en su lugar entre ocho y 14 días. En los niños cuya uretra recién construida es larga se establece drenaje suprapúbico para evitar la colocación de una sonda de Foley. Si la sonda uretral se desplaza accidentalmente, se debe observar al sujeto para detectar la micción completa espontánea. Si la micción no es posible, se introduce una sonda de cistostomía suprapúbica percutánea. Debido a que la reintroducción de la sonda uretral puede romper la reparación, se debe evitar.

Se administran antibióticos intravenosos durante 48 horas. Se aplica ungüento local con antibióticos durante ocho a 10 días. Por lo regular se da de alta a la persona en tres a cuatro días, excepto cuando se lleva a cabo una laparotomía.

Dos semanas después de la reparación, el lactante acude a la clínica y se inician las dilataciones anales. Se debe emplear un dilatador que se ajuste en el ano con comodidad. Los padres practican este procedimiento dos veces al día. Cada semana se aumenta el tamaño del dilatador hasta que el recto alcanza el tamaño deseado, lo que depende de la edad del sujeto (cuadro 35-2). Una vez que se logra el tamaño adecuado, se puede cerrar la colostomía. Se puede reducir la frecuencia de las dilataciones, cuando los padres afirman que el dilatador entra fácilmente y sin dolor. El programa de dilatación del autor es el siguiente:

Por lo menos una vez al día durante un mes
Cada tercer día durante un mes
Dos veces por semana durante un mes
Una vez por semana durante un mes
Una vez al mes durante tres meses

En los casos en que la observancia del programa de dilatación es inconsistente según las indicaciones, o cuando se ha dañado el riego sanguíneo del recto, sobrevienen constricciones graves e intratables.

Después de cerrar la colostomía, el niño puede presentar múltiples movimientos intestinales y desarrollar excoriación perineal. Una "dieta astringente" puede ser útil para tratar este problema. Después de varias semanas disminuye el número de movimientos. Para los seis meses, los pacientes desarrollan su propio patrón de defecación. Un lactante que defeca una a tres veces por día, permanece limpio entre ellas y evidencia datos de "sensación" o "pujido" durante la defecación tiene por lo general un buen pronóstico. Este tipo de pacientes es educable. Un niño con múltiples defecaciones o que expulsa heces constantemente, sin mostrar signos de sensación o pujido, tiene casi siempre un pronóstico funcional pobre.

Cuadro 35-2. Tamaño del dilatador de acuerdo con la edad

Edad	*Dilatador de Hegar (núm.)*
1 a 4 meses	12
4 a 12 meses	13
8 a 12 meses	14
1 a 3 años	15
3 a 12 años	16
Más de 12 años	17

TRASTORNOS FUNCIONALES DESPUES DE LA REPARACION DE MALFORMACIONES ANORRECTALES

La mayoría de los pacientes que se someten a reparación de una malformación anorrectal sufre algún grado de trastorno funcional. Debe existir una anormalidad en algunas estructuras anatómicas importantes para el control intestinal.

La continencia fecal depende de tres factores principales:

1. *Estructuras musculares voluntarias.* Estas estructuras están representadas por el músculo elevador, complejo muscular y esfínter externo. En condiciones normales se utilizan sólo durante periodos breves, cuando la masa fecal rectal llega al área anorrectal, empujada por la contracción involuntaria del recto sigmoides. Esta contracción ocurre únicamente en los minutos anteriores a la defecación. Dichas estructuras musculares voluntarias se emplean sólo de manera ocasional durante el resto del día y la noche. Los pacientes con malformaciones anorrectales tienen músculos estriados voluntarios anormales, con diferentes grados de desarrollo. Sin embargo, los músculos voluntarios sólo se pueden utilizar cuando el niño "siente" que es necesario. Para esa sensación, el paciente necesita información que sólo se puede derivar de un mecanismo sensitivo intacto.
2. *Sensación.* La sensación aguda en las personas normales reside en el conducto anal. Con excepción de los enfermos con atresia rectal, la mayor parte de los individuos con estos defectos nace sin un conducto anal; por tanto, esta sensación es nula o rudimentaria. Según varios datos, muchos de estos sujetos perciben la distensión del recto, siempre y cuando el recto se haya localizado exactamente dentro de las estructuras musculares. Esta sensibilidad parece ser consecuencia del estiramiento del músculo voluntario (propiocepción).[47] La implicación clínica más importante es que las heces líquidas o el material fecal blando quizá no los perciben los niños con malformaciones anorrectales, ya que no se distiende el recto. En consecuencia, para lograr algún grado de sensibilidad y control intestinal, el sujeto debe tener la capacidad para formar heces sólidas.
3. *Motilidad intestinal.* Tal vez el factor más importante de la continencia fecal sea la motilidad intestinal; empero, se ha subestimado en buena

medida. En una persona normal, el recto sigmoides permanece silencioso por un tiempo (12 horas a varios días), dependiendo de los hábitos específicos de la defecación. Durante ese tiempo casi no son necesarias la sensación y las estructuras del músculo voluntario, puesto que las heces permanecen dentro del intestino si son sólidas. Por lo regular, el paciente percibe la contracción del recto sigmoides que se presenta antes de la defecación. La persona normal puede relajar de manera voluntaria los músculos estriados, lo que permite al contenido rectal migrar hacia abajo, en dirección del área altamente sensible del conducto anal; ahí se capta información exacta sobre la consistencia y la calidad de las heces. Los músculos voluntarios se utilizan para empujar el contenido rectal de regreso al recto sigmoides y conservarlo ahí hasta el momento apropiado para la evacuación.

En el momento de la defecación se relajan las estructuras del músculo voluntario. El factor principal que provoca el vaciamiento del recto sigmoides es una contracción intestinal masiva involuntaria, asistida en ocasiones por la maniobra de Valsalva. La mayoría de los lactantes con malformaciones anorrectales sufre un trastorno grave de este complejo mecanismo de motilidad intestinal. Los pacientes que se han sometido a una anorrectoplastia sagital posterior, o cualquier otro método sacroperineal en el cual se conservó la parte más distal del intestino, muestran evidencia de un reservorio intestinal demasiado eficiente (recto). La manifestación clínica principal es el estreñimiento, que parece ser más grave en sujetos con defectos inferiores. Las fístulas vestibulares en particular tienen mayor tendencia a estos problemas. El autor sospecha que un colon distendido ectásico (algunas veces en relación con una colostomía de asa que permitió la impacción fecal en el saco rectal ciego) provoca a la larga estreñimiento grave. El recto sigmoides enormemente dilatado, con células ganglionares normales, se comporta como un trastorno de hipomotilidad de tipo miopático.

Los niños con incontinencia fecal que sufren estreñimiento se pueden tratar con enemas. Los tratados con técnicas en las cuales se reseca la parte más distal del intestino (disección endorrectal) se comportan clínicamente como personas sin un reservorio rectal.[6,8,9] Esta es una situación equivalente a una colostomía perineal. Según sea la cantidad de colon resecado, el lactante puede tener un problema de heces laxas o flojas, en cuyo caso el tratamiento médico consiste en el empleo de enemas, además de una dieta astringente y fármacos, para retrasar la motilidad del colon.

EVALUACION DE RESULTADOS

Cada malformación descrita aquí tiene un pronóstico diferente. Cuando se valoran los resultados clínicos se debe evitar el error de la simplificación. Los términos de *altos*, *intermedios* y *bajos*, o incluso *altos* y *bajos*, no reflejan en forma exacta los resultados que el autor ha obtenido, debido a que los llamados defectos altos e intermedios incluyen a menudo malformaciones individuales y los pacientes tienen pronósticos distintos. Por lo regular, los individuos con defectos bajos poseen resultados excelentes, excepto cuando se han cometido errores técnicos. En el cuadro 35-3 se muestran los resultados obtenidos por el autor.

Las personas con sacro anormal (ausencia de más de dos vértebras) y perineo plano (ausencia de músculos), sufren de incontinencia fecal, sea cual sea el tipo de técnica empleada.

Debido a que las cloacas representan por sí mismas otro espectro de defectos, al final tendrán que subclasificarse con base en el potencial de continencia, incluyendo calidad del sacro, longitud del conducto común y calidad de los músculos. En el cuadro 35-3 se muestran los resultados obtenidos con el tratamiento quirúrgico de las cloacas persistentes.

Cuadro 35-3. Resultados funcionales globales

	Evacuación intestinal voluntaria		*Manchado*		*Continencia total*		*Estreñimiento*	
Defecto	*Núm. de pacientes*	*%*	*Núm. de pacientes*	*%*	*Núm. de pacientes*	*%*	*Núm. de pacientes*	*%*
Fístula perineal	15/15	100.0	0/15	0.0	15/15	100.0	4/15	26.7
Atresia o estenosis rectal	5/5	100.0	1/6	16.7	5/6	83.3	4/5	80.0
Fístula vestibular	45/48	93.8	18/47	38.3	32/45	71.1	30/47	63.8
Ano imperforado sin fístula	17/20	85.0	9/22	40.9	12/17	70.6	10/21	47.6
Fístula bulbar	42/48	87.5	34/52	65.4	17/53	32.1	30/51	58.8
Fístula prostática	39/51	76.5	46/59	77.9	11/39	28.2	30/60	50.0
Cloaca, canal común < 3 cm	25/30	83.3	22/28	78.6	6/22	27.3	9/28	32.1
Cloaca, canal común > 3 cm	10/17	58.8	16/18	88.9	2/9	22.2	10/19	52.7
Fístula vaginal	3/4	75.0	4/4	100.0	0/3	0.0	1/4	25.0
Fístula al cuello vesical	4/14	28.6	22/22	100.0	0/4	0.0	7/24	29.2

COMPLICACIONES

En la serie completa del autor de 1 102 pacientes, cinco presentaron infecciones de la herida en el periodo posoperatorio inmediato. Tres de ellos tuvieron una colostomía de asa, que probablemente no logró una derivación total. Por fortuna, la infección afectó sólo la piel y el tejido subcutáneo; sanaron en forma secundaria, sin secuelas funcionales. Las estenosis anales pueden ser consecuencia de la inobservancia del seguimiento del protocolo de dilataciones. Cuando se trata de evitar la incomodidad del paciente, algunos cirujanos dilatan el ano una vez a la semana. Este serio error puede crear una grave constricción fibrosa inestable. En tres sujetos se presentaron estenosis anorrectales graves, que se correlacionaron con desvascularización del recto durante la movilización rectal. Las dilataciones fueron más difíciles de lo habitual. Un paciente requirió una intervención secundaria. La disminución progresiva del calibre no ocasionó la estenosis en ninguno de los individuos. Los niños que se sometieron a disminución progresiva del calibre no sufrieron más estreñimiento que aquellos que no lo hicieron.

El estreñimiento fue el trastorno funcional más común observado en personas que se sometieron a anorrectoplastia sagital posterior (cuadro 35-3). Ya antes se presentó una posible explicación para este trastorno. Es interesante que la incidencia de estreñimiento casi revierte la frecuencia de evacuaciones intestinales voluntarias en los pacientes del autor. Esto significa que los individuos con el mejor pronóstico (defectos bajos) tienen la mayor frecuencia de evacuaciones intestinales voluntarias, pero la peor incidencia de estreñimiento.[18,20] Los pacientes con muy mal pronóstico, como los que tienen fístula al cuello vesical, tuvieron una incidencia bastante baja de estreñimiento.[18,20] El análisis de la serie del autor indica que el estreñimiento parece mantener una relación directa con el grado de ectasia rectal. Las colostomías que no permiten la limpieza e irrigación del colon distal pueden causar megarrecto. Las colostomías transversas producen dilatación del hemicolon izquierdo y del recto sigmoide. Los esfuerzos para mantener el recto sigmoide lo más vacío posible desde el momento que se establece la colostomía permiten obtener una mejor función intestinal final.

La fístula uretrovaginal ha sido la complicación más común y temida en casos de cloaca persistente, antes del advenimiento de la maniobra de movilización urogenital total.[44] La vagina se puede rotar para evitar esta complicación. Tres pacientes presentaron fibrosis completa (atresia adquirida de la vagina), secundaria a una disección excesiva en un intento de movilizar una vagina alta. En retrospectiva, se debió seleccionar una de las maniobras de sustitución vaginal descritas. La movilización urogenital total ha eliminado las complicaciones de la fístula uretrovaginal y la isquemia vaginal.

Se observó parálisis temporal del nervio femoral en tres pacientes adolescentes, como consecuencia de presión excesiva de la ingle durante la operación. Este problema se puede evitar mediante un acojinamiento adecuado en esa área.

Durante una intervención secundaria, un paciente desarrolló una fístula rectouretral recurrente, que cerró en forma espontánea. Este paciente en particular tuvo un proceso inflamatorio grave en la pelvis, como efecto de un cuerpo extraño dejado durante un procedimiento quirúrgico previo.

En dos casos se lesionó el uréter ectópico y el conducto deferente cuando se efectuó una incisión sagital posterior para encontrar un recto alto. Esta lesión se puede evitar mediante un colostograma distal, que se debe realizar antes de cualquier procedimiento sagital posterior. Este estudio permite al cirujano conocer la localización exacta de la fístula, evitando los riesgos de la "exploración".

Cuando la sonda de Foley se desplaza de su lugar durante las primeras 24 a 48 horas, se requiere colocar una cistostomía suprapúbica percutánea, si el paciente no puede orinar.

Se presenta hipotonía de la vejiga en el posoperatorio en sujetos con sacro normal que tienen una cloaca compleja con hidrocolpos. Tales pacientes nacieron con unas vejigas enormes hipotónicas. La incidencia a largo plazo de incontinencia urinaria, en la serie del autor, se muestra en el cuadro 35-4.

Después de una operación sagital posterior en una persona con sacro normal se ha mencionado de modo anecdótico la vejiga neurógena. Se observa daño quirúrgico en los nervios de la vejiga, si el cirujano supera el plano de la línea media. Asimismo, la colocación más profunda de lo necesario de los retractores de Weitlaner puede comprimir los nervios que proceden del área sacra y provocar vejiga "neurógena".

☐ Tratamiento médico de la incontinencia fecal

Para los lactantes que sufren diferentes grados de disfunción intestinal se debe instituir un programa de tratamiento intestinal.

Con la administración racional de irrigaciones intestinales, dietas y fármacos, la mayoría de los pacientes,

Cuadro 35-4. Incontinencia urinaria

Tipo de defecto	*Porcentaje*
Atresia o estenosis rectal	0.0
Fístula perineal	0.0
Fístula uretral bulbar	0.0
Ano imperforado, sin fístula	0.0
*Fístula vestibular	2.2
*Fístula al cuello vesical	4.3
†Cloaca, canal común < 3 cm	13.8
*Fístula prostática	18.1
†Cloaca, canal común > 3 cm	66.7
Total	**9.3**

* Los casos graves se acompañan de anomalías del sacro.
† Seco con sondeo intermitente.

incluidos los que sufren incontinencia fecal grave, puede permanecer limpia durante 24 horas.[48] En la experiencia del autor, sólo los niños con diarrea grave, consecutiva a un colon corto o ausente, han sido candidatos para colostomía permanente.

Los individuos que sufren de incontinencia fecal se valoran y clasifican en dos grupos: los que tienen estreñimiento y los que sufren motilidad intestinal aumentada (tendencia a la diarrea). En el primer grupo, las irrigaciones intestinales deben ser intensivas. Por lo general se introduce una sonda de caucho alta hasta el sigmoides, para limpiar el intestino. Este programa aprovecha la motilidad intestinal disminuida en algunos lactantes, que permanecen limpios durante las siguientes 24 horas. No se administran laxantes como parte de este protocolo. Los pacientes que padecen motilidad intestinal aumentada, debido a pérdida del reservorio rectal o la mayor parte del colon, requieren una dieta astringente, medicamentos para atenuar la motilidad intestinal y un programa de irrigaciones intestinales.[48]

El autor ajusta este tratamiento mediante prueba y error, en un periodo de una semana. La mayor parte de los niños permanece limpia y puede tener una vida social aceptable. El tratamiento intestinal se inicia cuando el sujeto que todavía sufre incontinencia debe ir a la escuela y todos sus compañeros de clase utilizan ropa interior normal. La mayoría de los individuos y sus padres se sienten felices con la implementación de este programa.[48] No obstante, cuando el paciente llega a la edad de 10 a 12 años, casi siempre necesita más independencia. En ese momento se recomienda la creación de una apendicostomía continente (procedimiento de Malone).[49,50] Esta operación crea una comunicación entre la pared abdominal y el ciego a través del apéndice, lo que forma un mecanismo de válvula que permite el sondeo del ciego, pero previene la fuga de heces. Esto le permite al paciente administrarse a sí mismo un enema mientras permanece sentado en el inodoro. La operación consiste en plegar el ciego alrededor del apéndice nativo y exteriorizar este último en la porción más profunda de la cicatriz umbilical para que sea irrelevante.[50]

Una considerable cantidad de pacientes carece de apéndice, por lo que se crea un colgajo tubular con la porción medial del ciego y luego se pliega el ciego alrededor de él. El estoma también se exterioriza a través de la cicatriz umbilical. La mayoría de los individuos sometidos a esta operación expresa una gran satisfacción.[50]

BIBLIOGRAFIA

1. Aegineta P: On the imperforate anus. In Adams F (translator): The Seven Books (book 6). London, Sydenham Society, 1844, pp 405–406.
2. Amussat JZ: Gustiure d'une operation d'anus artifical practique avec succes par un nouveau procede. Gaz Med Paris 3:735–758, 1835.
3. Roux de Brignoles JN: De l'imperforation de l'anus chez les nouveaux-nex-Rapport et discussion sur l'operation a tenter dans ces cas. Gazette Medicale de Paris 2:411–412, 1834.
4. Wangensteen OH, Rice CO: Imperforate anus: A method of determining the surgical approach. Ann Surg 92:77–81, 1930.
5. Stephens FD: Imperforate rectum: A new surgical technique. Med J Aust 1:202–206, 1953.
6. Kiesewetter WB: Imperforate anus, II: The rationale and technique of sacroabdominoperineal operation. J Pediatr Surg 2:106–117, 1967.
7. Louw JH, Cywes S, Cremin BJ: The management of anorectal agenesis. S Afr J Surg 9:21–30, 1971.
8. Rehbein F: Imperforate anus: Experiences with abdominoperineal and abdomino sacroperineal pull through procedures. J Periatr Surg 2:99–105, 1967.
9. Soave F: Surgery of rectal anomalies with preservation of the relationship between the colonic muscular sleeve and puborectal muscle. J Pediatr Surg 4:705–712, 1969.
10. deVries P, Peña A: Posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatr Surg 17:638–643, 1982.
11. Peña A, deVries P: Posterior sagittal anorectoplasty. Important technical considerations and new applications. J Pediatr Surg 17:796–881, 1982.
12. Brenner EC: Congenital defects of the anus and rectum. Surg Gynecol Obstet 20:579–588, 1915.
13. Santulli TV: Treatment of imperforate anus and associated fistulas. Surg Gynecol Obstet 95:601–614, 1952.
14. Trusler GA, Wilkinson RH: Imperforate anus: A review of 147 cases. Can J Surg 5:169–177, 1962.
15. Anderson RC, Read SC: The likelihood of recurrence of congenital malformations. Lancet 74:175–176, 1954.
16. Cozzi F, Wilinson AW: Familial incidence of congenital malformations. Lancet 74:175–176, 1954.
17. Murken JD, Albert A: Genetic counseling in cases of anal and rectal atresia. Progr Pediatr Surg 9:115–118, 1976.
18. Peña A: Posterior sagittal anorectoplasty: Results in the management of 322 cases of anorectal malformations. Pediatr Surg Int 3:94–104, 1988.
19. Stephens FD, Smith ED: Incidence, frequency of types, etiology. In Stephens FD, Smith ED, Paul NW (eds): Anorectal Malformations in Children. Chicago, Year Book Medical, 1971, pp 160–171.
20. Peña A: Anorectal malformations. Semin Pediatr Surg 4:35–47, 1995.
21. Peña A: Advances in anorectal malformations [preface]. Semin Pediatr Surg 6:165–169, 1997.
22. Torres R, Levitt MA, Tovilla JM, et al: Anorectal malformations and Down's syndrome. J Pediatr Surg 33:194–197, 1998.
23. Warf BC, Scott RM, Barnes PD, et al: Tethered spinal cord in patients with anorectal and urogenital malformations. Pediatr Neuro Surg 19:25–30, 1993.
24. Appignani BA, Jaramillo D, Barnes PD, et al: Dysraphic myelodysplasias associated with urogenital and anorectal anomalies: Prevalence and types seen with MR imaging. AJR Am J Roentgenol, 163:1199–1203, 1994.
25. Levitt MA, Patel M, Rodriguez G, et al: The tethered spinal cord in patients with anorectal malformations. J Pediatr Surg 32:462–468, 1997.
26. Belman BA, King LR: Urinary tract abnormalities associated with imperforate anus. J Urol 108:823–824, 1972.
27. Hoekstra WJ, Scholtmeijer RJ, Molenar JC, et al: Urogenital tract abnormalities associated with congenital anorectal anomalies. J Urol 130:962–963, 1983.
28. Munn R, Schillinger JF: Urologic abnormalities found with imperforate anus. Urology 21:260–264, 1983.
29. Parrott TS: Urologic implications of anorectal malformations. Urol Clin North Am 12:13–21, 1985.
30. Wiener ES, Kiesewetter WB: Urologic abnormalities associated with imperforate anus. J Pediatr Surg 8:151–157, 1973.
31. William DI, Grant J: Urological complications of imperforate anus. Br J Urol 41:660–665, 1969.
32. Rich MA, Brock WA, Peña A: Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. Pediatr Surg Int 3:110–113, 1988.
33. Freeman NV, Burge DM, Soar JS, et al: Anal evoked potentials. Z Rinderchir 31:22–30, 1980.

34. Narasimharao KL, Prasad GR, Katariya K, et al: Prone cross-table lateral view: An alternative to the invertogram in imperforate anus. AJR Am J Roentgenol 140:227–229, 1983.
35. Gross GW, Wolfson PJ, Peña A: Augmented-pressure colostogram in imperforate anus with fistula. Pediatr Radiol 21:560–562, 1991.
36. Goon HK: Repair of anorectal anomalies in the neonatal period. Pediatr Surg Int 5:246–249, 1990.
37. Aluwihare APR: Primary perineal rectovaginoanoplasty for supralevator imperforateanus in female neonates. J Pediatr Surg 25:278–281, 1990.
38. Moore TC: Advantages of performing the sagittal anoplasty operation for imperforate anus at birth. J Pediatr Surg 25:276–277, 1990.
39. Wilkins S, Peña A: The role of colostomy in the management of anorectal malformations. Pediatr Surg Int 3:105–109, 1988.
40. Mollard P, Soucy P, Louis D, Meunier P: Preservation of infralevator structures in imperforate anus repair. J Pediatr Surg 24:1023–1026, 1989.
41. Nixon HH: Nixon anoplasty. In Stephens FD, Smith ED (eds): Anorectal Malformations in Children: Update 1988. Alan R. Liss, New York, 1988, pp 378–381.
42. Smith ED: Anorectal anomalies. Pediatr Surg Int 5:231–232, 1990.
43. Peña A: Total urogenital mobilization: An easier way to repair cloacas. J pediatr Surg 32:263–268, 1997.
44. Peña A: The surgical management of persistent cloaca: Results in 54 patients treated with a posterior sagittal approach. J Pediatr Surg 24:590–598, 1989.
45. Hendren WH: Repair of cloacal anomalies. Current techniques. J Pediatr Surg 21:1159–1176, 1986.
46. Hendren WH: Urogenital sinus and cloacal malformations. Semin Pediatr Surg 5:72–79, 1996.
47. Stephens FD, Smith ED: Anatomy and function of the normal rectum and anus. In Stephens FD, Smith ED, Paul NW (eds): Anorectal Malformations in Children. Chicago, Year Book Medical, 1977, pp 14–21.
48. Peña A, Guardino K, Tovilla JM, et al: Bowel management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. J Pediatr Surg 33:133–137, 1998.
49. Malone PS, Ransley PG, Kiely EM: Preliminary report: The antegrade continence enema. Lancet 336:1217–1218, 1990.
50. Levitt MA, Soffer SZ, Peña A: Continent appendicostomy in the bowel management of fecally incontinent children. J Pediatr Surg 32:1630–1633, 1997.

36

EXTROFIA DE LA CLOACA

Brad W. Warner, MD y Moritz M. Ziegler, MD

En 1709, Littre describió por primera vez la extrofia cloacal,[1] pero no fue sino hasta 1960 que Rickham informó la primera reconstrucción con éxito.[2] Antes de la publicación de este informe, la mayoría de los lactantes con esta malformación devastadora y compleja moría. Los obstáculos emocionales, físicos y económicos se consideraban demasiado grandes para emprender mayores esfuerzos de reconstrucción.

Las primeras series de pacientes tratados de extrofia cloacal notificaron tasas de mortalidad bastante elevadas. En una serie recopilada de sujetos sometidos a tratamiento hasta 1970, sólo seis de 19 sobrevivieron.[3-7] En el *Boston Children's Hospital*, únicamente 17 de 34 individuos tratados entre 1968 y 1976 superaron la corrección.[8] En fecha reciente han surgido informes más alentadores, debido sobre todo a los mejores cuidados intensivos neonatales y el apoyo nutricional. En un informe contemporáneo del *Children's Hospital of Philadelphia*, 23 de 26 sujetos sobrevivieron mucho tiempo.[9] Otro informe mostró una tasa de sobrevida de 22% entre 1963 y 1978, que aumentó a 90% entre 1979 y 1986.[10] Con experiencia de 22 años, dos investigadores observaron una sobrevida de 83% entre 12 niños.[11] De hecho, Rickham[2] predijo de manera inteligente que "en la próxima década, la cirugía pediátrica tendrá que abordar estos problemas. Tendremos que examinar de nueva cuenta el argumento de que estos niños nunca serán miembros útiles para la sociedad y es mejor dejarlos morir".

☐ Anatomía

La extrofia cloacal, también conocida como fisura vesicointestinal, cloaca ectópica, ectopia visceral, extrofia complicada de la vejiga y fisura de la pared abdominal, es probablemente la forma más grave de los defectos de la pared abdominal ventral. En las figuras 36-1 y 36-2 se ilustran los defectos típicos de la extrofia cloacal, que consisten en un onfalocele por arriba y una exposición de intestino y vejiga por abajo. La vejiga es bivalva en la línea media por una zona de mucosa intestinal y cada hemivejiga contiene un orificio ureteral. La mucosa intestinal expuesta que yace entre las hemivejigas representa histológicamente el área ileocecal y puede contener hasta cuatro orificios.

El orificio más superior representa el intestino proximal y se puede prolapsar hacia fuera y aparecer como una deformidad en trompa de elefante, mientras que el orificio más inferior se correlaciona con el intestino distal. El orificio de este último representa el intestino posterior, que termina en un saco ciego y se vincula con un ano imperforado. Uno o dos orificios apendiculares se encuentran entre los orificios de los intestinos proximal y distal.

En todos los casos se reconocen anormalidades genitales. En los varones se presentan testículos no descendidos, el pene es por lo regular bífido y cada mitad es epispádica y está fijada a ramas púbicas ampliamente separadas.[12] En las mujeres, el clítoris está dividido y habitualmente acompaña a una vagina doble y útero bicorne.[6]

☐ Embriogenia

Comprender el desarrollo de la extrofia cloacal exige conocer la embriología normal de la región cloacal.

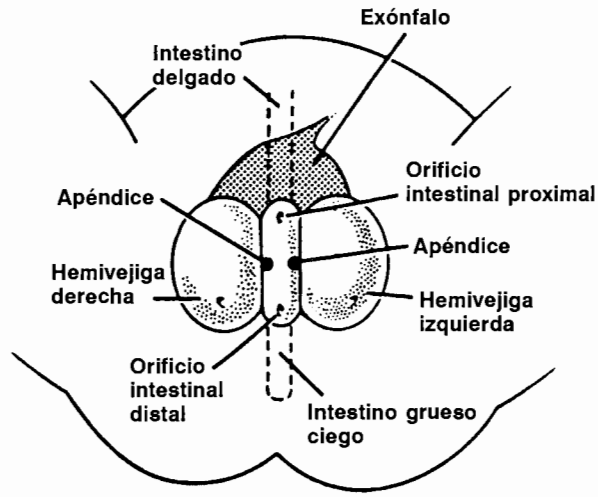


Fig. 36-1. Anatomía de la extrofia cloacal típica. (Con autorización de Howell C, Caldamone A, Snyder H, et al: Optimal management of cloacal exstrophy. J Pediatr Surg 18:365-369, 1983.)

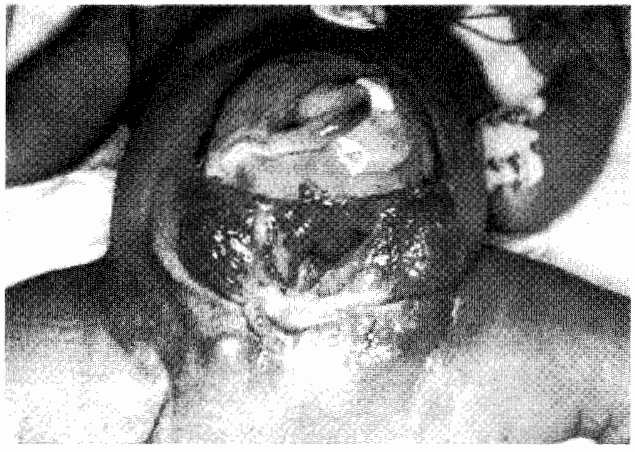


Fig. 36-2. Niño con extrofia cloacal.

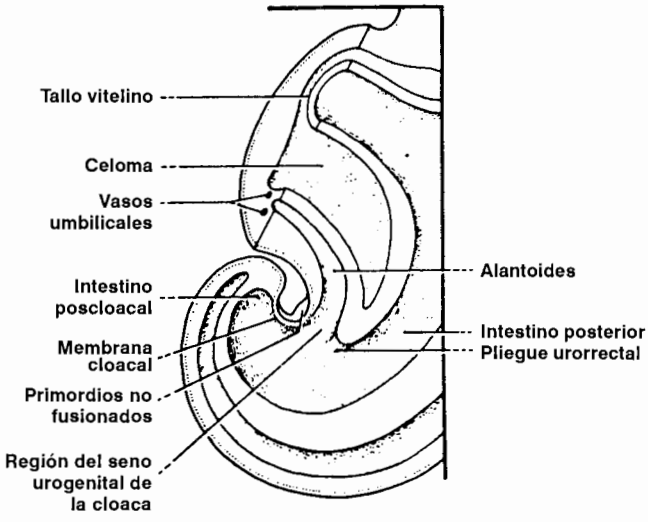


Fig. 36-3. El embrión de cuatro semanas muestra la relación de los primordios no fusionados del tubérculo genital con la membrana cloacal. (Con autorización de Ambrose SA, O' Brien DP III: Surgical embryology of the exstrophy-epispadias complex. Surg Clin North Am 54:1379-1390, 1974.)

Debido a que el embrión humano no pasa por una etapa que corresponda a la extrofia, esta anomalía se considera una manifestación de embriogenia anormal, más que una interrupción del desarrollo.[13,14]

La membrana cloacal separa la cavidad celómica del espacio amniótico en el desarrollo temprano. Esta membrana es evidente por primera vez en la segunda o tercera semana de la gestación. En este momento la membrana cloacal se identifica en la línea media justo caudal a la línea primitiva como un área donde el ectodermo y el endodermo están en aposición, sin mesodermo entre ellos. Para la cuarta semana, al alargarse el embrión y su cola, la membrana cloacal forma la pared ventral del seno urogenital en el techo de la alantoides (fig. 36-3). Los primordios no fusionados de los tubérculos genitales yacen cefálicos y laterales a la membrana cloacal. Por último, estos primordios aumentan de tamaño y se fusionan en la línea media superior a la membrana cloacal para formar el tubérculo genital.

Junto con esta fusión tiene lugar el crecimiento interno del mesodermo hacia la línea media, alargando así el área entre el tallo corporal y la membrana cloacal y permitiendo el desarrollo de una pared corporal infraumbilical intacta. Al mismo tiempo, se desarrolla el tabique urorrectal en una dirección medial y caudal, uniendo el perineo primitivo (membrana cloacal) y dividiendo la cloaca en el seno urogenital y el recto.

Dos teorías principales explican la embriogenia anormal de la extrofia cloacal. La teoría del "desplazamiento caudal" sugiere que el desplazamiento caudal de los primordios pares del tubérculo genital, respecto del punto donde el pliegue urorrectal divide la cloaca primitiva en los componentes urogenital y anal, explica el espectro y las anormalidades del complejo epispadias-extrofia.[14] La fusión de los primordios en la línea media en el punto donde el tabique urorrectal une la membrana cloacal tiene como resultado el epispadias. El desplazamiento caudal adicional de los primordios puede producir extrofia vesical completa. Incluso el desplazamiento caudal adicional de los primordios (caudal a la porción anal de la cloaca) causa extrofia intestinal y vesical, así como cloacal. Se puede reconocer el espectro de anormalidades adjuntas con grados variables de desplazamiento caudal de los primordios pares del tubérculo genital.

La otra teoría propuesta para explicar el desarrollo de la extrofia cloacal propone el "efecto en cuña" de una membrana cloacal anormalmente grande.[15] Quienes la postulan aducen que si la génesis de las deformidades se debe simplemente a la colocación caudal de los primordios pares, deberían ser más comunes grados menores de epispadias. Sin embargo, alrededor de 90% de las malformaciones ocurre a nivel de la salida vesical. Además, sus defensores señalan que con el desplazamiento caudal adicional de los primordios y la extrofia más grave, esta anomalía se debería localizar sobre el perineo o disociada de inserciones óseas. No obstante, rara vez se describe el defecto.

En esta teoría, una membrana cloacal anormalmente grande o persistente actúa como una cuña para las estructuras en desarrollo de la pared abdominal. Esta explicación aclara por qué las estructuras afectadas son normales pero separadas y por qué los huesos son anormales, sólo al grado que podría esperarse de un efecto en cuña. Con la rotura de esta membrana inestable para la octava semana de gestación, antes del descenso del tabique urorrectal y la fusión de los tubérculos genitales, se provoca una anomalía infraumbilical en la línea media que expone la mucosa de la vejiga y del intestino y produce genitales externos bífidos. El marco temporal de esta teoría se puso en duda hace poco tiempo por la observación ultrasonográfica de una membrana cloacal intacta en un feto con 18 semanas de gestación que luego se rompió en algún momento antes de la 24ª semana.[16]

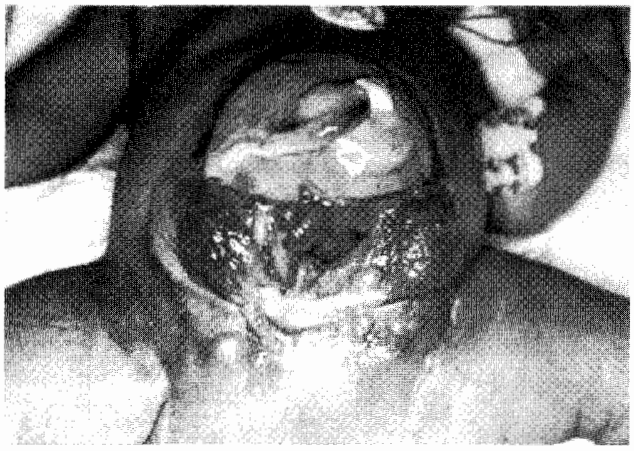


Fig. 36-2. Niño con extrofia cloacal.

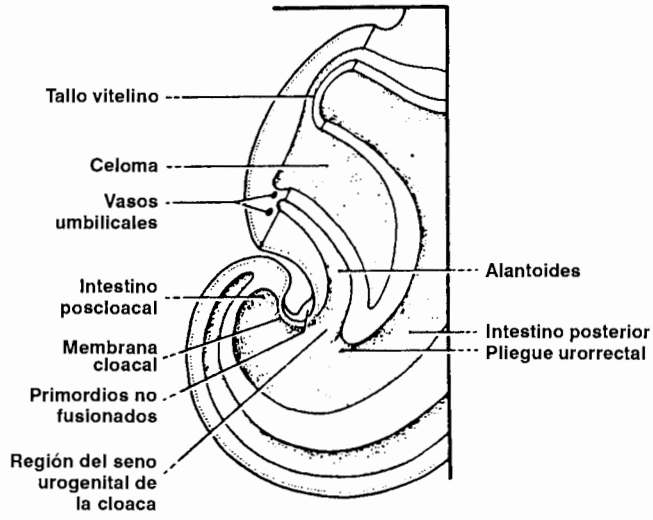


Fig. 36-3. El embrión de cuatro semanas muestra la relación de los primordios no fusionados del tubérculo genital con la membrana cloacal. (Con autorización de Ambrose SA, O' Brien DP III: Surgical embryology of the exstrophy-epispadias complex. Surg Clin North Am 54:1379-1390, 1974.)

Debido a que el embrión humano no pasa por una etapa que corresponda a la extrofia, esta anomalía se considera una manifestación de embriogenia anormal, más que una interrupción del desarrollo.[13,14]

La membrana cloacal separa la cavidad celómica del espacio amniótico en el desarrollo temprano. Esta membrana es evidente por primera vez en la segunda o tercera semana de la gestación. En este momento la membrana cloacal se identifica en la línea media justo caudal a la línea primitiva como un área donde el ectodermo y el endodermo están en aposición, sin mesodermo entre ellos. Para la cuarta semana, al alargarse el embrión y su cola, la membrana cloacal forma la pared ventral del seno urogenital en el techo de la alantoides (fig. 36-3). Los primordios no fusionados de los tubérculos genitales yacen cefálicos y laterales a la membrana cloacal. Por último, estos primordios aumentan de tamaño y se fusionan en la línea media superior a la membrana cloacal para formar el tubérculo genital.

Junto con esta fusión tiene lugar el crecimiento interno del mesodermo hacia la línea media, alargando así el área entre el tallo corporal y la membrana cloacal y permitiendo el desarrollo de una pared corporal infraumbilical intacta. Al mismo tiempo, se desarrolla el tabique urorrectal en una dirección medial y caudal, uniendo el perineo primitivo (membrana cloacal) y dividiendo la cloaca en el seno urogenital y el recto.

Dos teorías principales explican la embriogenia anormal de la extrofia cloacal. La teoría del "desplazamiento caudal" sugiere que el desplazamiento caudal de los primordios pares del tubérculo genital, respecto del punto donde el pliegue urorrectal divide la cloaca primitiva en los componentes urogenital y anal, explica el espectro y las anormalidades del complejo epispadias-extrofia.[14] La fusión de los primordios en la línea media en el punto donde el tabique urorrectal une la membrana cloacal tiene como resultado el epispadias. El desplazamiento caudal adicional de los primordios puede producir extrofia vesical completa. Incluso el desplazamiento caudal adicional de los primordios (caudal a la porción anal de la cloaca) causa extrofia intestinal y vesical, así como cloacal. Se puede reconocer el espectro de anormalidades adjuntas con grados variables de desplazamiento caudal de los primordios pares del tubérculo genital.

La otra teoría propuesta para explicar el desarrollo de la extrofia cloacal propone el "efecto en cuña" de una membrana cloacal anormalmente grande.[15] Quienes la postulan aducen que si la génesis de las deformidades se debe simplemente a la colocación caudal de los primordios pares, deberían ser más comunes grados menores de epispadias. Sin embargo, alrededor de 90% de las malformaciones ocurre a nivel de la salida vesical. Además, sus defensores señalan que con el desplazamiento caudal adicional de los primordios y la extrofia más grave, esta anomalía se debería localizar sobre el perineo o disociada de inserciones óseas. No obstante, rara vez se describe el defecto.

En esta teoría, una membrana cloacal anormalmente grande o persistente actúa como una cuña para las estructuras en desarrollo de la pared abdominal. Esta explicación aclara por qué las estructuras afectadas son normales pero separadas y por qué los huesos son anormales, sólo al grado que podría esperarse de un efecto en cuña. Con la rotura de esta membrana inestable para la octava semana de gestación, antes del descenso del tabique urorrectal y la fusión de los tubérculos genitales, se provoca una anomalía infraumbilical en la línea media que expone la mucosa de la vejiga y del intestino y produce genitales externos bífidos. El marco temporal de esta teoría se puso en duda hace poco tiempo por la observación ultrasonográfica de una membrana cloacal intacta en un feto con 18 semanas de gestación que luego se rompió en algún momento antes de la 24ª semana.[16]

Se han comunicado datos en apoyo de esta última teoría. Se han colocado injertos inertes de plástico en el área de las membranas cloacales en embriones de pollo en desarrollo.[17] En este estudio, el injerto produjo un efecto en cuña así como una membrana cloacal persistente y resultó en grados variables de malformaciones infraumbilicales. Muchas de las anomalías eran bastante más grandes que el tamaño del injerto. Esta primera producción experimental de extrofia creó una deformación que en condiciones normales no se observa en el pollo.

Aunque estas teorías pueden ofrecer explicaciones para la causa de los defectos de la línea media y el papel de la membrana cloacal anormal, todavía existe confusión respecto de la causa del prolapso ileocecal y de los segmentos ileal y cecal en fondo ciego con ano imperforado acompañante.

En una teoría, el crecimiento del intestino posterior, que se inicia a nivel del divertículo de Meckel, está muy restringido por su participación en la extrofia.[18] El intestino expuesto representa un intestino posterior extremadamente corto y la longitud ciega distal de intestino es la cola intestinal persistente.

Otra teoría asevera de manera alternativa que un asa de intestino medio o intestino posterior se prolapsa entre las mitades vesicales y se estrangula.[19] Esta teoría puede explicar el intestino acortado así como los orificios variados de la placa intestinal.

Para explicar la ausencia de los derivados de la extremidad distal del intestino medio (íleon terminal, apéndice, ciego y colon derecho), en un lactante con extrofia cloacal, otros han sugerido un papel para el epitelio originado en la alantoides en el desarrollo del intestino medio distal.[20] La falta de migración, ascenso y alineación de este epitelio con el saco vitelino, o su persistencia a nivel de la cúpula de la cloaca, puede tener una función en la aparición de este tipo de extrofia.

Debido a la complejidad relacionada con el desarrollo de la extrofia cloacal, no todos los casos concuerdan con la presentación anatómica típica. Se ha propuesto un método de clasificación de las variantes extróficas para permitir un análisis más lógico de las diversas configuraciones.[21]

La *extrofia cloacal cubierta* se refiere a la presencia de características viscerales y musculosqueléticas de extrofia cloacal, pero con una pared abdominal intacta.[22] En la experiencia de los autores en dos pacientes con extrofia cloacal cubierta, cuyo aspecto externo era de extrofia vesical cubierta, la vejiga posterior estaba compuesta de intestino ileocecal en la exploración y había un intestino posterior corto vinculado con ano imperforado.

Desde el punto de vista embriológico, la falta de migración mesodérmica hacia la membrana infraumbilical da lugar a su desintegración, permitiendo así que las vísceras pélvicas se abran a la superficie del abdomen.[23] Se puede presentar una extrofia cloacal cubierta cuando el mesodermo invade la membrana infraumbilical, lo que evita su rompimiento, después que el efecto en cuña de la membrana ha ocasionado separación de los huesos púbicos y de la musculatura de la pared abdominal lateral. Esta invasión mesodérmica puede ser incompleta o completa y preceder o seguir a la extroversión de la víscera. La presencia de defectos musculosqueléticos abdominales con desarrollo visceral normal podría explicarse por la infiltración mesodérmica completa tardía antes de la extroversión visceral.[24] La infiltración tardía e incompleta del mesodermo podría explicar las variantes, como la fisura vesical superior, cuando sólo la porción apical de la vejiga está extrofiada o cuando el intestino y la vejiga están extrofiados, pero confinados a la región subumbilical, con formación normal de la uretra y el falo.[25]

El secuestro de segmentos de vísceras (colon o íleon) en la pared abdominal se puede presentar en compañía de extrofia o epispadias en pacientes del sexo masculino y femenino. Este secuestro podría atribuirse a la invasión mesodérmica retardada con cierre secundario (completo o incompleto) de la membrana infraumbilical dehiscente. Estos segmentos de intestino pueden ser útiles en la reconstrucción subsecuente del aparato genitourinario.

☐ Incidencia

La extrofia cloacal representa el extremo de un espectro de trastornos variables, desde el epispadias hasta la extrofia cloacal. Los epispadias, incluyendo las balánicas, penianas, subsinfisiales y penopúbicas, explican 30% de las anormalidades en este complejo y ocurren en 1 de cada 120 000 nacimientos.[26] La extrofia vesical habitual comprende la mayor parte de malformaciones en este grupo (60%) y se presenta en 1 de cada 30 000 nacimientos. El 10% restante en este complejo se explica por extrofia cloacal y sus variantes; se calcula que ocurre en 1 de cada 400 000 nacimientos. Pueden esperarse en Estados Unidos unos 15 nuevos casos por año.[27] En todas estas anomalías existe un predominio masculino, que es más pronunciado en el grupo de extrofia vesical típica, con una proporción varón-mujer de 2.3:1 y es menos prominente en el grupo de extrofia cloacal.[26]

☐ Anormalidades acompañantes

Aparte de los hallazgos anatómicos comunes de la extrofia cloacal, hasta en 85% se presentan anormalidades de otros sistemas orgánicos distantes al defecto básico (cuadro 36-1).[10] Son comunes las anomalías de las vías urinarias superiores, consistentes en riñón pélvico, hidronefrosis, hidrouréter, atresia ureteral, agenesia renal unilateral, riñón multiquístico, duplicación ureteral y ectopia fusionada cruzada. Al revisar varias series grandes, se advirtió que tales anormalidades se presentaban en 42 a 60% de los casos.[3,4,10,11,27]

Se señalan defectos vertebrales en 48 a 75% de los pacientes.[3,4,10] Se observa mielodisplasia (mielomeningocele, meningocele, lipomeningocele) en 29 a 46% de los sujetos.[10,27] Un informe reciente identificó la pre-

Cuadro 36-1. Espectro de las diversas anomalías de la extrofia cloacal

Onfalocele y deficiencia de la pared abdominal
Anormalidad de sínfisis hendida
Extrofia vesical (placa abierta de mucosa)
Dos hemivejigas extróficas
Segmento colónico interpuesto en la línea media
Extrofia ileocecal
Ileon prolapsado a través del orificio superior
Intestino posterior corto en terminación ciega con orificio inferior, sencillo o duplicado
Muñones del apéndice generalmente duplicados, en posición intermedia
Ano imperforado
Genitales externos bífidos
Pene diminuto
Labios y clítoris bífidos
Criptorquidia
Estructuras müllerianas dobles
Pueden ser vaginas extróficas a nivel de la base de la mucosa vesical
Pueden ser vaginas atrésicas
Mielomeningocele
Otros defectos
Talipes equinovaro
Anormalidades vertebrales (escoliosis)
Anomalías renales
Agenesia o trastornos multiquísticos
Megalouréter
Hidronefrosis
Anormalidades de fusión, ectopia

Tomado de Ziegler MM, Duckett JW, Howell C: Cloacal exstrophy. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): Pediatric Surgery (4th ed). Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 764-771. By permission of Mosby, Inc.

sencia de anomalías vertebrales y medulares en 16 de 17 pacientes que se sometieron a una evaluación completa.[28] Por lo tanto, el índice de sospecha de esta relación debe ser alto. Los trastornos del sistema nervioso central distintos de la mielodisplasia son relativamente infrecuentes. Los sobrevivientes tienen un nivel normal de inteligencia.[3]

Las malformaciones digestivas adjuntas consisten en malrotación, atresia duodenal, duplicación, divertículo de Meckel, intestino corto y apéndice ausente o doble. En un informe, tales hallazgos estaban presentes en 12 de 26 lactantes (46%).[10] Es importante reconocer la presencia de un intestino delgado proximal acortado, ya que la conservación intestinal es uno de los principios más importantes en el tratamiento de este trastorno. El problema puede ser más funcional que real.[27] Uno de los cuatro individuos originales de Rickham murió como resultado del síndrome de intestino corto después de sobrevivir durante dos meses.[2] Muchas otras series incluyen muertes secundarias a este síndrome.

También se observan defectos de las extremidades inferiores, que consisten en pies deformes, luxación congénita de la cadera, agenesia y otras deformidades graves. Estas características se presentan en 26 a 30% de los pacientes.[4,29]

Los genitales externos en niños con extrofia cloacal son invariablemente anormales. En los lactantes varones el pene y el escroto pueden estar ausentes, bífidos o epispádicos. Los testículos están uniformemente indescendidos. El conducto deferente puede estar ausente o ser doble. En las mujeres, el clítoris es bífido o no existe, en tanto que la vagina puede estar ausente o ser única, doble o extrófica. Debido a la falta de fusión en la línea media de las estructuras de Müller en la mujer, casi siempre está presente un útero bífido o duplicado.

☐ Valoración preoperatoria

A pesar de las múltiples malformaciones externas obvias, no se recomienda ni está indicada la corrección quirúrgica urgente del lactante con extrofia cloacal. La información obtenida mediante una valoración preoperatoria completa de todos los defectos posibles es extremadamente importante para elaborar un plan terapéutico inteligente e informado. Esta información se puede obtener en un tiempo relativamente corto, de manera que la intervención quirúrgica se pueda realizar en los primeros días de vida.

Las áreas principales que requieren valoración preoperatoria incluyen el aparato urinario superior, el sistema nervioso central, las deformidades musculosqueléticas y la determinación del sexo. El examen con ultrasonido de las vías urinarias superiores proporciona información relevante respecto de la posición, tamaño y presencia o ausencia de los riñones. El ultrasonido también puede detectar hidronefrosis e hidrouréter, que pueden requerir descompresión urinaria preoperatoria. El examen de las vías urinarias superiores con ultrasonido se debe complementar con pielografía intravenosa. Esta última prueba proporciona datos útiles sobre la estructura y la función.

Se debe valorar la médula espinal con ultrasonido y radiografías simples de las regiones lumbar y sacra espinal. El ultrasonido del raquis puede identificar la presencia de mielodisplasia, médula espinal restringida u otras anormalidades. Las placas simples revelan hemivértebras o falta de ellas y anomalías sacras. En ocasiones están indicados estudios adicionales, como la mielografía o la imagen por resonancia magnética, si los estudios iniciales sugieren irregularidades. Asimismo, debe realizarse el ultrasonido craneal para descartar otros problemas, como la hidrocefalia.

Los defectos musculosqueléticos se deben buscar cuidadosamente durante el examen físico inicial para determinar si es necesaria la valoración radiográfica adicional. Se debe obtener una radiografía de la pelvis en cada niño para reconocer anormalidades como sínfisis hendida y luxación congénita de la cadera.

La necesidad de asignar el sexo es uno de los temas más importantes y de mayor presión que se tratan durante la valoración inicial. En todos los pacientes se debe efectuar un cariotipo. La mayoría de los lactantes varones con extrofia cloacal se debe educar como mujeres, ya que habitualmente es imposible reconstruir el pene para una función sexual adecuada. En los varones con asignación de sexo femenino se debe llevar a

cabo orquiectomía en el momento de la reconstrucción inicial.

Además de las valoraciones antes mencionadas, se obtiene sangre para determinar electrólitos, glucosa, nitrógeno ureico sanguíneo, creatinina y niveles de calcio; se solicitan además cuenta completa sanguínea, pruebas de función hepática basales, tipo sanguíneo y pruebas cruzadas. También se debe realizar análisis de orina y tomar radiografías de tórax.

☐ Tratamiento

El tratamiento exitoso del lactante con extrofia cloacal exige un esfuerzo multidisciplinario radical, con un responsable como jefe del equipo. Después de revisar los múltiples estudios y determinar las anormalidades corregibles, se debe trazar un plan de tratamiento organizado. El programa para la corrección por etapas se formula en conjunto con todos los consultores, entre ellos ortopedista, neurocirujano, urólogo y neonatólogo. El cirujano pediatra o el jefe del equipo considera al sujeto en forma global y coordina a todos los especialistas. Le asiste personal auxiliar, como terapistas enterostomales y físicos, trabajadores sociales, personal de apoyo familiar para la rehabilitación a largo plazo y enfermeras. Es de la mayor importancia presentar a la familia un resumen de todo el plan terapéutico recomendado y las opciones de tratamiento. No se puede enfatizar demasiado la información familiar, el apoyo y el acuerdo total con el plan de tratamiento propuesto antes de la intervención quirúrgica. La reconstrucción inicial en el periodo neonatal es de considerable magnitud. Lo ideal es llevar a cabo la operación únicamente en centros médicos importantes, con personal experimentado en el tratamiento de individuos con estas malformaciones. Se ha informado la detección prenatal de extrofia cloacal mediante ultrasonido.[30] Esta modalidad puede facilitar el traslado temprano de la madre a un centro apropiado antes del parto.

Uno de los componentes principales del abordaje quirúrgico inicial de este trastorno consiste en determinar si la corrección total requiere una o más etapas.[29] La reconstrucción en una etapa puede ser apropiada si el estado del lactante es por lo demás excelente, su anatomía es favorable y tiene mínimas anomalías adjuntas.[10] En una serie de 34 pacientes se planeó la reconstrucción en una etapa en ocho casos típicos, pero se efectuó sólo en cuatro.

En general, la primera etapa quirúrgica (fig. 36-4) incluye el cierre del onfalocele, la separación de la placa intestinal de las hemivejigas mediante construcción de un estoma gastrointestinal, la reaproximación de las mitades vesicales separadas, si es posible, y la orquiectomía en casos de asignación de sexo femenino. También pueden estar indicados procedimientos adicionales relacionados con trastornos neuroquirúrgicos (como mielomeningocele, hidrocefalia) o padecimientos ortopédicos (p. ej., necesidad de osteotomía, enyesado de las extremidades inferiores).

Fig. 36-4. Aproximación a la línea media de las hemivejigas movilizadas y cierre del onfalocele. Nótese la colostomía terminal (*flecha*). El cierre de la vejiga y la osteotomía iliaca bilateral se realizan en una fase subsiguiente.

Por lo general, la segunda etapa quirúrgica y las subsecuentes se practican cuando el lactante alcanza los 9 a 11 kg. El sujeto debe estar creciendo y con un riesgo quirúrgico razonable. En esta etapa se dirige la atención a la reconstrucción de la vejiga, uretra, o ambas, así como los genitales externos.

CIERRE DEL ONFALOCELE

Las más de las veces, el cierre del onfalocele se puede lograr de manera primaria, pero puede ser necesaria la colocación inicial de material protésico. En un informe se empleó un reservorio temporal de silastic en el cierre de dos de 15 casos.[29] A partir de las lecciones aprendidas durante la corrección de la extrofia vesical típica, la reaproximación quirúrgica del pubis incrementa enormemente la capacidad para cerrar el onfalocele.[27,31] Por lo tanto, la primera etapa de reconstrucción se realiza en forma óptima en las primeras 48 a 72 horas de vida, debido a la elasticidad relativa del esqueleto neonatal durante este periodo.

Se pueden colocar suturas fuertes muy tensas en cada extremo del pubis para la reaproximación. En un paciente con un onfalocele grande, quizá se deba dejar en su lugar la membrana intacta como una barrera para el posible cierre en etapas. Sin embargo, se debe ingresar a la cavidad peritoneal para disecar el intestino y la vejiga extróficos. Este procedimiento requiere usual-

mente la extensión superior e inferior de la incisión (fig. 36-5).

APARATO INTESTINAL

El objetivo primario al abordar el aparato intestinal en lactantes con extrofia cloacal es conservar todo el intestino posible, sin importar qué tan corto sea el segmento. No se debe sacrificar el apéndice, ya que la apendicovesicostomía puede ser una opción para la derivación vesical durante las reconstrucciones subsecuentes.[32] En forma similar, los segmentos duplicados de colon pueden ser útiles en una dirección isoperistáltica o antiperistáltica para retardar el tránsito intestinal en casos de colon o intestino delgado acortados. Este colon adicional también puede resultar útil para el aumento vesical durante la reconstrucción subsecuente.

El colon con terminación ciega y la placa intestinal extrófica se tubularizan, se aproximan al extremo del íleon y se llevan fuera como una colostomía terminal (fig. 36-6). La colocación lateral de este estoma minimiza la contaminación de la pared abdominal y permite el empleo de material protésico para el cierre, si es necesario. Este pequeño segmento de intestino puede aumentar considerablemente de tamaño con el tiempo.[33]

Varias series han defendido la construcción de una ileostomía terminal para la derivación fecal con conservación del colon distal para la reconstrucción del aparato genitourinario.[3,8,34] Sin embargo, se ha reconocido la superioridad de una colostomía, en comparación con ileostomía, en el tratamiento hidroelectrolítico y nutricional de estos complejos casos.[10,11,29] Al comparar a pacientes con extrofia cloacal tratados mediante ileostomía y colostomía terminales, se requirió un número significativamente mayor de días de hospitalización para lactantes con ileostomías, para tratar las complicaciones que comprometían el aparato gastrointestinal. También se necesitaron más días para la nutrición parenteral en el grupo con ileostomía.[35] En ese estudio no se observaron diferencias en el total de días de hospitalización requeridos para tratar la extrofia o las tasas de crecimiento, en un seguimiento a largo plazo. Además, la frecuencia de hospitalizaciones como resultado de trastornos de líquidos y electrólitos en ambos grupos fue extremadamente rara después de la edad de tres años. En consecuencia, estos niños parecen adaptarse al final a la ileostomía terminal, a expensas de hospitalizaciones más frecuentes y nutrición intravenosa prolongada durante la fase inicial del tratamiento. Se informó el caso de dos pacientes en quienes fue necesario retirar la ileostomía debido a problemas de líquidos y electrólitos, que se corrigieron después de colostomía terminal.[29]

Es posible la reconstrucción continente del aparato intestinal, pero depende en buena medida de la anatomía. En lactantes con desplazamiento anterior simple del ano se ha logrado un éxito razonable con la anoplas-

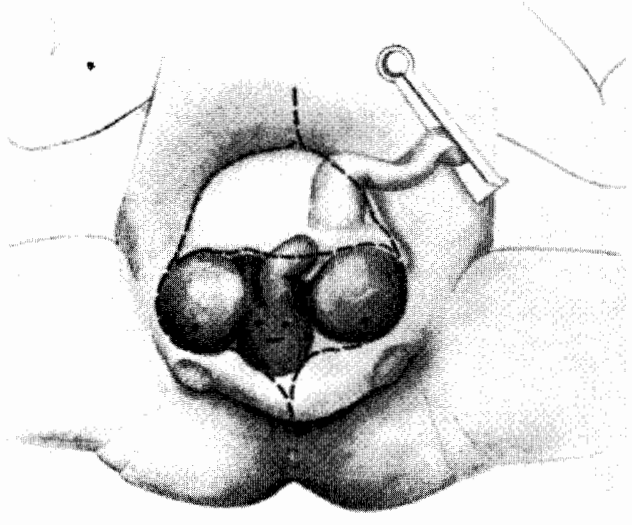


Fig. 36-5. Incisión para la reparación de la extrofia cloacal. Las placas vesicales se movilizan y se ingresa a la cavidad abdominal para reparar el onfalocele. Por lo regular se requiere extensión superior e inferior de la incisión.

Fig. 36-6. El intestino distal, integrado por el íleon terminal y el colon apelotonado, se separa de las hemivejigas (*flechas*), se tubulariza y se exterioriza a manera de colostomía terminal.

tia perineal.[29] Debido al desarrollo deficiente de la musculatura perineal, se han publicado resultados funestos en la mayoría de los pacientes después de varias técnicas de movilización.[3,35] Se ha notificado continencia fecal después de una anoenteroplastia sagital anterior en un sujeto con un tipo variante de extrofia cloacal.[36] Este niño se sometió a reconstrucción con el método sagital posterior, mediante el cual se colocó un segmento de intestino con calibre disminuido en un complejo muscular identificable.[37] Todavía no se ha resuelto si posee una función relevante para la anorrectoplastia sagital posterior en el tratamiento de este trastorno.[29] En una serie grande, seis de 20 niños se sometieron a procedimientos de descenso rectal.[38] En ese informe no se discutieron los resultados funcionales del procedimiento. De los 26 pacientes publicados del *Children's Hospital of Philadelphia*, cinco se sometieron a anorrectoplastia sagital posterior (n = 4) o anoplastia perineal (n = 1).[9] Dos de estos pacientes son continentes y uno está libre de manchado con un programa de control intestinal.

APARATO URINARIO

Después de la separación de la placa intestinal de las dos hemivejigas se debe reaproximar la vejiga en la línea media en sentido posterior, convirtiendo así la situación en una extrofia vesical típica. En la mayoría de los casos existe insuficiente superficie vesical para un cierre vesical primario completo. Por esta razón, se aproximan las hemivejigas en la línea media. Se evita cuidadosamente cada orificio ureteral. Se forma una placa de pared vesical posterior, que se puede dejar exteriorizada como una vesicostomía perineal, previendo la reconstrucción o extirpación subsecuentes. Las desventajas de dejar el urotelio expuesto incluyen tumefacción y excoriación importantes. Estos factores pueden contribuir a la obstrucción urinaria a nivel del uréter vesical, así como a dificultar la reconstrucción ulterior. El cierre primario de la vejiga puede facilitarlo un parche de intestino posterior.[39] Sin embargo, esta técnica quizá no sea útil debido a la necesidad de conservar toda la mucosa intestinal posible del aparato gastrointestinal para evitar el síndrome de intestino corto.

En ocasiones, no existe mucosa vesical suficiente para la reconstrucción vesical mediante cualquier técnica. En estos casos se puede extirpar la mucosa vesical, con conservación de las capas musculares. La muscularis vesical restante puede facilitar el cierre de la pared abdominal al permitir la formación de tejido de granulación, con crecimiento subsecuente de la piel.[40] Si existe suficiente superficie vesical para construir un reservorio de capacidad adecuada, se cierra la vejiga mediante reaproximación de las paredes anterior y posterior. La vejiga tubularizada se coloca detrás de las ramas púbicas aproximadas, con el cuello vesical drenando inferiormente en el perineo. El cierre primario de la vejiga ha sido posible sólo en 8 a 30% de los casos en la mayor parte de las series grandes.[10,11,29]

Si es posible realizar el cierre primario en el momento de la reconstrucción inicial, quizá todo lo que se necesite sea la aproximación simple de las ramas púbicas. Cuando se intenta el cierre vesical primario después de los primeros días de vida, casi siempre se requiere una osteotomía iliaca posterior bilateral. En fechas recientes se ha propuesto una osteotomía diagonal medioiliaca anterior para proporcionar un cierre pélvico más funcional.[41]

Después del cierre primario de la vejiga, los futuros esfuerzos reconstructivos se centran en establecer la continencia. Muchos de los principios básicos se utilizan para la extrofia vesical típica. En los casos en que la continencia no es posible, es necesaria la derivación urinaria permanente. La variedad de técnicas que puede lograr la derivación incluyen ureterostomía cutánea con un manguito de pared vesical, vesicostomía en tubo y construcción de un conducto usando el íleon o el colon. Es cuestión de debate si deben elegirse conductos ileales o colónicos. En estudios a largo plazo de conductos ileales en niños con extrofia vesical se han identificado complicaciones retardadas significativas en 10 a 15 años.[42,43] Algunos investigadores sugieren que el conducto ileal para la derivación urinaria ya no es aceptable en niños con una expectativa de vida normal.[44] Aunque es atractivo el uso de conductos de colon con anastomosis ureterointestinal sin reflujo, un conducto colónico en el paciente con extrofia cloacal, cuyo intestino medio o posterior quizá ya esté acortado, hace esta alternativa menos deseable.[45]

Los procedimientos subsecuentes para establecer la continencia urinaria incluyen la posible necesidad de aumentos de la vejiga, corrección de los epispadias y reconstrucción de la salida vesical. En una serie se presentó continencia urinaria satisfactoria después del cierre vesical funcional en tres de siete pacientes con extrofia cloacal.[11] En otra serie, 17 de 20 individuos alcanzaron la libertad de aparatos urinarios y evacuan por sondeo intermitente.[38]

Otra técnica descrita consiste en la construcción inicial de un conducto colónico, seguida de tubularización ureterovesical y anastomosis del conducto colónico con la vejiga tubularizada.[46] El apéndice puede proporcionar derivación urinaria continente con el procedimiento de Mitrofanoff.[47] La capacidad para lograr la continencia urinaria en un lactante con extrofia cloacal representa el máximo reto para el cirujano, que debe estar familiarizado con todos los métodos comunes y dispuesto a improvisar y modificar. Aunque se han mencionado esfínteres urinarios artificiales, no existen informes de su uso en los pacientes afectados en esta forma.

GENITALES

Si bien la reconstrucción de los genitales se puede practicar en cualquier momento, se debe tratar inmediatamente la asignación de sexo en los lactantes masculinos. Rara vez el falo se puede alargar mediante desprendimiento parcial de la crura de las ramas púbicas

óseas y reaproximación en la línea media, como se describió para la extrofia vesical típica.[48] Además, la asignación de sexo quizá no sea necesaria en niños en quienes el patrón superficial de la extrofia consiste en hemivejigas que son caudales al campo intestinal central. Con este patrón de superficie, un lactante masculino puede presentar epispadias o un pene totalmente formado, que no amerita asignación de sexo.[10]

La situación más común para los lactantes masculinos es la presencia de un falo inadecuado para reconstrucción subsecuente. A este individuo se le debe asignar el sexo femenino, debido a que las consecuencias emocionales de un falo inadecuado pueden ser demasiado abrumadoras. Es posible que al menos un paciente educado como un varón fenotípico se haya suicidado.[29]

Los resultados deficientes con la reconstrucción fálica los ilustra bien un informe de ocho varones con extrofia cloacal que se sometieron a esta reconstrucción. Todos los pacientes tenían longitudes peneales con dos desviaciones estándar por debajo de la media. De los cuatro sujetos que llegaron a la pubertad, dos sufrieron impotencia fisiológica corroborada con pruebas de tumescencia peneal nocturna. De los otros dos, capaces de lograr erección, uno no podía penetrar la vagina debido a inadecuación fálica. El otro individuo estaba casado y lograba el coito con éxito. Tres personas de la serie se han sometido a orientación psiquiátrica extensa en virtud de sus sentimientos de inadecuación sexual.[49]

Los procedimientos de conversión sexual probablemente se practican mejor en el periodo neonatal por motivos psicodinámicos. Se debe conservar tejido corporal para construir un clítoris. Se conservan los hemiescrotos para los futuros labios. Se extirpan los testículos abdominales. Por lo general, la creación de una vagina se practica en una etapa posterior. Se pueden emplear segmentos de intestino delgado o grueso.

En las mujeres se pueden reconstruir los labios y el clítoris bífidos en un momento posterior, con un aspecto externo bastante normal. Debido a que el tabique urorrectal puede evitar la fusión en la línea media de las estructuras müllerianas, pueden estar presentes anormalidades como vagina tabicada y útero y trompas dobles. También puede haber extrofia o atresia vaginales. La reconstrucción genital del paciente femenino con extrofia cloacal se debe diferir hasta un momento ulterior para posibilitar la valoración completa de la anatomía pertinente.

MIELODISPLASIA

Aproximadamente la mitad de los enfermos con extrofia cloacal tiene una forma de mielodisplasia, ya sea como mielomeningocele franco o un lipomeningocele. Los principios neuroquirúrgicos se aplican según esté indicado y se deben coordinar con la reparación primaria inicial. Los factores que deben considerarse incluyen la necesidad de una reparación directa, el momento de dicha reparación y la necesidad de algún tipo de derivación. Además, es importante la valoración ortopédica de las deformidades de las extremidades, pelvis y columna vertebral. Por lo general se requiere entablillado, procedimientos protésicos y otras técnicas ortopédicas al progresar la ambulación.

☐ Resultados

El tratamiento de los pacientes con extrofia cloacal ha experimentado un importante cambio desde que se informó la primera reconstrucción con éxito.[2] Con otras series que publican excelentes tasas de sobrevida, la cuestión acerca del tratamiento ya no es si el lactante puede sobrevivir, sino si presentará continencia urinaria y fecal.[10,11,29] El determinante principal de la mortalidad temprana es la presencia de defectos acompañantes (p. ej., agenesia renal). Inherente a la atención de estos lactantes está la dificultad encontrada con múltiples procedimientos quirúrgicos. Sin embargo, deben permanecer altas las expectativas de resultados excelentes.

Con la experiencia acumulada del cierre vesical y la reconstrucción primarios del cuello vesical, algunos de esos pacientes pueden prescindir de la necesidad de estomas urinarios.[38,50] Las imágenes de resonancia magnética y la tomografía computadorizada pueden identificar la musculatura anorrectal y pélvica, lo cual podría facilitar los procedimientos de movilización para eliminar la necesidad de un estoma gastrointestinal.[51] Con pocas excepciones, los lactantes masculinos deben someterse pronto a la asignación de sexo, con la gonadectomía y genitoplastia.

En todos los individuos se requiere apoyo emocional y psicológico continuo durante los procedimientos de reconstrucción, hospitalizaciones y ajustes de la maduración. Debido a que los déficit neurológicos, cuando existen, suelen ser discretos, estos niños tienen la posibilidad de desarrollar vidas totalmente funcionales, felices y productivas.

BIBLIOGRAFIA

1. O'Neill JA: Cloacal exstrophy. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al (eds): Pediatric Surgery (5th ed). St. Louis, Mosby–Year Book, 1998, pp 1725–1732.
2. Rickham PP: Vesico-intestinal fissure. Arch Dis Child 35:97–102, 1960.
3. Tank ES, Lindenauer SM: Principles of management of exstrophy of the cloaca. Am J Surg 119:95–98, 1970.
4. Spencer R: Exstrophia splanchnic (exstrophy of the cloaca). Surgery 57:751–766, 1965.
5. Zweiren GT, Patterson JH: Exstrophy of the cloaca: Report of a case treated surgically. Pediatrics 35:687–692, 1965.
6. Soper RT, Kilger K: Vesico-intestinal fissure. J Urol 92:490–501, 1964.
7. Graivier L: Exstrophy of the cloaca. Am Surg 34:387–390, 1968.
8. Welch KJ: Cloacal exstrophy (vesicointestinal fissure). In Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD, et al (eds): Pediatric Surgery. Chicago, Year Book Medical, 1979, pp 802–808.
9. Davidoff AM, Hebra A, Balmer D, et al: Management of the gastrointestinal tract and nutrition in patients with cloacal exstrophy. J Pediatr Surg 31:771–773, 1996.

10. Hurwitz RS, Manzoni GAM, Ransley PG, et al: Cloacal exstrophy: A report of 34 cases. J Urol 138:1060–1064, 1987.
11. Diamond DA, Jeffs RD: Cloacal exstrophy: A 22-year experience. J Urol 133:779–782, 1985.
12. Johnston JH, Penn IA: Exstrophy of the cloaca. Br J Urol 38:302–307, 1966.
13. Pohlman AG: The development of the cloaca in human embryos. Am J Anat 12:1–26, 1911.
14. Patten BM, Barry A: The genesis of exstrophy of the bladder and epispadias. Am J Anat 90:35–53, 1952.
15. Marshall VF, Muecke EC: Variations in exstrophy of the bladder. J Urol 88:766–796, 1962.
16. Bruch SW, Adzick NS, Goldstein RB, et al: Challenging the embryogenesis of cloacal exstrophy. J Pediatr Surg 31:768–770, 1996.
17. Muecke EC: The role of the cloacal membrane in exstrophy: The first successful experimental study. J Urol 92:659–667, 1964.
18. Johnston TB: Extroversion of the bladder complicated by the presence of intestinal openings on the surface of the extroverted area. J Anat Physiol 48:89, 1913.
19. Magnus RV: Ectopia cloacae—a misnomer. J Pediatr Surg 4:511–519, 1969.
20. Zarabi CM, Rupani M: Cloacal exstrophy: A hypothesis on the allantoic origin of the distal midgut. Pediatr Pathol 4:117–124, 1985.
21. Manzoni GA, Ransley PG, Hurwitz RS: Cloacal exstrophy and cloacal exstrophy variants: A proposed system of classification. J Urol 138:1065–1068, 1987.
22. Johnston JH, Koff SA: Covered cloacal exstrophy: Another variation on the theme. J Urol 118:666–668, 1977.
23. Glenister TW: A correlation of the normal and abnormal development of the penile urethra and of the infra-umbilical abdominal wall. Br J Urol 30:117–126, 1958.
24. MacKenzie LL: Split pelvis in pregnancy. Am J Obstet Gynecol 29:255–257, 1935.
25. Koontz WW Jr, Joshi VV, Ownby R: Cloacal exstrophy with the potential for urinary control: An unusual presentation. J Urol 112:828–831, 1974.
26. Jeffs RD: Exstrophy, epispadias, and cloacal and urogenital sinus abnormalities. Pediatr Clin North Am 34:1233–1257, 1987.
27. Ziegler MM, Duckett JW, Howell C: Cloacal exstrophy. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds). Pediatric Surgery. Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 764–771.
28. McLaughlin KP, Rink RC, Kalsbeck JE, et al: Cloacal exstrophy: The neurological implications. J Urol 154:782–784, 1995.
29. Howell C, Caldamone A, Snyder H, et al: Optimal management of cloacal exstrophy. J Pediatr Surg 18:365–369, 1983.
30. Meizner I, Bar-Ziv J: Prenatal ultrasonic diagnosis of cloacal exstrophy. Am J Obstet Gynecol 153:802–803, 1985.
31. Duckett JD: Newborn exstrophy closure. Presented at the American Urological Association; Kansas City, MO; May 1982.
32. Longaker MT, Harrison MR, Langer JC, et al: Appendicovesicostomy: A new technique for bladder diversion during reconstruction of cloacal exstrophy. J Pediatr Surg 24:639–641, 1989.
33. Colodny AH: Editorial comment. J Urol 133:782, 1985.
34. Sukarachana K, Sieber WK: Vesicointestinal fissure revisited. J Pediatr Surg 13:713–719, 1978.
35. Husmann DA, McLorie GA, Churchill BM, et al: Management of the hindgut in cloacal exstrophy: Terminal ileostomy versus colostomy. J Pediatr Surg 23:1107–1113, 1988.
36. Lobe TE: Fecal continence following an anterior-sagittal anoenteroplasty in a patient with cloacal exstrophy. J Pediatr Surg 19:843–845, 1984.
37. Pena A, deVries PA: Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications. J Pediatr Surg 17:796–811, 1982.
38. Lund DP, Hendren WH: Cloacal exstrophy: Experience with 20 cases. J Pediatr Surg 28:1360–1369, 1993.
39. Burbige KA, Libby C: Enterovesical cystoplasty for bladder closure in cloacal exstrophy. J Urol 137:948–950, 1987.
40. Flanigan RC, Casale AJ, McRoberts JW: Cloacal exstrophy. Urology 23:227–233, 1984.
41. McKenna PH, Khoury AE, McLorie GA, et al: Iliac osteotomy: A model to compare the options in bladder and cloacal exstrophy reconstruction. J Urol 151:182–187, 1994.
42. Jeffs RD, Schwarz GR: Ileal conduit urinary diversion in children: Computer analysis follow-up from 2 to 16 years. J Urol 114:285–288, 1975.
43. Shapiro SR, Lebowitz R, Colodny AH: Fate of 90 children with ileal conduit urinary diversion a decade later: Analysis of complications, pyelography, renal function, and bacteriology. J Urol 114:289–295, 1975.
44. MacFarlane MT, Lattimer JK, Hensle TW: Improved life expectancy for children with exstrophy of the bladder. JAMA 242:442–444, 1979.
45. Gearhart JP, Jeffs RD: Management and treatment of classic bladder exstrophy. In Ashcraft KW (ed): Pediatric Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1990, pp 269–300.
46. Arap S, Giron AM, deGoes GM: Initial results of the complete reconstruction of bladder exstrophy. Urol Clin North Am 7:477–491, 1980.
47. Duckett JW, Snyder HM III: Continent urinary diversion: Variations on the Mitrofanoff principle. J Urol 136:58–62, 1986.
48. Johnston JH: The genital aspects of exstrophy. J Urol 113:701–705, 1975.
49. Husmann DA, McLorie GA, Churchill BM: Phallic reconstruction in cloacal exstrophy. J Urol 142:563–564, 1989.
50. Smith EA, Woodard JR, Broecker BH, et al: Current urologic management of cloacal exstrophy: Experience with 11 patients. J Pediatr Surg 32:256–262, 1997.
51. Mezzacappa PM, Price AP, Haller JO, et al: MR and CT demonstration of levator sling in congenital anorectal anomalies. J Comput Assist Tomogr 11:273–275, 1987.

37

CONTINENCIA ANORRECTAL Y TRATAMIENTO DEL ESTREÑIMIENTO

Gerard Weinberg, MD y Scott J. Boley, MD

De los diversos trastornos benignos que padecen los niños, la defecación anormal tiene a menudo el efecto de mayor desorganización para la familia. Aunque se han hecho progresos enormes en el diagnóstico y tratamiento de enfermedades infecciosas y metabólicas, los niños con estreñimiento funcional aún son una fuente de frustración continua para sí mismos, sus padres y los médicos. La función anorrectal normal, que habitualmente se da como un hecho, es un equilibrio complejo de tres funciones interrelacionadas: a) el transporte del contenido fecal del colon al recto es decir, la motilidad colónica), b) la evacuación intermitente, más que continua, de heces del recto (es decir, la defecación) y c) la retención total del contenido intestinal entre los actos de defecación (esto es, la continencia). La continencia social no es sólo la capacidad para evacuar heces de manera intermitente, sino la de hacerlo sólo en los momentos socialmente adecuados. Cualquier alteración de los mecanismos fisiológico o anatómico que controlan cualquiera de estas funciones puede ocasionar anormalidades que afectan a otras personas.

☐ Anatomía

Las estructuras anatómicas relevantes que intervienen en la defecación y la continencia incluyen a aquéllas con un papel sensitivo y las que tienen una función motora. Los músculos primarios son los esfínteres anales interno (EAI) y externo (EAE) y el músculo puborrectal; los demás músculos elevadores del ano tienen una función menos esencial. Los dos sitios principales de sensación son los receptores de tensión en la pared rectal, especialmente en los músculos puborrectales adyacentes, y las terminaciones nerviosas de la mucosa anal, que son sensibles al dolor, tacto y temperatura.

El músculo liso del EAI se encuentra un tercio por debajo y dos tercios por arriba de la línea dentada. El músculo estriado del EAE se ubica por fuera y en derredor del EAI. El músculo puborrectal forma una banda posterior alrededor del recto; está junto a la porción profunda del esfínter anal externo (fig. 37-1). Estos dos músculos estriados reciben su inervación del nervio pudendo. Con frecuencia actúan como unidad y algunas veces se los conoce como *complejo de músculo estriado*.[1]

ESFINTER ANAL INTERNO

El esfínter anal interno es un músculo liso en un estado tónico de contracción. Suministra por lo menos 85% de la presión del conducto anal en reposo;[2] el esfínter externo y el músculo puborrectal proporcionan

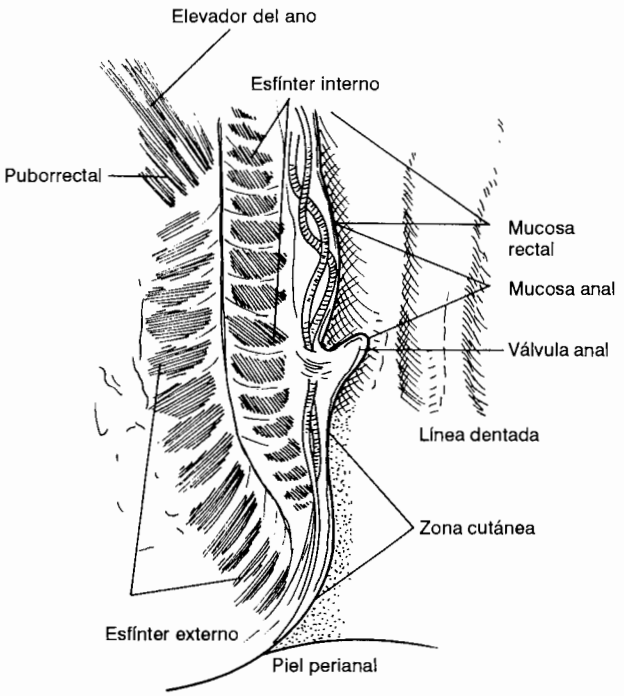


Fig. 37-1. Proyección sagital de la anatomía anorrectal normal que demuestra la localización de los esfínteres anales interno y externo y los músculos puborrectal y elevador del ano.

el resto. La contracción tónica del esfínter anal interno es esencialmente una propiedad intrínseca del músculo liso mismo, pero puede complementarla una entrada neural intrínseca. El esfínter anal interno puede ser capaz de incrementar un poco la contracción, pero el cambio principal de su tono en reposo es la relajación en respuesta a la distensión rectal. Este reflejo inhibitorio es neural intrínseco (fig. 37-2).[3]

Los receptores sensitivos del conducto anal están limitados a la mucosa justo superior a la línea dentada. En el recto más proximal no existen receptores sensitivos. Por lo tanto, la determinación de la expulsión de heces sólidas, líquidas, o gas, ocurre en el conducto anal distal. Para facilitar esta discriminación, el esfínter anal interno proximal se relaja, lo que permite que el material pase al conducto distal. Los receptores sensitivos lo identifican allí como retenido o liberado, según sea apropiado.

La inervación de la porción de músculo liso del esfínter es compleja y aún no del todo dilucidada. Tanto los nervios esplácnicos lumbares, a partir de la médula espinal lumbar, como los nervios hipogástricos del ganglio mesentérico inferior suministran la inervación simpática. La inervación parasimpática proviene de los nervios pélvicos desde la médula espinal sacra.[4]

El efecto motor simpático es sobre todo excitatorio, pero puede estar presente un componente inhibitorio. La estimulación adrenérgica alfa es excitatoria, pero la beta es inhibitoria. Los nervios parasimpáticos producen relajación. Sin embargo, los agonistas colinérgicos inducen en realidad excitación, mientras que el antagonista colinérgico atropina produce excitación o inhibición, según sea el modelo experimental.[5] En consecuencia, la inervación excitatoria parece ser dual, colinérgica y adrenérgica. También pueden estar presentes inervaciones inhibitorias adrenérgicas y no adrenérgicas.[6]

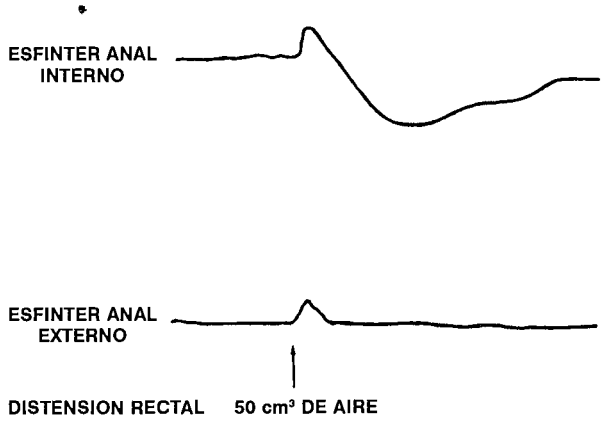


Fig. 37-2. El trazo de la presión manométrica anal demuestra la relajación normal del esfínter anal interno en respuesta a un bolo de 50 cm^3 de aire en el balón colocado en el recto. La presión intraanal incrementada que genera un balón en expansión se refleja en la elevación momentánea de la presión en el trazo de la presión del esfínter externo.

Asimismo, existe inervación intrínseca del esfínter interno, que es el sistema primario para generar relajación en respuesta a la distensión rectal. Esta reacción de relajación ocurre incluso en presencia de anestesia raquídea. Los nervios participantes yacen en los plexos intramurales y los ganglios mientéricos y submucosos. Son de naturaleza no adrenérgica y no colinérgica.[7] Los datos sugieren que el polipéptido intestinal vasoactivo es el posible neurotransmisor inhibitorio, pero pueden estar incluidos neurotransmisores adicionales.[8]

ESFINTER ANAL EXTERNO

El músculo del esfínter anal externo (EAE) es estriado y por tanto capaz de contracción fásica. Al igual que el EAI, el EAE puede ejercer alguna contracción tónica,[9] pero a diferencia suya, la contracción tónica del EAE depende exclusivamente de información nerviosa eferente. Las contracciones fásicas son voluntarias e involuntarias. El músculo del esfínter externo proporciona parte del tono de reposo del complejo del esfínter. Dependiendo de la situación, la contracción aumentada del músculo del esfínter externo puede ayudar a resistir la defecación o el vaciamiento del conducto anal distal.[10]

Con la distensión rectal, el EAE se contrae en forma refleja, el "reflejo de insuflación" (fig. 37-2), que es un arco extrínseco. El músculo puborrectal también se contrae de manera refleja con la distensión rectal. Los dos músculos trabajan juntos para aumentar la continencia durante la distensión rectal. Después de la defecación, el EAE y el músculo puborrectal se contraen en forma refleja, el "reflejo de desinsuflación". Este proceso vacía la parte final del conducto rectal.

La inervación nerviosa del EAE procede de manera exclusiva de la médula espinal sacra a través de los nervios pudendos. La lesión de estos nervios paraliza el esfínter anal externo.

Los esfínteres interno y externo trabajan juntos en respuesta a la distensión rectal. El esfínter externo se contrae en forma refleja a través de vías reflejas extrínsecas, en tanto que el esfínter interno se relaja de manera refleja a través de vías reflejas intrínsecas. La anestesia raquídea bloquea la contracción externa pero no se afecta la relajación del esfínter interno.

La contracción refleja del esfínter externo con la distensión rectal es uno de los mecanismos primarios de la continencia. Para defecar, esta resistencia es superada a través de: a) la elevación voluntaria de la presión intraperitoneal y rectal o b) el incremento de la distensión rectal, en circunstancias normales, que provoca inhibición total refleja del EAE y los músculos puborrectales, cuando se alcanza un volumen tolerable máximo (fig. 37-3).

MUSCULO PUBORRECTAL

El músculo puborrectal es el más profundo y anterior de los músculos elevadores del ano y forma una banda detrás del recto. El músculo puborrectal no pre-

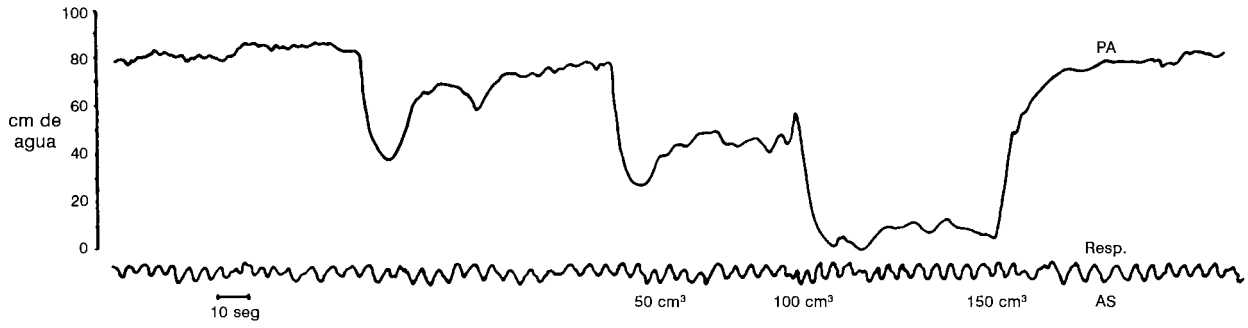


Fig. 37-3. El trazo de la presión manométrica anal demuestra la supresión del tono en reposo del esfínter anal interno normal, en respuesta al aumento de la insuflación de un balón intrarrectal. A cada 50 cm^3 de incremento, la presión del conducto anal vuelve a un nivel por debajo de la preinsuflación, hasta que el reflejo de inhibición del esfínter anal interno se suprime del todo a 150 cm^3. Cuando se extrae por completo el aire del balón, la presión del conducto anal vuelve a lo normal. (AS, aire que sale; PA, presión anal.) (Con autorización de Lane RHS, Parks AG: Function of the anal sphincters following the colo-anal anastomosis. Br J Surg 64:599, 1997. Con permiso de publicación de Butterworth-Heinemann Ltd.)

senta fijación posterior; por consiguiente, durante la contracción tracciona en sentido anterior, formando el ángulo anorrectal (fig. 37-4). Los demás músculos elevadores del ano tienen unión posterior; por este motivo, se contraen en un plano vertical, formando un túnel, pero sin alterar el ángulo anorrectal. Si se pierde la función del músculo puborrectal, casi siempre el resultado es la incontinencia, sea cual sea el estado de contracción de los esfínteres anales interno y externo.

En condiciones normales, el ángulo anorrectal está presente cuando la persona está en posición erguida. Al estar recostada, el músculo puborrectal está relativamente relajado y no es tan necesario para conservar la continencia. Al volver a la posición erguida, la actividad tónica del músculo puborrectal aumenta marcadamente, se restablece el ángulo anorrectal y se conserva la continencia general.

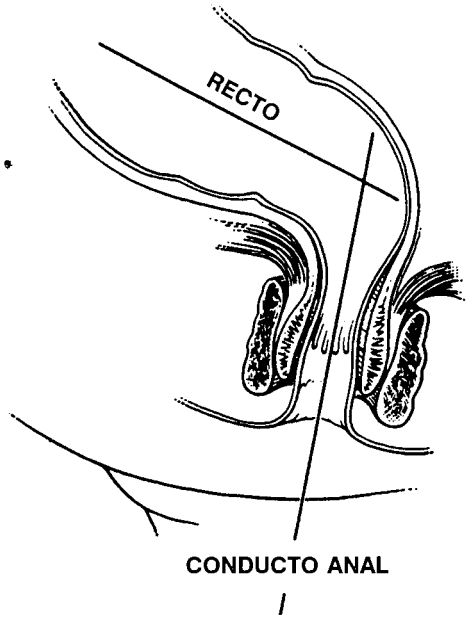


Fig. 37-4. Proyección sagital del conducto anal y el recto normales demuestra el ángulo anorrectal. (Modificado de Pemberton JH, Kelly KA: Achieving enteric continence: Principles and applications. Mayo Clin Proc 61:586-599, 1986.)

El músculo puborrectal debe permanecer en un estado de contracción tónica, un hecho que anteriormente se consideraba limitado al músculo liso. El músculo puborrectal es capaz de emitir contracciones fásicas voluntarias e involuntarias que refuerzan el estado tónico. El músculo tiene dos tipos distintos de fibras que se pueden diferenciar bioquímica, histológica y anatómicamente. Aún más, las fibras se desarrollan en diferentes etapas de maduración.[11] Los miocitos "rojos" pequeños contienen una mayor cantidad de mioglobina y mantienen el estado tónico del esfínter, mientras que las células "blancas" contraen el esfínter para mantener la continencia, incluso en presencia de elevaciones súbitas de la presión intrarrectal o intraabdominal.

El estado tónico persistente depende de un mecanismo reflejo propioceptivo. Los receptores sensitivos están dentro de los músculos puborrectal y elevadores del ano, con los ganglios en la médula espinal lumbosacra. Las contracciones fásicas involuntarias se generan por un arco reflejo desde los receptores sensitivos puborrectales hasta la médula espinal lumbosacra y a la inversa. La sección de la médula espinal, superior a la región lumbosacra, no afecta estas contracciones fásicas involuntarias. Las contracciones voluntarias dependen de centros corticales y se anulan con la sección medular.

La combinación de los esfínteres externo e interno con función normal y el músculo puborrectal produce continencia general y fija. La continencia general, o la capacidad para retener periódicamente grandes volúmenes de heces sólidas o líquidas, es esencialmente una función del ángulo anorrectal intacto creado por las acciones del músculo puborrectal. La continencia fina, o control de pequeños volúmenes de heces, a menudo semiblandos, se rige de manera primordial por los músculos del esfínter. El punto relevante de la continencia fina se localiza 2 cm distales

del conducto anal, es decir, la porción situada debajo del músculo puborrectal.

☐ Fisiología

Los nervios y músculos trabajan para inducir una motilidad colónica normal y defecación controlada. La motilidad colónica da lugar a un tránsito lento para facilitar la absorción de líquido y un movimiento de masa para facilitar la defecación. Existen tres tipos de actividad colónica: a) contracciones segmentarias localizadas, que retardan el movimiento anterógrado de las heces; b) contracciones peristálticas, que son principalmente retrógradas y retardan el movimiento hacia delante, y c) contracciones de masa, que vacían segmentos largos de colon en forma anterógrada. Los movimientos de masa no son los peristálticos típicos del aparato digestivo más proximal. Más bien son contracciones de segmentos largos de colon, precedidas por ondas aborales de relajación, lo que se denomina inhibición descendente, la cual vacía segmentos de colon.[12]

El proceso de defecación se puede dividir en cinco etapas (fig. 37-5).

1. *Etapa uno.* La ampolla rectal comienza a llenarse de heces, lo que produce una contracción refleja transitoria del esfínter externo y los músculos puborrectales y relajación del esfínter interno. Esta actividad puede ocurrir aun antes de cualquier conocimiento consciente de la distensión rectal.
2. *Etapa dos.* La segunda etapa tiene lugar cuando la ampolla está llena en aproximadamente 25%, que es el umbral para la conciencia o sensación de heces en el recto. En este punto se presenta una urgencia leve para defecar, pero la inhibición voluntaria de la defecación puede ser prolongada. El esfínter externo y los músculos puborrectales se contraen voluntariamente para reforzar las contracciones reflejas tónicas. El recto se estira y ello reduce la presión y elimina la urgencia de defecar.
3. *Etapa tres.* El volumen y la presión en el recto se incrementan al alojarse más heces. A medida que

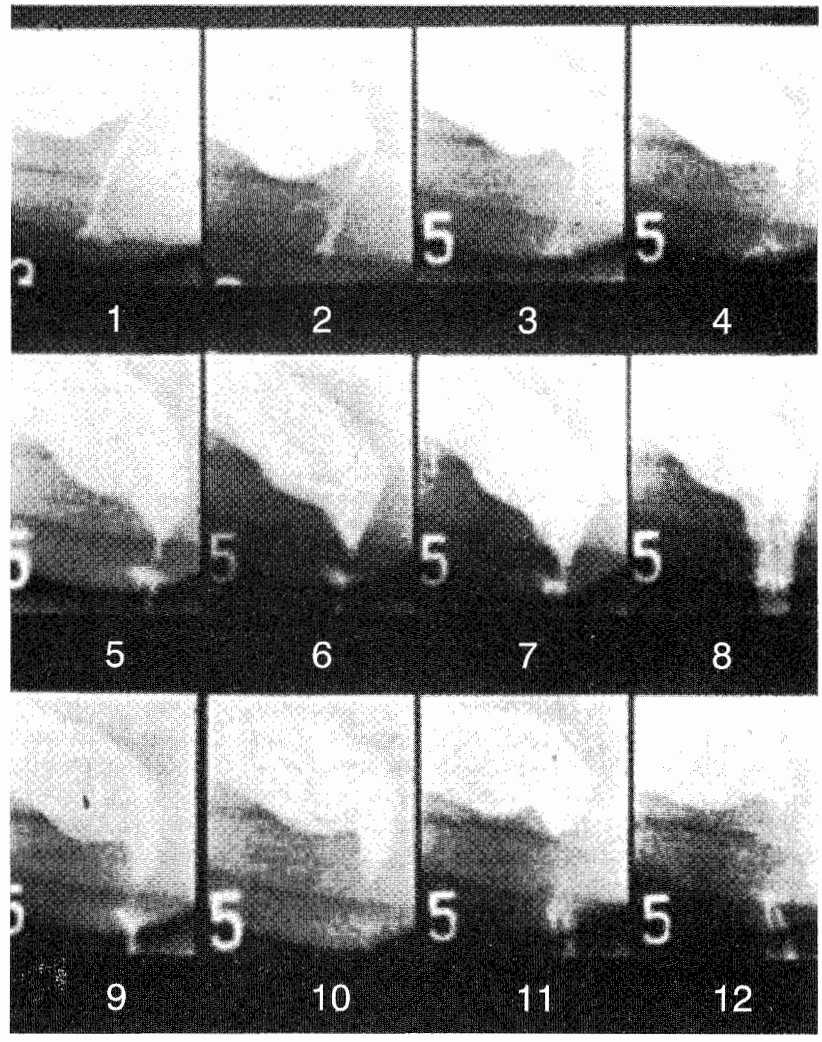


Fig. 37-5. En el defecograma se ilustra la secuencia normal de cambios en el anorrecto durante la defecación. (Modificado de Kerremans R: Radiocinematographic examination of the rectum and the anal canal in cases of rectal constipation. A radio-cinematographic and physical explanation of dyschezia. Acta Gastroenterol Belg 31:561-570, 1968.)

aumenta de intensidad la urgencia para defecar, la relajación refleja del esfínter anal interno se torna de mayor grado y duración más prolongada. Se inicia la supresión refleja de la contracción tónica del esfínter externo y los músculos puborrectales. Si el momento y lugar son apropiados, la persona va al excusado y está lista para permitir la satisfacción de la urgencia.

4. *Etapa cuatro.* Esta fase implica la defecación. La defecación voluntaria se inicia en respuesta a la urgencia irresistible para defecar. Se inhibe totalmente la actividad tónica en los esfínteres interno y externo y los músculos puborrectales y se suprime de modo voluntario la actividad fásica en los músculos estriados. El ángulo anorrectal se endereza y los músculos elevadores del ano descienden, lo que deja el contenido rectal libre para pasar a través del conducto anal. La evacuación se favorece por el esfuerzo voluntario con aumento de la presión intraabdominal.
5. *Etapa cinco.* El vaciamiento de la cúpula rectal activa una contracción refleja del músculo estriado, el reflejo de desinsuflación. Este último sirve para vaciar el conducto anal e inicia el retorno de la actividad tónica a los músculos estriados y el esfínter interno. Se restablece el ángulo anorrectal y los componentes de la continencia son nuevamente operativos.

☐ Fisiopatología

El estreñimiento se puede considerar como un fracaso de la capacidad para satisfacer el proceso completo de la defecación. Esta incapacidad puede ser resultado de: a) una falla de cualquiera de las cinco etapas de la defecación; b) un defecto más proximal de las motilidades colónica o generalizada, o c) heces anormales en presencia de motilidad y un patrón de defecación normales.

Aunque el estreñimiento en los niños ha sido el trastorno más común de la función anorrectal, y se ha reconocido durante miles de años, su definición aún es una fuente de desacuerdo entre los médicos. Los patrones de defecación varían notablemente en los niños normales. Un patrón que preocupa a una madre puede no tener importancia para otra. Varias defecaciones al día o sólo una cada cinco a siete días pueden ser normales en niños mayores de un año de edad. Sin embargo, debe considerarse que existe estreñimiento cuando se presentan dos o más de los siguientes elementos durante un periodo prolongado: menos de tres evacuaciones por semana; esfuerzo excesivo y dolor durante el 25% o más de las evacuaciones; o evacuación de heces duras o similares a pelotillas en al menos el 25% de las evacuaciones.

Durante el primer año de vida, la falta de defecación por lo menos cada tercer día amerita valoración. En el periodo neonatal, cualquier retardo de la expulsión de meconio debe suscitar la sospecha de afección subyacente que se debe investigar minuciosamente. Si bien sólo los fetos con sufrimiento expulsan meconio *in utero*, 94 a 98% de los lactantes de término y 76% de los lactantes normales de pretérmino presentan defecación en las primeras 24 horas; 100% de los lactantes normales de término y 98.8% de los prematuros normales expulsan meconio en las primeras 48 horas.[13]

El problema subyacente al estreñimiento puede ser de mayor o menor importancia. Las causas varían en cuanto a la frecuencia según sea la edad, pero en cualquier caso se pueden subdividir en una de cinco categorías generales: a) cambios de las características de las heces, b) problemas estructurales, c) trastornos extrínsecos de los nervios o músculos, d) trastornos intrínsecos de la motilidad y e) estreñimiento funcional.

NATURALEZA DE HECES ANORMALES

La *naturaleza de heces anormales* puede ser resultado de una dieta inapropiada. La falta de alimentación o insuficiencia de líquidos o azúcar pueden reducir la cantidad de heces o formar heces excesivamente viscosas o duras. La fibrosis quística con sus trastornos de la función exocrina pancreática puede causar un problema similar, así como cualquier trastorno intestinal superior, que limita el consumo adecuado, como la estenosis pilórica.

ANORMALIDADES ESTRUCTURALES LOCALES

Las *anormalidades estructurales locales* del anorrecto, incluida la estenosis anorrectal, pueden oponer barreras físicas reales para la evacuación normal. Incluso las anomalías menores, como ano ectópico colocado anteriormente, pueden ocasionar estreñimiento grave. Estas alteraciones estructurales se pueden relacionar con ausencia de los reflejos defecatorios normales, de manera que aun las correcciones estructurales no alivian el estreñimiento.

Otro problema frecuente en los lactantes y niños que puede provocar trastornos de la defecación son los abscesos perirrectales. Por lo general se deben a la infección de las glándulas anales que entran al ano en las criptas a nivel de las válvulas anales. El dolor secundario a la infección induce espasmo rectal, lo que inhibe la defecación normal. Las fisuras anales son dolorosas y pueden causar retención voluntaria de heces y estreñimiento. Las heces duras y muy abultadas pueden agravar la fisura y transformar un problema agudo en uno crónico. De manera similar, los tumores que comprimen o estrechan el recto interfieren con la defecación normal.[14]

ANORMALIDADES MUSCULARES O NEUROLOGICAS EXTRINSECAS

Las *anormalidades neurológicas o musculares extrínsecas* interfieren con la sensación anal. Cuando el paciente no puede sentir que el recto está lleno, se puede presentar incontinencia por la supresión refleja del esfínter anal externo y músculo puborrectal. Con la pér-

dida de la urgencia para defecar, el estreñimiento puede provocar dilatación del recto. La alteración de los reflejos rectal y anal, los cambios del tono del esfínter y la vejiga neurógena acompañan a menudo a los defectos neurológicos. También se puede presentar estreñimiento o incontinencia. La debilidad muscular más generalizada puede atenuar la elevación de la presión intraabdominal proveniente del diafragma y músculos abdominales, lo cual suprime la defecación y produce estreñimiento. Los trastornos que pueden ocasionar este estado incluyen meningomielocele, parálisis cerebral, poliomielitis o polineuritis.

ANORMALIDADES INTRINSECAS DE LA MOTILIDAD

Varios factores pueden explicar las *anormalidades intrínsecas de la motilidad*: a) causas generalizadas de motilidad anormal, b) anomalías neuromusculares intramurales, c) trastornos metabólicos y endocrinos, incluyendo hipercalcemia, hiperpotasemia, hiperparatiroidismo y función tiroidea anormal y d) agentes farmacológicos, entre ellos fenotiacinas y opiáceos, que pueden retardar la motilidad intestinal a cualquier edad. Esta lista incluye fármacos ingeridos por la madre en el periodo prenatal. Se pueden observar anormalidades de la motilidad en lactantes prematuros en ausencia de afección orgánica, sobre todo en aquéllos con sufrimiento respiratorio, sepsis o electrólitos alterados.

La gama de los defectos intramurales es extensa, desde inmadurez neurológica hasta enfermedad de Hirschsprung típica o aganglionosis de segmento ultracorto. La más común de estas causas es la enfermedad de Hirschsprung (cap. 34). Otra entidad descrita y cuyo mecanismo se comprende mejor es la displasia neuronal intestinal, también conocida como *hipergangliono-sis*. El trastorno se caracteriza por aumento del número y tamaño de los ganglios en los plexos submucoso y mientérico, junto con hipoplasia o aplasia de la inervación simpática del plexo mientérico.[15] Este padecimiento comparte muchas características clínicas que se observan con más frecuencia en la enfermedad de Hirschsprung; de hecho, se han publicado casos de pacientes que tienen ambos trastornos.[16] La actividad intestinal es irregular y descoordinada, lo que hace que la evacuación sea ineficaz. Además, el esfínter interno suele ser espástico. Se han utilizado tinciones neuronales especiales para descubrir las diversas anormalidades que ocasiona este trastorno.

Los trastornos raros que pueden afectar la inervación del anorrecto incluyen la enfermedad de Chagas y la neurofibromatosis. Estos padecimientos producen estreñimiento, ya sea por actividad propulsora ineficaz o fracaso del esfínter anal interno para relajarse, en respuesta a la distensión rectal.

ESTREÑIMIENTO FUNCIONAL

El *estreñimiento funcional* es la forma más habitual de estreñimiento en los niños. Sin embargo, casi con certeza representa la combinación de múltiples factores bajo una categoría.

El concepto típico de estreñimiento funcional es la supresión consciente o subconsciente por el niño de la urgencia para defecar. Al final, el recto se dilata y permanece así. Se hacen necesarias presiones intrarrectales más altas para iniciar la respuesta normal de defecación. El volumen necesario de heces para activar el reflejo de defecación es muy grande y muchas veces demasiado duro para expulsarlo con facilidad. También se presenta la disminución de la sensación de los receptores de estiramiento rectal, lo que puede afectar la respuesta de relajación intrínseca del esfínter interno, si bien casi nunca lo hace; más bien se suprime la sensación consciente de la urgencia para defecar.

Se ha estudiado esta discordancia en el volumen que produce relajación refleja y que induce sensibilidad consciente. En los niños con una discrepancia marcada entre la relajación refleja y la sensibilidad consciente no es infrecuente la encopresis. En individuos con una discrepancia menor, la incidencia de encopresis es menor; en niños sin discrepancia es rara esta afección.[17]

La pérdida de la urgencia para defecar no es la única anormalidad en quienes sufren "estreñimiento funcional". Se ha observado hipertonía del músculo puborrectal con la falta de relajación y enderezamiento del ángulo anorrectal. No es de sorprender que el niño con esta anormalidad también sufra estreñimiento. En un estudio del reflejo inhibitorio en los niños considerados con estreñimiento funcional, algunos carecían de relajación del esfínter interno, similar a lo observado en la enfermedad de Hirschsprung; algunos mostraban relajación del esfínter anal interno, pero era mínimo; otros tenían hipertonía del esfínter anal interno, con hiperrelajación paradójica cuando el recto estaba distendido.[18]

Tan diversos son los problemas agrupados en la clasificación de estreñimiento funcional como el número de problemas psicógenos diferentes referidos como causas subyacentes. Se han citado como causas el uso repetido de enemas o supositorios durante la lactancia, trastornos de las relaciones padre-hijo, entrenamiento temprano o estricto para acudir al excusado y trastornos del neurodesarrollo.

☐ Diagnóstico

Cuando el estreñimiento es una manifestación de un trastorno generalizado, su causa suele ser aparente. En forma similar, la inspección física simple permite las más de las veces reconocer malformaciones anorrectales, trastornos musculares o defectos neurológicos extrínsecos, cuando éstos son causantes del estreñimiento.

Las principales dificultades diagnósticas radican en la diferenciación del estreñimiento funcional y los trastornos intrínsecos de la motilidad. Las características de la enfermedad de Hirschsprung que la distinguen del estreñimiento funcional incluyen el inicio en la lactancia, ausencia de manchado fecal, rareza del dolor abdominal, ampolla rectal vacía y, con frecuencia, desnutrición.

El cuadro clínico no siempre es tan típico y ningún signo es patognomónico. Sobre todo cuando la enfermedad de Hirschsprung afecta sólo un segmento corto, los síntomas se pueden presentar más adelante en la vida. No es raro en algunos lactantes el hallazgo de heces impactadas en el recto e incluso el manchado fecal. Además, algunas de las enfermedades descritas como trastornos intrínsecos de la motilidad son clínicamente imposibles de diferenciar de la enfermedad de Hirschsprung. En consecuencia, se necesitan otras modalidades diagnósticas. Las tres más importantes son los estudios radiológicos, la manometría anorrectal y la biopsia de tejido.

En un niño con enfermedad de Hirschsprung casi siempre el examen con enema de bario demuestra un recto agangliónico de tamaño normal o contraído, con una zona transicional que provoca el colon gangliónico dilatado. En el recién nacido, la falta de evacuación del bario, después de 24 horas de su instilación, puede ser el dato más pertinente. En la aganglionosis de segmento corto, el aspecto del enema de bario puede ser similar al del estreñimiento funcional, un recto notablemente dilatado hasta el ano.

La manometría anorrectal se practica con transductores de presión o sondas perfundidas. En un niño normal, la distensión del recto con 10 a 30 cm^3 de aire resulta en la contracción refleja y luego relajación del esfínter interno junto con contracción del esfínter externo. En el estreñimiento funcional existe una sensación disminuida de distensión rectal, debido al recto notablemente dilatado. Son necesarios mayores volúmenes de aire para inducir la urgencia para defecar. Sin embargo, se presenta relajación del esfínter interno normal con estos grandes volúmenes y la relajación se puede presentar incluso con volúmenes normales de aire. Esto último puede explicar el paso controlado de líquido alrededor de la impacción.

En los niños con enfermedad de Hirschsprung, el esfínter interno no se relaja con la distensión rectal. Puede haber contracción. Con la manometría es menos difícil excluir la enfermedad de Hirschsprung que confirmarla. La ausencia de relajación del esfínter interno puede ser resultado de problemas técnicos. La falta de relajación se puede encontrar en recién nacidos jóvenes y lactantes prematuros con colon normal, particularmente en aquéllos con síndrome de insuficiencia respiratoria, sepsis o trastornos electrolíticos (fig. 37-6).

Se puede utilizar la manometría anorrectal junto con la electromiografía en la valoración de problemas de la defecación y continencia ocasionados por malformaciones anorrectales y trastornos neurológicos. Se puede obtener tejido para estudio mediante biopsia en sacabocados o por aspiración sin anestesia o mediante la extirpación quirúrgica con anestesia de un corte de grosor total de la pared rectal. Las muestras recogidas con las técnicas de sacabocados o aspiración contienen sólo mucosa y una porción de submucosa. Un patólogo experimentado debe examinar alrededor de 50 a 100 cortes en busca de células ganglionares. Los cortes de grosor completo, que son menos difíciles de interpretar, incluyen el plexo de Auerbach.

La observación de actividad aumentada de la acetilcolinesterasa en biopsias por aspiración superficiales es un medio exacto para el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung. Esta prueba ha evitado en muchos casos la necesidad de biopsia de grosor completo.

☐ Tratamiento

El tratamiento de la mayoría de las causas del estreñimiento es directo. Se corrigen los trastornos metabólicos y endocrinos; se eliminan de manera quirúrgica las obstrucciones anatómicas y se suspenden los fármacos inductores. El tratamiento de las dos causas comunes de estreñimiento, la enfermedad de Hirschsprung y el estreñimiento funcional, es más complejo. En el capítulo 34 se comenta con detalle el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung.

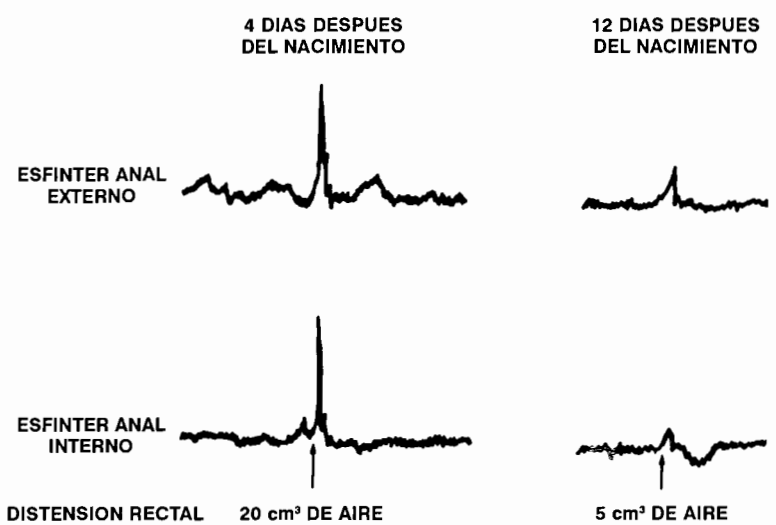


Fig. 37-6. El registro de presión manométrica anorrectal de un paciente de cuatro días de edad demuestra la ausencia de relajación del esfínter interno normal, en respuesta a un bolo transitorio de 20 cm^3 de aire en un balón colocado en el recto. En un estudio subsecuente realizado a los 12 días de edad se observa relajación normal del esfínter anal interno en respuesta al bolo transitorio de 5 cm^3 de aire.

La terapéutica del estreñimiento funcional se debe delinear de manera sistemática. Se vacía el recto y se evita la reacumulación de heces. Se permite que el recto vuelva a su tamaño original. El niño experimenta la urgencia de defecar cuando el recto está sólo levemente distendido por las heces alojadas allí. La eliminación inicial de la masa fecal puede asistirse por lo regular con la administración de 5 a 10 cucharadas de aceite mineral o enema hipertónico de fosfato (p. ej., enema Fleet). Es posible que se requiera repetir el tratamiento. Se deben suministrar cantidades suficientes de aceite mineral para inducir dos a cuatro defecaciones de heces blandas cada día. Hay que titular la dosis según sea la respuesta del niño. A menudo se necesitan varias cucharadas cada día. En muchos casos, los autores han administrado 24 cucharadas de aceite mineral por día en casos refractarios. La expulsión anal de aceite indica casi siempre fuga alrededor de una masa fecal todavía retenida, en cuyo caso se debe incrementar la dosis. Para que el aceite mineral sea más tolerable, y mejore la observancia del régimen, se puede refrigerar o mezclar con jugo de fruta. El aceite mineral se puede ingerir por completo en una sola vez o dividirlo en dos porciones diarias. La administración de aceite mineral puede continuarse por varios meses. Debe suspenderse en forma gradual. El régimen es suficiente en muchos casos de estreñimiento simple.

Si el niño es lo bastante mayor (por lo regular mayor de tres años de edad), se inicia el entrenamiento regular para ir al excusado, haciendo que el paciente se siente en él a la misma hora cada día, durante 10 a 20 minutos, habitualmente poco después de una comida abundante, para aprovechar el reflejo gastrocólico. Si las piernas del niño no llegan al piso, se le debe colocar un banco pequeño en los pies, de manera que pueda aplicar presión para ayudar a mover el intestino.

En otros casos es necesaria una investigación cuidadosa de sucesos familiares y factores emocionales que ocasionan la retención fecal, para ayudar a la familia a resolver los conflictos padre-hijo y establecer lineamientos empáticos, pero firmes, y tratar al paciente y sus problemas. En algunas familias con problemas muy serios puede ser útil referir al individuo a un psiquiatra. El tratamiento del estreñimiento en niños con retraso mental casi nunca es satisfactorio.

Cerca de la mitad de los sujetos con estreñimiento funcional contraen el esfínter anal externo, el músculo puborrectal y los músculos del piso pélvico durante los intentos de defecación en lugar de relajarlos. Puesto que estas estructuras son músculos estriados voluntarios, deben ser susceptibles de control y modulación mediante el uso de técnicas de biorretroalimentación.[19]

El recto se vacía y se permite que regrese a un tamaño más normal antes de iniciar el entrenamiento con biorretroalimentación. Se introduce en el recto un globo que se conecta a transductores de presión y los trazos de la presión se registran en un monitor. Se insufla el globo y se muestra al niño el trazo de presión que genera como respuesta a la distensión rectal. Luego se induce al niño a simular la defecación mientras se vigila la presión rectal. En muchos de estos niños, el esfínter externo se contrae y genera trazos de presión alta. Luego se le muestra al individuo un trazo normal de la relajación del esfínter externo durante la defecación y se le anima para que simule el trazo normal. Puede obtenerse un reforzamiento adicional de la biorretroalimentación si se agregan varios estímulos auditivos y visuales al medidor de presión. Lo que es más importante, hay que alentar al niño y recompensarlo cuando progresa hacia una respuesta normal. Este proceso requiere paciencia, tiempo y una buena relación entre el niño y el entrenador. Como parte final del proceso, se retira el globo rectal y el niño practica la relajación voluntaria del esfínter externo cuando se le indica. La mayoría de estos pequeños necesita alrededor de cinco sesiones a intervalos semanales para alcanzar una respuesta satisfactoria. El entrenamiento por retroalimentación ha tenido éxito en niños con anormalidades de la dinámica de la defecación. Casi todos pueden aprender un patrón más normal de relajación muscular y luego logran una defecación normal.[20]

La miectomía anorrectal o la dilatación anal vigorosa con anestesia tiene éxito en algunos pacientes que no respondieron a todas las medidas mencionadas. En este procedimiento se quita una franja de la pared muscular rectal que inicia justo debajo de la línea dentada y se extiende hacia arriba hasta el nivel del músculo puborrectal. La parte más baja del esfínter interno no se corta.[21]

☐ Ano desplazado en sentido anterior

Una entidad de controversia, que varios investigadores sostienen como causa importante de estreñimiento, es el ano desplazado en sentido anterior, o ano ectópico anterior. La polémica sobre esta entidad surge de las diferentes definiciones de anormalidad, la relación real entre anormalidad anatómica y el estreñimiento, la intervención quirúrgica que se debe practicar y la incidencia de la entidad.[22]

En 1958, Bill y sus colegas describieron lo que consideraron una variante del espectro de anormalidades incluidas bajo el término global de *ano imperforado*; estos autores lo llamaron *orificio rectal colocado anteriormente en el perineo* o *ano ectópico*.[23] En 30 pacientes, todos los orificios se localizaban en el perineo, anteriores a la posición anal normal y al esfínter externo. Alrededor de 20 años después, en dos series independientes, se informaron el ano anterior y el ano ectópico anterior como causas frecuentemente inadvertidas de estreñimiento. Una publicación, aunque no se afirmó de manera específica, parece describir un orificio anal anterior dentro de los esfínteres externos.[24] El otro informe describe de modo específico un esfínter al parecer normal, excepto por su ectopia anterior.[25] En 1984, otro informe refirió una anormalidad estructural

en siete niños con ano perineal anterior, es decir, ausencia de una porción del sistema de asa triple de los esfínteres anales externos.[26]

Existe consenso general acerca de que los orificios anales anteriores a los esfínteres externos, como lo describieron inicialmente Bill y sus colegas, puede ocasionar estreñimiento, que se alivia mediante intervención quirúrgica. Sin embargo, la mayoría de los cirujanos pediátricos aún está escéptica respecto de la importancia e incluso la identificación de los orificios anales desplazados anteriormente dentro de los esfínteres externos. Un grupo de investigadores formuló el diagnóstico de ectopia anal únicamente por inspección y describió un ano que está muy delante de la localización normal, a la mitad entre la horquilla vaginal y la punta del cóccix. En otro informe se enfatizó la situación excéntrica del orificio anal. De hecho, en 20% de los pacientes, el ano no parecía estar anteriormente desplazado. Se ha descrito un índice de posición anal con base en el examen de 200 recién nacidos que se puede emplear para identificar la situación anterior del ano.[27] No obstante, un índice anormal no es indicación para intervención quirúrgica.

A pesar de buscar de modo específico estas anormalidades un gran número de niños con estreñimiento, los autores no han encontrado un ano desplazado en sentido anterior, identificado con claridad, ni un ano situado de manera excéntrica, que sean comunes. La palpación de una saliente posterior o un fondo de saco detrás del esfínter son los otros hallazgos físicos relacionados con esta entidad. Este dato es similar a la saliente observada en el lactante con ano ectópico anterior, descrito por Bill. En los pocos pacientes que los autores han sometido a procedimiento quirúrgico para el ano ectópico anterior, la saliente ha sido el dato más impresionante.

Una saliente posterior prominente, identificada en el enema de bario, se describió como indicativa de esta entidad.[28] Sin embargo, las presentaciones no son diferentes de las que los autores han observado en otros niños y adolescentes con estreñimiento crónico. La saliente anormalmente prominente se debe al músculo puborrectal hipertrofiado y mejora bastante en semanas con dilatación vigorosa de los puborrectales usando anestesia.

Las intervenciones quirúrgicas practicadas para el ano ectópico anterior incluyen trasplante del ano (un procedimiento sencillo de corte y reubicación posterior) y un avance posterior de un colgajo de mucosa, con o sin esfinterotomía posterior. Los autores han encontrado que un simple corte y reubicación posterior, incluido el esfínter, es el procedimiento más efectivo y sencillo, pero se debe tener cuidado de no incluir por accidente al músculo puborrectal.

En la experiencia de los autores, el ano desplazado en sentido anterior ocurre claramente, pero con escasa frecuencia. Algunas veces se vincula con estreñimiento crónico. En ciertos niños es de utilidad un procedimiento quirúrgico. No obstante, los autores comparten el punto de vista de la mayoría de los cirujanos pediatras, según el cual esta entidad es una causa poco común de estreñimiento crónico y los niños deben someterse a un procedimiento quirúrgico sólo después de un ensayo con tratamiento médico y valoración cuidadosa.

BIBLIOGRAFIA

1. Swensen O, Bill AH: Resection of the rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter. Surgery 24:212–220, 1948.
2. Culver PS, Rattan S: Genesis of anal canal pressures in the opossum. Am J Physiol 251:765–771, 1986.
3. Schuster MM, Hentrix TR, Mendeloff AI: The internal and sphincter response: Manometric studies on its normal physiology, neural pathways and alteration in bowel disorders. J Clin Invest 42:196–207, 1963.
4. Aldridge RT, Campbell PE: Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. J Pediatr Surg 3:475–496, 1968.
5. Bitar Kid, Makhlow GM: Purinergic receptors on isolated smooth muscle cells. Gastroenterology 82:1018–1027, 1982.
6. Garrett JR, Howard ER, Jones W: The internal anal sphincter in the cat: A study of nervous mechanisms affecting tone and reflex activity. J Physiol 243:153–166, 1974.
7. Frenckner B, Ihre T: Influence of autonomic nerves on the internal anal sphincter in man. Gut 17:306–312, 1976.
8. Nurko S, Rattan S: Role of vasoactive intestinal polypeptide in the internal anal sphincter relaxation in the opossum. J Clin Invest 81:1146–1153 1988.
9. Christensen J: Motility of the colon. In Johnson LR (ed): Physiology of the Gastrointestinal Tract (2nd ed). New York, Raven Press, 1987.
10. Monges H, Salducci J, Nardi B, et al: Electrical activity of internal anal sphincter. In Christensen J (ed): Gastrointestinal Motility. New York, Raven Press, 1980, pp 495–502.
11. Holschneider AM: The problem of anorectal continence. Prog Pediatr Surg 9:85-97, 1976.
12. Ritchic JA: Mass peristalsis in the human colon after contact with oxyphenisatin. Gut 13:211–219, 1972.
13. Clark DA: Times of first void and first stool in 500 newborns. Pediatrics 60:457–459, 1977.
14. Loening-Baucke VA: Factors responsible for persistence of childhood constipation. J Pediatr Gastroenterol Nutr 6:915–922, 1987.
15. Munakata K, Morita K, Okabe I, et al: Clinical and histologic studies in neuronal intestinal dysplasia. J Pediatr Surg 20:231–235, 1985.
16. Fadda B, Pistor G, Meier-Ruge W, et al: Symptoms, diagnosis, and therapy of neuronal intestinal dysplasia masked by Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int 2:76–80, 1987.
17. Martelli H, Devroede G, Arhan P, et al: Mechanisms of idiopathic constipation: Outlet obstruction. Gastroenterology 75:623–631, 1978.
18. Meunier P, Louis D, Jaubert de Beaujeu M: Physiologic investigation of primary chronic constipation in children: Comparison with the barium enema study. Gastroenterol 87:1351–1357, 1984.
19. Loening-Baucke, VA: Modulation of abnormal defecation dynamics by biofeedback treatment in chronically constipated children with encopresis. J Pediatr 116:214–222, 1990.
20. Benninga MA, Buller HA, Taminiau JA: Biofeedback training in constipation. Arch Dis Child 68:126–129, 1993.
21. Pinho M, Yoshioka K, Keighley MRB: Long-term results of anorectal myectomy for chronic constipation. Br J Surg 76:1163–1164, 1989.
22. Ottolenghi A, Sulpasso M, Bianchi S, et al: Ectopic anus in childhood. Eur J Pediatr Surg 4:145–150, 1994.
23. Bill AH Jr, Johnson RJ, Foster RA: Anteriorly placed rectal opening in the perineum, "ectopic anus." A report of 30 cases. Ann Surg 147:173–179, 1958.

24. Hendren WH: Constipation caused by anterior location of the anus and its surgical correction. J Pediatr Surg 13:505–511, 1978.
25. Leape LL, Ramenofsky ML: Anterior ectopic anus: A common cause of constipation in children. J Pediatr Surg 13:627–630 1978.
26. Upadhyaya P: Mid-anal sphincteric malformation, cause of constipation in anterior perianal anus. J Pediatr Surg 19:183–186, 1984.
27. Bar-Maor JA, Eitan A: Determination of the normal position of the anus. J Pediatr Gastroenterol Nutr 6:559–561, 1987.
28. Reisner SH, Sivan Y, Nitzan M, et al: Determination of anterior displacement of the anus in newborn infants and children. Pediatrics 73:216-217, 1984.

38

TRASTORNOS ANORRECTALES ADQUIRIDOS

Keith W. Ashcraft, MD

☐ Abscesos perianales y perirrectales

Los abscesos perianales o perirrectales se desarrollan principalmente en lactantes. Por lo regular, los abscesos aparecen como una masa sensible, lateral al orificio anal. Casi nunca se observan antecedentes importantes de anormalidades en las heces de estos niños, ya sea antes del desarrollo del absceso o durante su maduración. En la experiencia del autor, existe una incidencia casi igual de absceso perirrectal en pacientes masculinos y femeninos. De manera virtual, todos estos sujetos se presentan por primera vez cuando tienen menos de 12 meses de edad. Sin embargo, otros informes sugieren que los abscesos perianales son mucho más comunes en pacientes masculinos y son frecuentes en mayores de dos años de edad.[1]

Se prescriben baños de asiento (o su equivalente para el lactante), si el absceso no parece ser fluctuante y requerir drenaje inmediato. Alrededor de un tercio de los abscesos tratados en esta forma se resuelve sin recurrencia. Cerca de dos terceras partes requieren drenaje quirúrgico o drenan en forma espontánea. El drenaje quirúrgico se puede practicar sin anestesia en el lactante o aplicando ungüento anestésico tópico. En el niño mayor de un año, el procedimiento se debe realizar regularmente bajo anestesia general, con raspado y empaquetamiento de la cavidad del absceso. Cerca de 40 a 50% de los abscesos perineales que drenan progresa a la fístula anal.[2]

Es muy poco común encontrar abscesos isquiorrectales en niños, a menos que estén vinculados con enfermedades intestinales inflamatorias crónicas.

☐ Fístula anal

La fístula anal aparece de manera predominante en pacientes masculinos.[3] Con frecuencia, el niño se presenta después de padecer dos o más exacerbaciones de un absceso perianal, que continúa drenando pequeñas cantidades de pus o formando una pequeña pústula que se rompe y se forma de nueva cuenta.[4] La fístula se localiza casi siempre lateral al ano, más que en la línea media. En ocasiones se presentan simultáneamente dos fístulas en un niño. En varios pacientes, en quienes se han presentado estas últimas, el problema ha ocurrido en forma seriada.

Una curiosa teoría ha sugerido que la fístula anal es resultado de criptas anormalmente profundas, que están bajo la influencia de andrógenos.[1,3] La fístula anal casi nunca es secundaria a un absceso perianal en las niñas.[5] Los niveles de hormonas sexuales circulantes son normales en los pacientes adultos, tanto varones como mujeres, con fístula anal idiopática.[6]

El procedimiento quirúrgico de preferencia para la fístula anal es la criptectomía o fistulectomía (más que la fistulotomía), en la que se extirpa toda la cripta con su tejido de granulación. El peróxido de hidrógeno se utiliza para identificar la cripta relacionada durante la operación.[7] Se postuló que, además de la fistulotomía o fistulectomía, debería efectuarse una criptotomía múltiple para prevenir la fistulización en serie. El autor no tiene experiencia con esta técnica ni ha intentado confirmar la presencia de criptas anormales. La herida se deja abierta, lo cual produce cierta ansiedad a los padres, pero poca molestia para el niño. El autor no ha observado dificultades para la cicatrización en ninguno de estos individuos ni tampoco la recurrencia de la misma fístula con este abordaje. Hay informes de que el cierre con sutura permite la cicatrización satisfactoria sin infección.[1]

☐ Fisura anal

La fisura anal se desarrolla en preescolares que cambian su dieta de líquidos a sólidos; la consistencia de las heces cambia de blanda a firme. A menudo, un periodo de estreñimiento precede a unas heces duras y abultadas, con el desgarro anal consecuente en la línea media posterior. Muchas veces el malestar que acompaña a una fisura anal causa estreñimiento adicional, lo que a su vez agrava la fisura con cada evacuación, e impide la curación. La fisura anal suele observarse en el preescolar que es capaz de reprimir la urgencia de defecar, en anticipación del dolor. El diagnóstico se establece por los antecedentes de estrías sanguinolentas en las heces, el llanto del niño durante la defecación y la confirmación de una hendidura en la piel del ano.

Rara vez se requiere extirpación. La preferencia del autor es tratar a estos sujetos con baños de asiento y leche de magnesia, usada como ablandador de las heces. Se obtiene el mismo resultado con cualquier otra forma de ablandador que sea efectivo.

Una fisura anal en un niño mayor o un adolescente se relaciona muy a menudo con enfermedad intestinal inflamatoria crónica, casi siempre enfermedad de Crohn (cap. 42).[8] El diagnóstico de enfermedad de Crohn puede determinarse algunos meses después de la demostración de la fisura anal, pero si el clínico es persistente, al final se pueden detectar los cambios inflamatorios de la enfermedad de Crohn. Algunas de las manifestaciones perianales de esta última enfermedad pueden ser muy destructivas.[9] El tratamiento de la afección, concomitante con el tratamiento quirúrgico de las manifestaciones anales, resulta por lo general en la curación de la fisura o la fístula.[10,11] La fístula rectouretroperineal también puede ser efecto de la enfermedad de Crohn y puede requerir procedimientos complejos para su corrección.[12,13]

☐ Hemorroides

Las hemorroides son infrecuentes en la población pediátrica, a menos que se vinculen con hipertensión portal. Anteriormente, la trombosis extrahepática de la vena porta era la principal causa de hipertensión portal, pero hoy en día la causa más frecuente es la fibrosis quística. Rara vez es necesario practicar procedimientos quirúrgicos en estas hemorroides. El tratamiento local sintomático reduce la probabilidad de hemorragia y el prurito. La higiene local cuidadosa es importante en este tratamiento. Los apéndices dérmicos perianales se pueden tratar con buena higiene, pero si el apéndice dérmico está aumentando de tamaño en un niño más pequeño, es razonable la extirpación. El apéndice dérmico rara vez es indicación de otra enfermedad, aunque puede ser resultado de una fisura curada.

El tratamiento quirúrgico de las hemorroides debe ser conservador. Es primordial preservar. Según Bornemeier, "el esfínter [anal] aparentemente puede diferenciar entre sólido, líquido y gas; puede determinar cuándo el paciente tiene sus pantalones puestos o no. Ningún otro músculo en el cuerpo es tan protector de la dignidad del hombre, y tan listo para ir en su alivio. Vale la pena proteger un músculo como éste".[14]

Las hemorroides trombosadas, consecuencia de extrusión prolongada, requieren incisión y evacuación del coágulo. Existe poco tratamiento para las hemorroides sangrantes, aparte del intento de reducir la hipertensión portal. La criptitis que se origina en el espasmo esfinteriano y produce ingurgitación venosa se puede tratar con buenos resultados con medidas locales o criptotomía múltiple.

☐ Prolapso rectal

El prolapso rectal es relativamente común en niños pequeños y por lo regular ocurre como resultado de enfermedad diarreica, estreñimiento, enfermedad desgastante o desnutrición.[15,16] Es probable que el prolapso sea una herniación del recto, en la mayoría de los casos, por un mecanismo del elevador dilatado.[17] El esfuerzo durante la defecación y los periodos prolongados sentado en el excusado por una diarrea extensa o estreñimiento permiten el estiramiento del peritoneo pélvico, de los vasos suspensorios y de otras estructuras suspensorias menos definidas del recto, lo que provoca prolapso.[15,18] Algunas veces lo que parece ser un prolapso rectal es en realidad una intususcepción del colon sigmoide.[19,20] En estos casos existe un sistema de suspensión rectal intacto, pero un mecanismo elevador dilatado producido por el esfuerzo durante la defecación y un colon sigmoide redundante permiten el prolapso.[18] El diafragma pélvico es una estructura muscular. Si se previene la recurrencia del prolapso, las fibras musculares se acortan y la situación puede ser autolimitada. La mejoría de la nutrición también puede favorecer una resolución espontánea del prolapso rectal.

Por lo general, el diagnóstico lo realiza el padre, que advierte la roseta del recto o sigmoide cuando el niño expresa malestar a nivel del ano. En ocasiones se observa sangrado como síntoma primario. El prolapso se reduce de manera espontánea al levantarse el niño del excusado o cuando el padre lo empuja hacia su interior. Muchos niños de tres años de edad aprenden con rapidez a reducir su propio prolapso. Casi nunca recurre sino hasta el siguiente episodio de defecación. Es poco común que el niño sea capaz de producir el prolapso durante el examen. A veces una sesión breve en el excusado produce el prolapso. Es muy común que no se observe el prolapso, ya que el paciente no relaja el ano ni puja lo suficiente. El prolapso típico es una roseta de mucosa, algunas veces ligeramente más larga en sentido posterior que anterior (fig. 38-1). Debe ser posible introducir un dedo a lo largo del prolapso y palpar el surco 1 a 2 cm arriba dentro del ano. Un surco más profundo sugiere intususcepción sigmoidea, más que un prolapso rectal. Con frecuencia es difícil diferenciar los dos desde un punto de vista clínico, a pesar de realizar un examen rectal o cualquier número de estudios radiológicos obtenidos para aclarar la situación.[20]

Si el niño continúa haciendo esfuerzos durante la defecación, una vez que el diafragma pélvico y los esfínteres rectales se han estirado, existe poca probabilidad de que el prolapso se corrija a sí mismo. Un cambio de los hábitos intestinales para eliminar la urgencia persistente de defecar, que parece ser común en muchos de estos niños, puede permitir que la musculatura pélvica recupere su tono normal. El mecanismo suspensorio estirado del recto tiene entonces la oportunidad para encogerse y el proceso puede resolverse de forma espontánea.

☐ Estudios diagnósticos

Por lo menos en Estados Unidos, tal vez valga la pena investigar al paciente con prolapso rectal en vir-

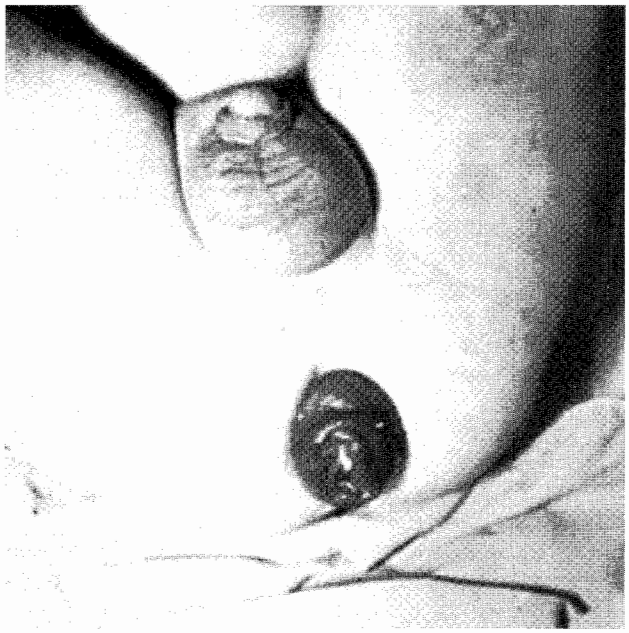


Fig. 38-1. Prolapso rectal en un niño que sufrió quemaduras graves en sus piernas. Este prolapso, pese a que se lo redujo repetidamente durante varias semanas, continuó presentándose varias veces al día y requirió corrección quirúrgica.

tud de la posibilidad de fibrosis quística (FQ). En la experiencia del autor con 47 individuos, sólo se encontraron dos que tenían FQ. Uno era un lactante con FQ conocida y en el otro se corroboró la anomalía mediante las pruebas de detección de sudor cuando estaba bajo evaluación para prolapso rectal.

Los estudios con enema de bario rara vez son de beneficio diagnóstico, ya que en el momento del enema, el prolapso se reduce y las relaciones quizá no aparezcan anormales. El autor y sus colegas han demostrado en varios pacientes, mediante la inyección intraabdominal de material de contraste, un surco profundo del peritoneo pélvico que se extiende hacia abajo, formando un "saco de hernia" entre la vejiga y el recto, en pacientes masculinos, o la vagina y el recto, en pacientes femeninos (fig. 38-2). Aunque este herniograma puede ayudar a distinguir una intususcepción sigmoidea de un prolapso rectal verdadero, el autor no lo ha utilizado con frecuencia debido a que es un procedimiento extremadamente incómodo.

☐ Tratamiento

El tratamiento no quirúrgico del prolapso rectal consiste en intentos para modificar el trastorno de la defecación que ocasionó el prolapso. Una de las primeras autoridades en el tema no aconseja el uso del excusado

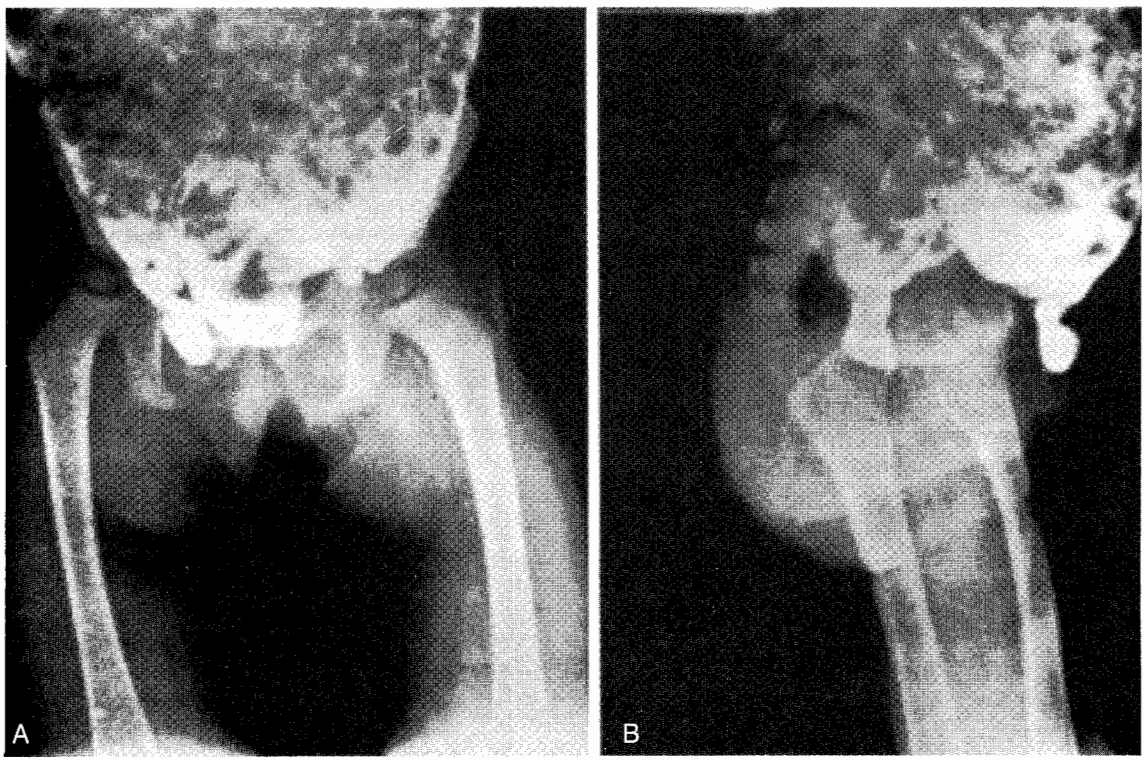


Fig. 38-2. *A*, herniograma de un niño con prolapso rectal que muestra los sacos sobrepuestos llenos con material de contraste. El saco herniario inguinal derecho se observa justo medial a la unión de la cadera y la extensión del prolapso rectal del peritoneo está localizado en la línea media. *B*, vista lateral del saco de prolapso posterior y el saco de la hernia anterior.

en estos niños, hasta que el problema se haya resuelto, y sugiere que el niño defeque en posición de cuclillas sobre un periódico.[15,21] La eliminación de la causa de la diarrea intratable o el estreñimiento crónico parece ser lo más práctico, pero el éxito depende de reconocer la causa. La terapia enzimática para la FQ es un ejemplo de tratamiento no quirúrgico.[22]

El tratamiento quirúrgico ha tomado varias formas. En Europa, Oriente Medio y Asia, el "cerclaje" perianal se ha empleado con frecuencia, ya que se puede realizar como un procedimiento de consulta externa, aprieta el ano y previene la recurrencia del prolapso, en tanto que la musculatura de la pelvis restablece sus relaciones más normales.[23] El hecho de que el procedimiento de cerclaje se practique con bastante frecuencia demuestra su efectividad, aunque puede desarrollarse erosión del ano por un alambre u otra sutura que se haya colocado demasiado apretada. En ocasiones se ha informado infección local.[24]

La escleroterapia que utiliza 30% de solución salina, 5% de fenol o 25% de glucosa, mediante inyección en el espacio retrorrectal, induce una respuesta inflamatoria y cicatriz que teóricamente evitan que el recto se deslice hacia abajo.[25,26] Cualquiera que sea el material que se inyecte, algunas veces debe repetirse y siempre debe practicarse con anestesia general debido a la incomodidad acompañante. El autor no recomienda tratamiento con inyecciones.

Se han utilizado varios tipos de tratamiento con cauterización para el prolapso rectal, incluyendo cauterización de cuadrante, reducción y uso de cinta adhesiva en la región glútea.[15] La cauterización endorrectal o el desprendimiento de la mucosa pueden ser buenas alternativas a los procedimientos de suspensión y plegamiento, dado que hacen posible la recuperación del aparato suspensorio.[27,28] No hay razones para creer que el prolapso rectal se debe a superabundancia de mucosa.

Un procedimiento esclerosante abierto en el que se forma un espacio retrorrectal y se tapona con gasa se efectúa a través de una incisión posterior al ano, pero anterior al cóccix. El tapón de gasa se retira en forma gradual durante un lapso de 10 días. El taponamiento induce una reacción inflamatoria suficiente para que el recto permanezca suspendido. El principal defensor de esta técnica sugirió que cuando el mecanismo esfinteriano se estira demasiado, tal vez se requiera una "operación plástica" para mantener la suspensión rectal.[15]

La fijación del recto con suturas transanales (como se describió en 1909) se utilizó hace poco en un grupo de niños con buenos resultados.[29] Es probable que su beneficio provenga de la prevención del prolapso recurrente mientras se produce inflamación con la puntada de colchonero, la cual se extiende desde la luz rectal a la piel y produce adherencias. En fecha reciente se describió un plegamiento extenso o recogimiento de la pared rectal posterior mediante una incisión de coccigectomía con buenos resultados, pero la posibilidad de formación de una fístula por los múltiples puntos de entrada de la sutura hace que esta técnica sea preocupante.[30]

El autor y sus colaboradores tratan este problema como si fuera una hernia verdadera. A través de una incisión en el rafe anorrectal, el autor extirpa el cóccix, estrecha el hiato muscular y suspende el recto a partir del margen cortado del sacro, de manera que no se pueda prolapsar hacia abajo (fig. 38-3).[31,32] Esta maniobra tiene el efecto de restablecer inmediatamente el mecanismo suspensorio y estrechar el hiato, que son los resultados terapéuticos finales de los otros métodos quirúrgicos y no quirúrgicos de tratamiento. El autor ha utilizado esta técnica en 47 pacientes, durante 19 años, y en 44 de ellos se pudo establecer un seguimiento por periodos de dos meses hasta 10 años.[21] De estos sujetos, 34 mostraron resultados iniciales excelentes. Tres sufrieron prolapso leve de la mucosa, que se resolvió gradualmente en forma espontánea. Cuatro tuvieron "prolapso" recurrente que en realidad era una intususcepción del colon sigmoide. Uno de ellos requirió resección transanal y anastomosis.[24] Un caso remitió de manera espontánea y otros dos pacientes se sometieron a resecciones transabdominales de sigmoide. En un sujeto, un estudio preoperatorio con bario se interpretó como normal, sólo para mostrar después hallazgos consistentes con una intususcepción. Un caso de disgenesia caudal resultó un fracaso total.

Esta operación se puede realizar de manera bastante satisfactoria como un procedimiento de consulta externa. Se informó una modificación del método sagital posterior y al parecer tuvo un mérito considerable.[19]

☐ Traumatismo rectal

Por lo general, el traumatismo rectal ocurre por uno de dos mecanismos. El primero es una lesión por empalamiento, como consecuencia de un accidente. Por ejemplo, un niño salta fuera de un bote para ponerse los esquíes acuáticos y se empala en una rama de árbol oculta debajo del agua. La rama penetra el ano y entra a través de la vejiga hasta el peritoneo. Otro ejemplo es el de un niño de 12 años de edad que pasea en su bicicleta, la cual no tiene asiento; sufre laceración del ano por el poste del vehículo cuando tiene una colisión. Las lesiones al perineo ocasionadas por la barra transversal de la bicicleta rara vez causan traumatismo anal. En las mujeres, esta lesión afecta con mayor frecuencia el introito. En los varones daña la uretra en la forma de una lesión por aplastamiento.

El segundo y más común traumatismo rectal se atribuye al abuso sexual. La penetración del anorrecto —peniana, digital o de cualquier otro instrumento— puede presentarse en forma aguda con hemorragia o contusión. La presentación clínica más común es una laceración estrellada crónica del ano con linfedema (fig. 38-4). Los condilomas perianales son un hecho habitual en casos de abuso sexual que incluyen el ano.

☐ Antecedentes

Por lo regular, el individuo con lesión accidental del ano se presenta inmediatamente después del trauma-

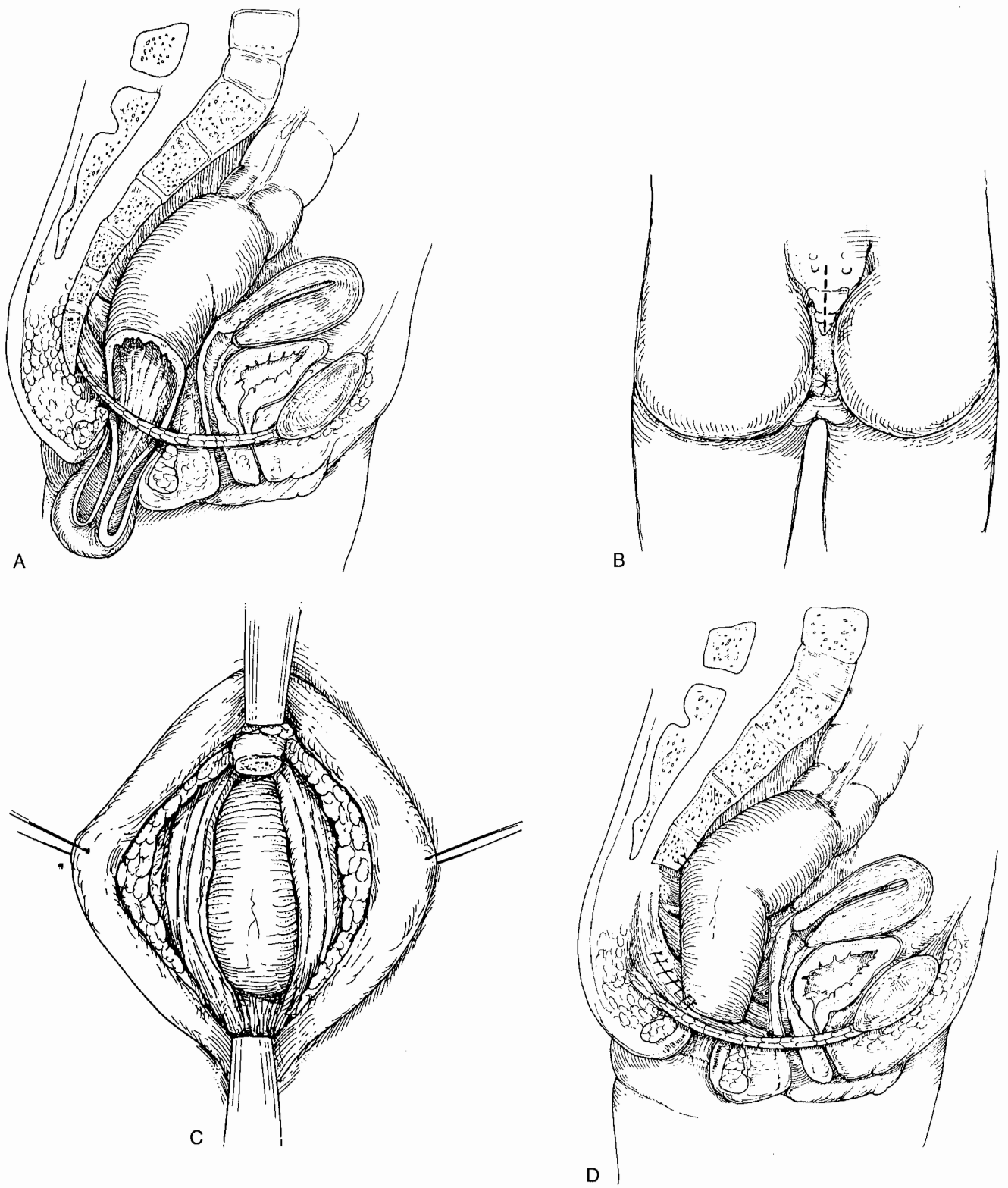


Fig. 38-3. *A*, corte sagital que ilustra la incapacidad del mecanismo suspensorio rectal para sostener el recto dentro de la pelvis. *B*, incisión sagital posterior para la suspensión. *C*, se retiró el cóccix y se expuso la pared rectal posterior. *D*, el diafragma pélvico se cierra por detrás del recto reducido. El recto se sutura lateralmente al diafragma pélvico. El recto se suspende también a partir del borde cortado del sacro. (*A* y *D* copiados de Ashcraft KW, Amoury RA, Holder TM: Levator repair and posterior suspension for rectal prolapse. J Pediatr Surg 12:241-245, 1977. *B* y *C* tomados de Ashcraft KW: Atlas of Pediatric Surgery. Philadelphia, WB Saunders, 1994, p 217.)

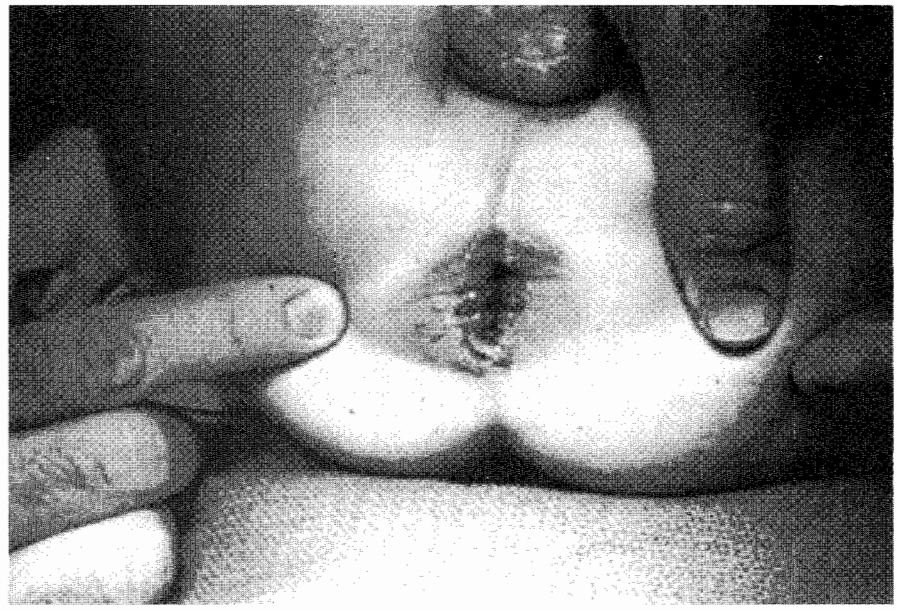


Fig. 38-4. Este niño fue víctima de abuso sexual crónico y muestra la típica laceración estrellada de la piel de la mucosa anal con exudado.

tismo. Es necesaria una anamnesis exacta y consistente de la forma en que ocurrió la lesión. La evidencia de abuso sexual es reforzada con un tipo más crónico de lesión, explicación incongruente o insatisfactoria de cómo sucedió la lesión o cómo aparecieron los condilomas. El interrogatorio cuidadoso puede indicar que un miembro masculino de la familia inmediata presenta condilomas penianos. No obstante, hasta 25% de los varones portadores del papilomavirus humano en la uretra no tiene datos externos del virus.[34]

Tal y como se observa con otras formas de abuso sexual, que incluyen la penetración genital en pacientes femeninos, o la manipulación en los pacientes masculinos, muchas veces hay dificultad para obtener un historial clínico adecuado de la víctima debido a temor, amenazas de venganza y culpabilidad. Las lesiones inexplicables del recto se deben considerar como una manifestación de abuso sexual y se deben investigar a través de las autoridades apropiadas de servicio social.[35]

☐ Exámenes

A menudo es difícil examinar adecuadamente al niño que padece una lesión rectal aguda por traumatismo debido a la incomodidad acompañante. Es posible que la penetración de un cuerpo extraño por empalamiento requiera cistouretrografía miccional, seguida de examen rectal y sigmoidoscopia con anestesia general.

Por lo general, el niño víctima de abuso sexual, con condilomas o laceración de naturaleza más crónica, se puede examinar mientras está consciente. Tal vez sea innecesario el examen radiográfico para establecer el diagnóstico.

☐ Tratamiento

Muchas veces el tratamiento de las lesiones rectales penetrantes requiere una colostomía de derivación.[36] Las laceraciones perianales extensas se reparan al mismo tiempo para reaproximar el mecanismo del músculo esfinteriano lo más posible. Se puede realizar el cierre de la colostomía una vez que se demuestra la curación satisfactoria. Algunas lesiones rectales pueden repararse en forma primaria sin derivación fecal, pero el riesgo de un mal resultado que produzca incontinencia fecal no parece justificable.[37]

El tratamiento de las lesiones por abuso sexual incluye la interrupción del patrón de abuso, lo cual puede llevar a separar al niño del ambiente familiar. Las lesiones anales sanan con mayor rapidez que el trauma psicológico provocado. En la víctima de abuso sexual, que puede presentar una laceración aguda que se extiende hasta la pared rectal, rara vez es necesario practicar una colostomía de derivación, ya que estas laceraciones no suelen ser de grosor total. Sin embargo, en dos pacientes el abuso sexual ocasionó laceración del peritoneo pélvico; la peritonitis resultante causó la muerte de uno de esos individuos.

BIBLIOGRAFIA

1. Fitzgerald RJ, Harding B, Ryan W: Fistula-in-ano in childhood: A congenital etiology. J Pediatr Surg 20:80–81, 1985.
2. Poenaru D, Yazbeck S: Anal fistula in infants: Etiology, features, management. J Pediatr Surg 28:1194–1195, 1993.
3. Shafer AD, McGlone TP, Flanagan RA: Abnormal crypts of Morgagni: The cause of perianal abscess and fistula-in-ano. J Pediatr Surg 22:203–204, 1987.
4. Ross ST: Fistula in ano. Surg Clin North Am 68:1417–1426, 1988.
5. Al-Salem AH, Laing W, Talwalker V: Fistula-in-ano in infancy and childhood. J Pediatr Surg 29:436–438, 1944.

6. Lunniss PJ, Jenkins PJ, Besser GM, et al: Gender differences in incidence of idiopathic fistula-in-ano are not explained by circulating sex hormones. Int J Colorect Dis 10:25–28, 1995.
7. Glen DL: Use of hydrogen peroxide to identify internal opening of anal fistula and perianal abscess. Aust N Z J Surg 56:433–435, 1986.
8. Sweeney L, Ritchie JK, Nichols RJ: Anal fissure in Crohn's disease. Br J Surg 75:57, 1988.
9. Markowitz J, Grancher K, Rosa J, et al: Highly destructive perianal disease in children with Crohn's disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 21:149–153, 1995.
10. Levien Dli, Surrell J, Mazier WP: Surgical treatment of anorectal fistula in patients with Crohn's disease. Surg Gynecol Obstet 169:133–136, 1989.
11. Bayer I, Gordon PH: Selected operative management of fistula-in-ano in Crohn's disease. Dis Colon Rectum 37:760–765, 1994.
12. Fazio VW, Jones IT, Jagelman DG, et al.: Rectourethral fistulas in Crohn's disease. Surg Gynecol Obstet 164:148–150, 1987.
13. Stamler JS, Bauer JJ, Janowitz HD: Rectourethroperineal fistula in Crohn's disease. Am J Gastroenterol 80:111–112, 1985.
14. Bornemeier WC: Sphincter protecting hemorrhoidectomy. Am J Proctol 11:48–52, 1960.
15. Lockhart-Mummery JP: Surgical procedures in general practice: Rectal prolapse. BMJ 1:345–347, 1939.
16. Severijnen R, Festen C, Van Der Staak F, et al: Rectal prolapse in children. Neth J Surg 41:149–151, 1989.
17. Moschcowitz AV: The pathogenesis, anatomy and care of prolapse of the rectum. Surg Gynecol Obstet 15:7, 1912.
18. Nigro ND: Restoration of the levator sling in the treatment of rectal procidentia. Dis Colon Rectum 1:123–127, 1958.
19. Pai GK, Pai PK: A case of congenital colonic stenosis presenting as rectal prolapse. J Pediatr Surg 25:699–700, 1990.
20. Theuerkauf FJ, Beahrs OH, Jill JR: Rectal prolapse: Causation and surgical treatment. Ann Surg 171:819–835, 1970.
21. Kopel FB: Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis. Gastroenterology 62:483–491, 1972.
22. Shwachman H, Redmond A, Khaw K-T: Studies in cystic fibrosis: Report of 130 patients diagnosed under 3 months of age over a 20-year period. Pediatrics 46:335–343, 1970.
23. Sempsky WT, Rosenstein BJ: The cause of rectal prolapse in children. Am J Dis Child 142:338–339, 1988.
24. Pearl RH, Ein SH, Churchill B: Posterior sagittal anorectoplasty for pediatric recurrent rectal prolapse. J Pediatr Surg 24:1100–1102, 1989.
25. Kay NRM, Zachary RB: The treatment of rectal prolapse in children with injections of 30 per cent saline solutions. J Pediatr Surg 5:334–337, 1970.
26. Wyllie GG: The injection treatment of rectal prolapse. J Pediatr Surg 14:62–64, 1979.
27. Chwals W, Brennan L, Weitzman J, et al: Transanal mucosal sleeve resection for the treatment of rectal prolapse in children. J Pediatr Surg 25:715–718, 1990.
28. Groff D, Nagaraj H: Rectal prolapse in infants and children. Am J Surg 160:531–532, 1990.
29. Schepens MA, Verhelst AA: Reappraisal of Ekehorn's rectopexy in the management of rectal prolapse in children. J Pediatr Surg 28:1494–1497, 1993.
30. Tsugawa C, Matsumoto Y, Nishijima E, et al: Posterior plication of the rectum for rectal prolapse in children. J Pediatr Surg 30:692–693, 1995.
31. Ashcraft KW, Amoury RA, Holder TM: Levator repair and posterior suspension for rectal prolapse. J Pediatr Surg 12:241–245, 1977.
32. Ashcraft KW, Garred JL, Holder TM: Rectal prolapse—17 year experience with the posterior repair and suspension. J Pediatr Surg 25:992–995, 1990.
33. Altemeier WA, Culbertson WR, Schowengerdt C, et al: Nineteen years' experience with the one-stage perineal repair of rectal prolapse. Ann Surg 173:993–1006, 1971.
34. Rosemberg SK, Husain M, Herman GE, et al: Sexually transmitted papillomaviral infection in the male: VI. Simultaneous urethral cytology-ViraPap testing of male consorts of women with genital human papillomaviral infection. Urology 36:38–41, 1990.
35. Finkel MA: Anogenital trauma in sexually abused children. Pediatrics 84:317–322, 1989.
36. Trunkey D, Hays RJ, Shired GT: Management of rectal trauma. J Trauma 13:411–415, 1973.
37. Levine JH, Longo WE, Pruitt C, et al: Management of selected rectal injuries by primary repair. Am J Surg 172:575–579, 1996.

39

INTUSUSCEPCION

Mary E. Fallat, MD

La intususcepción es causa frecuente de obstrucción intestinal en los lactantes y niños mayores. El primero en describirla fue Paul Barbette, de Amsterdam en 1674.[1] Jonathan Hutchinson publicó la primera operación exitosa en un niño de dos años de edad en 1873.[2] En 1876, Harald Hirschsprung describió un abordaje sistemático para la reducción hidrostática.[3] En Estados Unidos, Ravitch difundió el uso de la reducción con enema de bario para este problema. Su monografía de 1959 que revisaba todos los aspectos de la intususcepción es un documento clásico.[4]

☐ Intususcepción primaria idiopática

PATOGENIA

La intususcepción es la invaginación de una porción del intestino en otra a manera de telescopio. La intususcepción suele describirse por la porción proximal del intestino (*intussusceptum*) primero y la porción distal del intestino (*intussuscipiens*) final. Las intususcepciones son ileocólicas en más del 80% de los casos. Las variedades ileoileales, cecocólicas, colocólicas y yeyunoyeyunales son más raras, en ese orden.[5] Es posible que haya una lesión identificable que sirve como punto de guía y tracciona el intestino proximal dentro del distal por la actividad peristáltica. En casi todos los sujetos examinados durante la operación se encuentra hipertrofia importante del tejido linfoide en la pared ileal en el borde guía del *intussusceptum*.[5] Es frecuente que el problema se produzca justo después de una infección de vías respiratorias superiores o un episodio de gastroenteritis, lo que explica la hipertrofia de las placas de Peyer. Los adenovirus, y en mucho menor proporción los rotavirus, se refieren hasta en el 50% de los casos.[5,6] Estas placas de Peyer hinchadas protruyen hacia la luz del intestino y son la causa probable de la invaginación inicial.

La incidencia de un punto guía anatómico definido varía del 2 a 12% en las series publicadas.[7] Estas lesiones incluyen divertículo de Meckel, apéndice, pólipos, tumores carcinoides, hemorragia submucosa secundaria a púrpura de Henoch-Schönlein, linfoma no Hodgkin, cuerpos extraños, páncreas o mucosa gástrica ectópicos y duplicación intestinal. El punto guía patológico más frecuente es un divertículo de Meckel. La incidencia de puntos guía anatómicos aumenta en proporción a la edad.[8]

A medida que el mesenterio del intestino proximal es atraído al distal, se comprime; esto tiene como consecuencia la obstrucción del flujo venoso, edema de la pared y, si no tiene lugar la reducción, insuficiencia arterial con necrosis de la pared intestinal. Aunque no hay duda que existe la resolución espontánea, la evolución natural de la intususcepción es la progresión hasta el resultado fatal como efecto de la sepsis, a menos que se reconozca el problema y se trate en forma adecuada. Por muchas razones, los índices de morbilidad y mortalidad han disminuido en forma drástica en los hospitales pediátricos de Estados Unidos desde la mitad de los años de 1940.[7]

☐ Intususcepción secundaria

Los individuos con fibrosis quística son proclives a la intususcepción y es posible que sea necesario reducirla en varias ocasiones. Es probable que las secreciones y la materia fecal espesas en la luz intestinal actúen como punto guía para causar intususcepción repetida en esta enfermedad. La edad promedio de los niños con estos trastornos es de nueve a 12 años.[5]

☐ Incidencia

La intususcepción puede ocurrir a cualquier edad; sin embargo, la mayor incidencia se observa en lactantes entre cinco y nueve meses de edad. Más de la mitad de los casos tiene lugar en el primer año de vida y sólo 10 a 25% se presenta después de los dos años.[5,9] Este problema se ha descrito en lactantes prematuros y se postuló como la causa de atresia intestinal en algunos casos.[10]

Casi todos los pacientes son lactantes bien nutridos y sanos. Alrededor de dos terceras partes son varones.[5] Parece razonable mantener un mayor índice de sospecha durante los puntos más altos de la incidencia de infecciones respiratorias y epidemias de gastroenteritis.

☐ Cuadro clínico

La intususcepción provoca dolor abdominal cólico que inicia en forma súbita con signos de molestia intensa en un lactante que antes estaba cómodo. Es probable que el niño asuma una posición rígida y atraiga las piernas al abdomen. Puede haber hiperextensión, contorsiones y suspensión de la respiración, a lo cual le sigue el vómito. Muchas veces el ataque cesa tan súbitamente como empezó. Entre las crisis el niño se ve normal o se queda dormido. Después de cierto periodo, el paciente queda letárgico entre los episodios de dolor. Por lo regular hay vómito en alguna etapa del padecimiento; primero consiste en alimento no digerido y luego es de carácter biliar. Al principio, las evacuaciones intestinales pequeñas o normales se deben al esfuerzo, cuando se evacua el colon distal a la obstrucción. Más tarde, las heces pueden estar teñidas de sangre. En una etapa avanzada del padecimiento se expulsan coágulos mucoides de color rojo oscuro o heces en "jalea de grosella".

☐ Exploración física

Por lo general, los signos vitales son normales en una etapa temprana de la evolución. Durante los episodios de dolor es posible escuchar oleadas hiperperistálticas.

Entre los episodios dolorosos, el cuadrante inferior derecho tiene apariencia plana o vacía. Este hallazgo se debe a la progresión del ciego y la porción ileocecal de la intususcepción hacia el cuadrante superior derecho o el colon transverso. Durante el intervalo de relajación entre las crisis es posible delinear una masa casi en cualquier parte del abdomen. A menudo, esta masa tiene forma curva porque está fijada por los vasos sanguíneos y el mesenterio en uno de sus lados. En el examen rectal se encuentra moco teñido con sangre o sangre. Mientras más duren los síntomas, más probable será encontrar sangre oculta o manifiesta. Es posible palpar la masa invaginada en la exploración bimanual. Es raro que esta masa llegue a tener contacto real con el dedo que explora el recto.

Si el proceso obstructivo ha sido prolongado, hay deshidratación y bacteriemia, lo que da lugar a taquicardia y fiebre. En ocasiones, el niño se detecta cuando ya presenta choque hipovolémico o séptico.

El prolapso del *intussusceptum* a través del ano es un signo grave, sobre todo cuando es de color azul negruzco. Desde luego, la protrusión de un punto guía ileal es una indicación de invaginación extensa y compromiso grave del aporte sanguíneo con daño intestinal isquémico. No hay duda que tal paciente tiene signos de enfermedad sistémica. El mayor daño en caso de prolapso del *intussusceptum* se produce cuando el médico establece un diagnóstico equivocado y reduce lo que parece ser sólo un pequeño prolapso rectal. Para evitar esta tragedia, debe introducirse un abatelenguas lubricado por un lado de la masa protruyente antes de intentar la reducción. Es fácil confundir el prolapso de la intususcepción colocólica con un simple prolapso rectal. Si es posible introducir la hoja más de un centímetro o dos en el ano a un lado de la masa, debe establecerse el diagnóstico de intususcepción. Aunque el prolapso rectal produce molestias, no se acompaña de vómito ni signos de sepsis.

☐ Estudios diagnósticos

En casi la mitad de los casos, el diagnóstico de intususcepción puede sospecharse con las radiografías simples del abdomen (fig. 39-1). Las anormalidades sugestivas en la radiografía abdominal incluyen la presencia de una masa, distribución anormal de gas y contenido fecal, gas escaso en el intestino grueso y niveles hidroaéreos en presencia de obstrucción intestinal.[11] Sin embargo, estos signos no son diagnósticos y existe controversia para establecer si su limitada precisión justifica la realización de este estudio.[12]

☐ Ultrasonografía

El examen ultrasonográfico del abdomen se utiliza en algunos centros médicos para evaluar al niño con

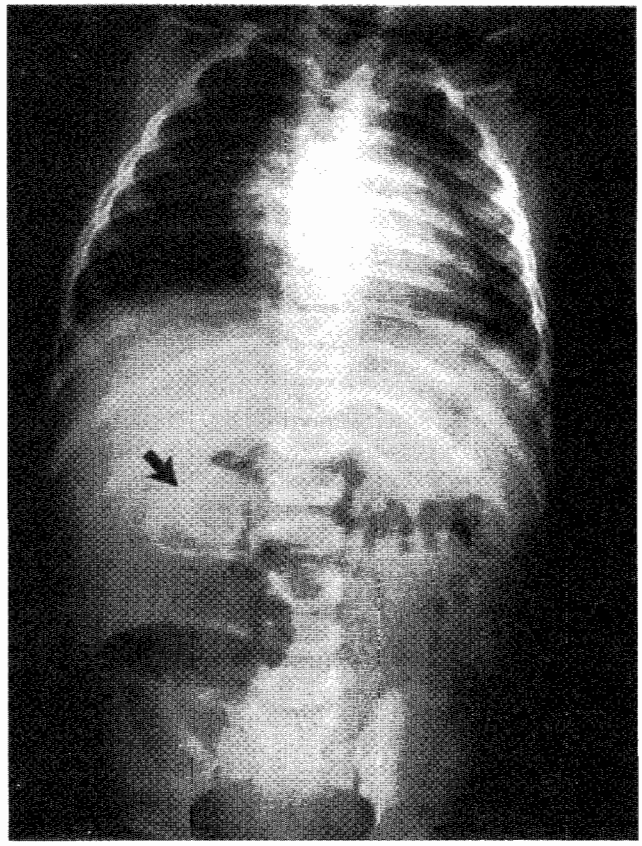


Fig. 39-1. Radiografía abdominal que muestra asas dilatadas del intestino delgado en el cuadrante inferior derecho y una densidad de masa de tejido blando en la proximidad del colon transverso, cerca del ángulo hepático (*flecha*).

posible intususcepción. El patrón sonográfico de la intususcepción se publicó por primera vez en 1977.[13,14] Desde entonces, numerosos estudios han descrito los hallazgos característicos de una lesión en "diana" y un signo de "seudorriñón". La lesión en diana se encuentra en el corte transversal y consiste en dos anillos de ecogenicidad baja separados por un anillo hiperecoico. El signo de seudorriñón se encuentra en el corte longitudinal y asume la forma de capas hipoecoicas e hiperecoicas sobrepuestas (fig. 39-2). Este patrón representa las paredes edematosas de la intususcepción. La reducción exitosa produce una "rosquilla" más pequeña con un borde ecógeno que representa el edema del íleon terminal y la válvula ileocecal.

Una virtud del ultrasonido es que minimiza la exposición a la radiación ionizante. Los métodos empleados para reducir la intususcepción después del diagnóstico incluyen el uso de enema con diatrizoato de meglumina bajo guía sonográfica para confirmar el trastorno y solución salina equilibrada para reducirlo o la aplicación de presión neumática sin confirmación fluoroscópica.[15,16] El ultrasonido es exacto, pero su empleo debe limitarse a los pacientes en quienes hay un bajo índice de sospecha de intususcepción.[12] Si el individuo presenta las crisis típicas de dolor y expulsa heces similares a jalea de grosella, debe realizarse un enema hidrostático o con aire.

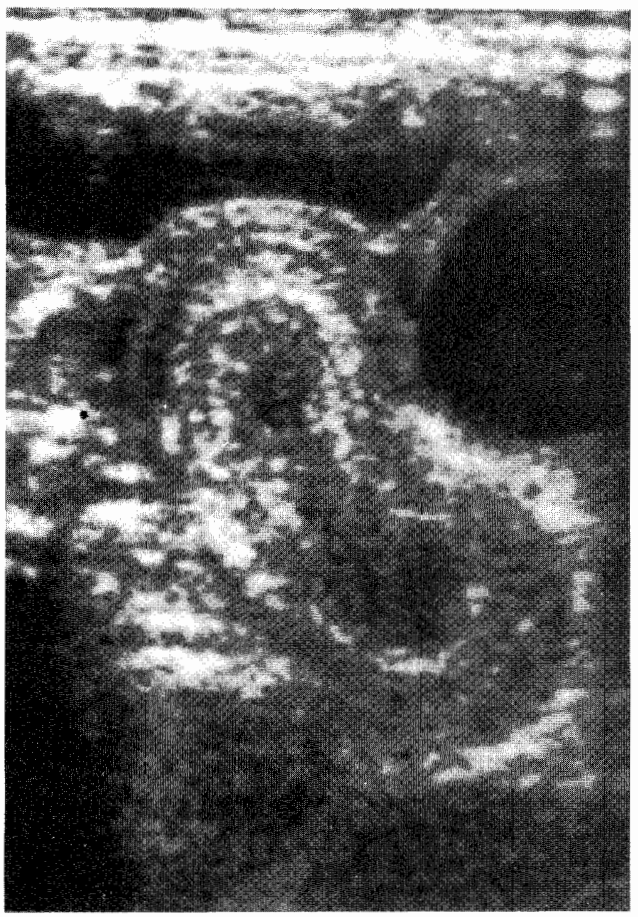


Fig. 39-2. Sonograma que muestra el signo de "seudorriñón" que se observa con la intususcepción al corte longitudinal.

☐ Tratamiento no quirúrgico

Una vez que se considera el diagnóstico de intususcepción, se introduce una sonda nasogástrica para descomprimir el estómago. Se inicia la reanimación con líquidos intravenosos. Se realizan los estudios de laboratorio adecuados. Los estudios con medio de contraste son la base del diagnóstico y el tratamiento de primera línea en la mayoría de los centros pediátricos. Se han notificado pocas complicaciones, siempre que se observen ciertos lineamientos.

La reducción hidrostática o neumática debe intentarse sólo en condiciones controladas. La evidencia de peritonitis, perforación, progresión de la sepsis y posible gangrena intestinal son contraindicaciones para la reducción con enema o la neumática. Esto debe ser decisión del cirujano. Mientras más antiguos sean los síntomas, mayor será la posibilidad de que la reducción con enema no tenga éxito y sea más peligrosa.

☐ Reducción hidrostática

Uno de los primeros estudios que evaluó la técnica para la reducción de la intususcepción con presión hidrostática se publicó en 1926.[17] Estas reducciones no se efectuaron bajo control fluoroscópico con medio de contraste, pero sí con solución salina bajo anestesia. Los fundamentos de este método terapéutico se incorporaron a la técnica actual de reducción hidrostática. Se introduce un catéter recto o una sonda de Foley en el recto y para mantenerla en su sitio se unen ambos glúteos con cinta adhesiva; nunca debe ocluirse el ano con el globo. Se inmoviliza al niño. Se permite que el bario corra hacia el recto desde una altura de 1.5 m por arriba del paciente, mientras se observa el llenado del intestino en el fluoroscopio. Se mantiene la presión hidrostática constante mientras haya reducción. Si no hay progreso, se permite que el bario drene. Este procedimiento puede repetirse una segunda o tercera vez.

Por lo regular, la reducción del íleon hasta el área de la válvula ileocecal es sencilla; casi siempre hay un retraso en ese punto hasta que se observa el flujo libre del bario hacia el intestino delgado.

La técnica no quirúrgica con enema tiene varias ventajas sobre la reducción quirúrgica, incluyendo la menor morbilidad, el costo y la duración de la estancia en el hospital. La reducción exitosa depende del flujo libre de medio de contraste a la parte distal del intestino delgado (fig. 39-3). La reducción hidrostática con bario bajo guía fluoroscópica fue el método estándar hasta mediados de los años de 1980.[12] El medio de contraste hidrosoluble es una alternativa ideal para la reducción hidrostática por el riesgo de extravasación del bario en caso de perforación.

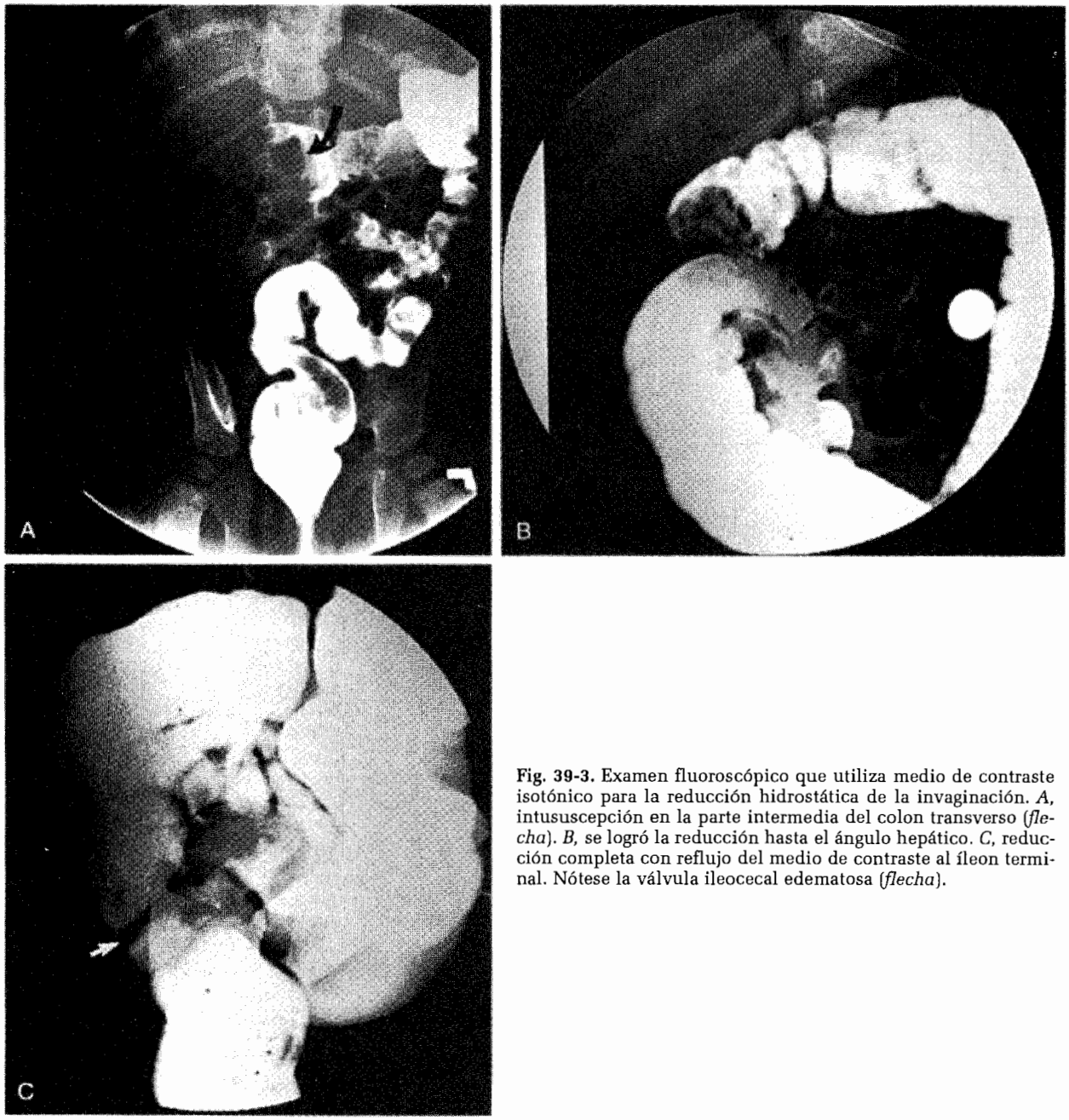


Fig. 39-3. Examen fluoroscópico que utiliza medio de contraste isotónico para la reducción hidrostática de la invaginación. *A*, intususcepción en la parte intermedia del colon transverso (*flecha*). *B*, se logró la reducción hasta el ángulo hepático. *C*, reducción completa con reflujo del medio de contraste al íleon terminal. Nótese la válvula ileocecal edematosa (*flecha*).

☐ Reducción neumática

La adopción del enema con aire o técnica neumática se difundió más desde el final de los años de 1980 por los altos índices de éxito publicados en grandes series internacionales.[9] El procedimiento se vigila con fluoroscopia mientras se insufla aire por el recto. La máxima presión segura es de 80 mmHg para lactantes pequeños y de 110 a 120 para los más grandes. Los que abogan por el enema de aire creen que el método es más rápido, seguro y limpio, además de que disminuye el tiempo de exposición a la radiación. Es posible medir con exactitud la presión y los índices de reducción son más altos en comparación con las técnicas hidrostáticas (fig. 39-4).[18] Las posibles desventajas de la reducción neumática incluyen la posibilidad de un neumoperitoneo a tensión, mala visualización de los puntos guía y una visualización relativamente mala de la intususcepción y el proceso de reducción, lo que da lugar a reducciones falsopositivas (fig. 39-5).[15]

Los intentos de reducción hidrostática o neumática se continúan *mientras el progreso sea evidente*. Muchos médicos conocedores piensan que si el estado general del paciente lo permite, deben hacerse dos o

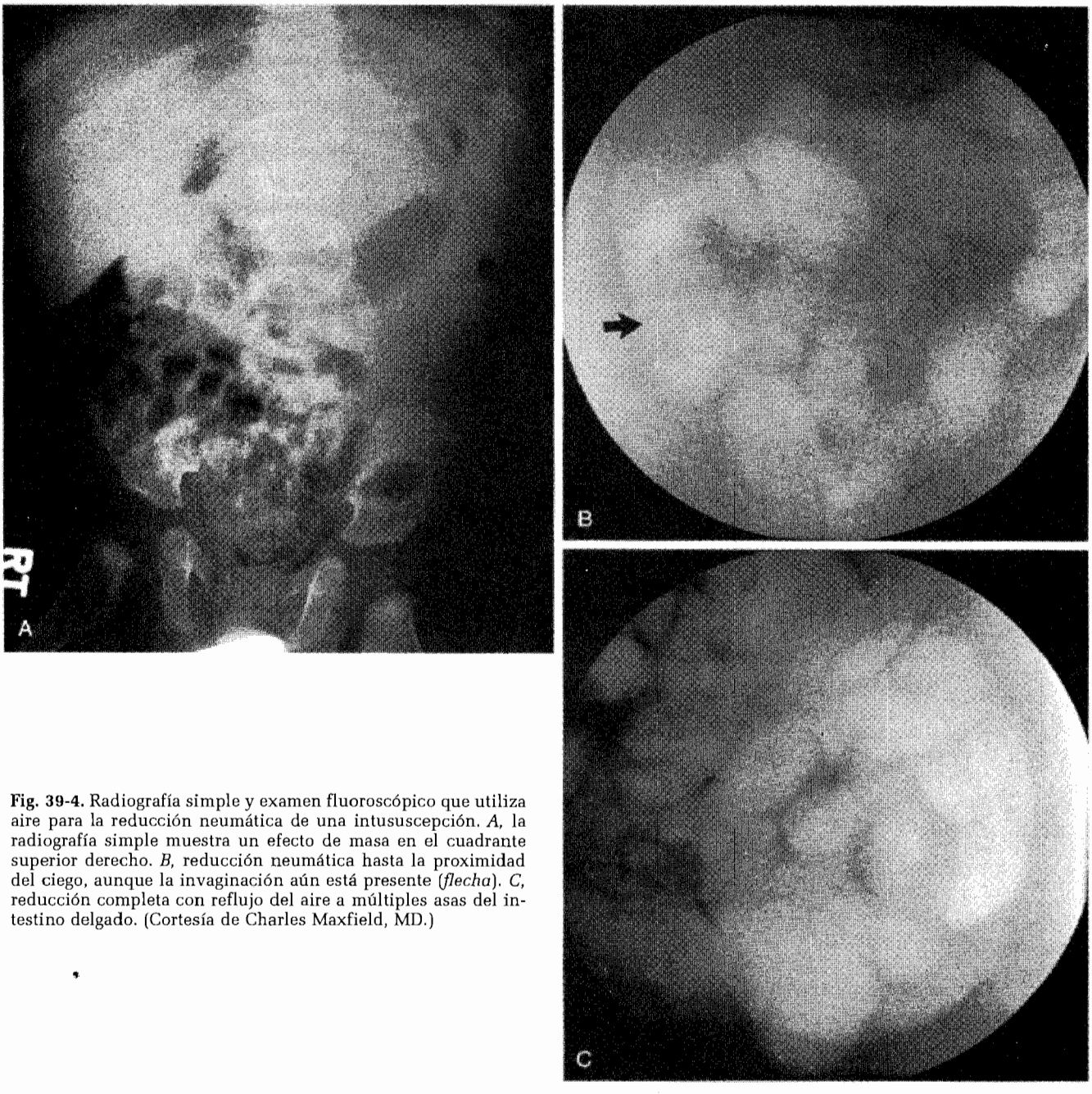


Fig. 39-4. Radiografía simple y examen fluoroscópico que utiliza aire para la reducción neumática de una intususcepción. *A,* la radiografía simple muestra un efecto de masa en el cuadrante superior derecho. *B,* reducción neumática hasta la proximidad del ciego, aunque la invaginación aún está presente (*flecha*). *C,* reducción completa con reflujo del aire a múltiples asas del intestino delgado. (Cortesía de Charles Maxfield, MD.)

tres intentos de reducción antes de abandonar el procedimiento.

Los índices publicados de éxito para la reducción con técnicas hidrostáticas entre 1980 y 1991 fueron de 50 a 78%, comparados con 75 a 94% con la reducción neumática entre 1986 y 1991.[5] Ya no se considera que la administración de glucagon sea útil en la reducción.[19] Puede realizarse un segundo intento de reducción hidrostática o neumática unas cuantas horas después, si el niño no presenta un cuadro de abdomen agudo y los síntomas parecen aliviarse, pero la reducción original no mostró reflujo hasta el íleon terminal.[9] Si se logró la reducción hasta la válvula ileocecal edematosa, otros investigadores proponen mantener sólo una espera vigilante y reservan la repetición del estudio para los que sufren recurrencia de los síntomas (fig. 39-6).[20]

En la mayoría de las series grandes se notifica un índice de perforación de uno en 250 a 300 enemas.[18] La causa de perforación incluye presión excesiva, necrosis intestinal o detección de una perforación oculta previa.

Después de la reducción exitosa bajo vigilancia fluoroscópica, el paciente debe mantenerse en observación durante 24 horas con soluciones intravenosas y ayuno.

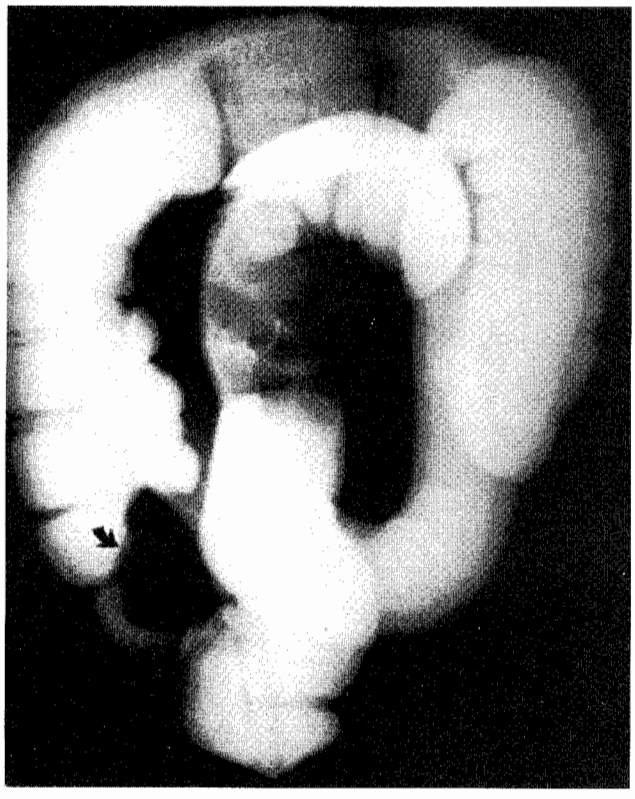


Fig. 39-6. Enema con medio de contraste después de la reducción hidrostática de una intususcepción hasta la unión ileocecal. Había un defecto de llenado persistente (*flecha*) sin reflujo libre hacia el íleon terminal.

Debe advertirse a la familia sobre la posibilidad de recurrencia, la cual se presenta a pesar de que la intususcepción se haya reducido por enema o tratamiento quirúrgico.

☐ Tratamiento quirúrgico

La laparotomía es necesaria en niños con signos de choque o peritonitis, así como en aquellos en quienes no se logró la reducción completa con técnica hidrostática o neumática. La preparación preoperatoria incluye descompresión gástrica, reanimación con líquidos y administración de antibióticos profilácticos.

La reducción exitosa con enema no excluye la presencia de un punto guía que pudiera ocasionar la recurrencia o que conlleve otro peligro para el sujeto y algunos estudios sugieren que la incidencia de un punto guía aumenta con la edad.[8] Un defecto de llenado intraluminal residual con reflujo al íleon terminal después de la reducción por enema es indicación para laparotomía.[21]

Una incisión transversal en el cuadrante inferior derecho con separación de músculos permite casi siempre una exposición satisfactoria. Por lo general, el intestino afectado puede reducirse hasta esta área, incluso cuando la intususcepción haya progresado hasta el recto sigmoide. La opción de prolongar la incisión siempre está disponible.

Es necesario manipular el intestino con cuidado, traccionando el punto guía (no tirando de él) de regreso a su posición normal (fig. 39-7). Cuando la resistencia a la reducción llega al punto del desgarro de la serosa, el cirujano debe decidir si es probable que los intentos adicionales de reducción tengan éxito o podrían provocar la rotura intestinal y la contaminación. A medida que la reducción hidrostática se ha vuelto más eficiente, se opera a menos pacientes y ha aumentado la incidencia de resección durante el procedimiento quirúrgico.[6]

Incluso cuando la reducción es completa, es posible que la viabilidad intestinal sea cuestionable. En tales casos, la aplicación de paquetes tibios con solución salina puede mejorar la circulación y resolver la duda acerca de la necesidad de resección. Cuando se produjo un daño vascular grave, la resección casi siempre es la decisión más segura (fig. 39-8).

Una vez que se logra la reducción quirúrgica, debe realizarse una exploración en busca de un punto guía y tomar las medidas adecuadas. Los casos más preocupantes son aquellos en los que el individuo es mayor de dos años. Casi siempre se realiza apendicectomía porque la localización de la cicatriz sugiere que se realizó esta operación.

☐ Intususcepción recurrente

La intususcepción recurrente se describe en 2 a 20% de los casos; cerca de la tercera parte de los casos ocu-

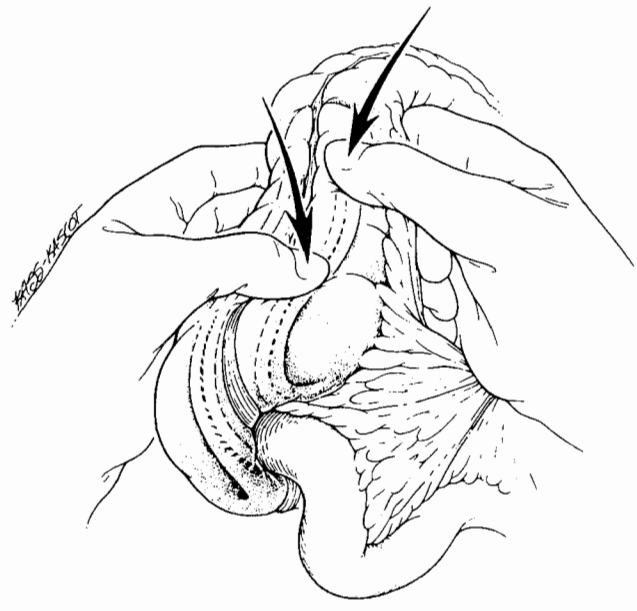


Fig. 39-7. Una incisión en el cuadrante inferior derecho con separación de músculos permite exteriorizar la intususcepción por la herida. El masaje suave y continuo de la parte distal a la proximal casi siempre reduce la invaginación.

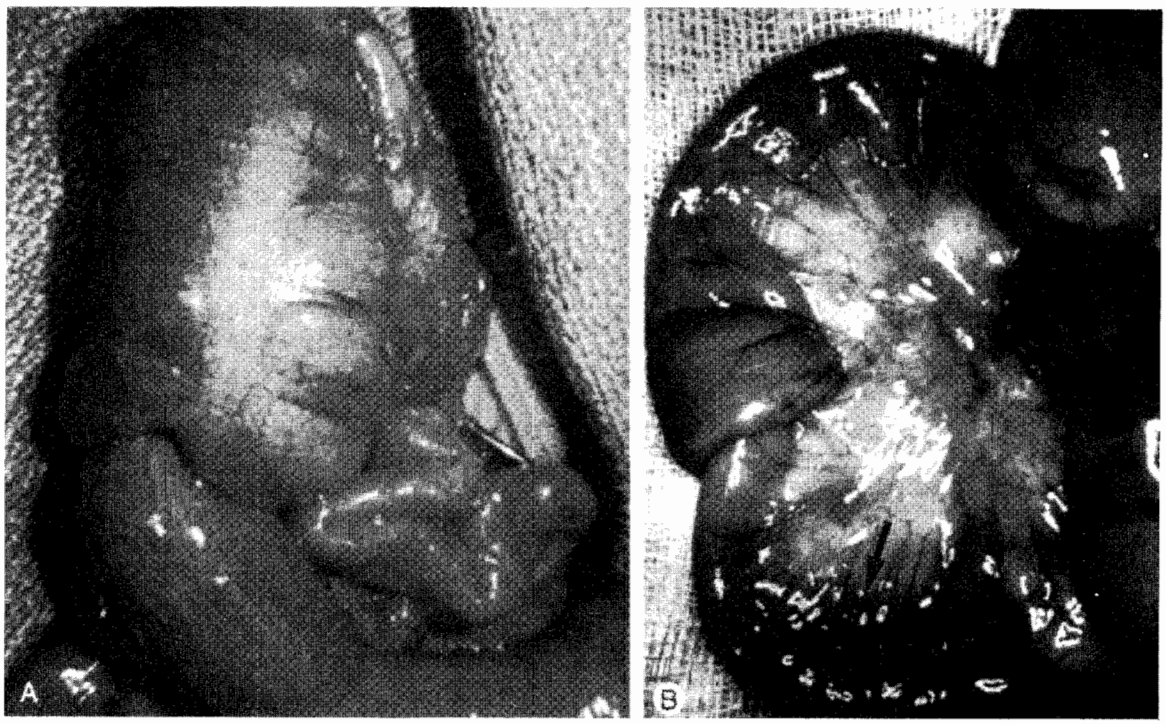


Fig. 39-8. Vistas transoperatorias de la intususcepción. *A*, vista exterior de la intususcepción antes de la reducción. *B*, imagen transoperatoria de una intususcepción con reducción incompleta. Se redujo el intestino en la mitad inferior de la fotografía y la pared intestinal se encuentra equimótica con al menos una zona de viabilidad cuestionable (*flecha*).

rre el primer día y casi todos en los primeros seis meses después del episodio inicial.[22,23] Las más de las veces, las recurrencias no tienen un punto guía definido y es menos probable que ocurran después de la reducción quirúrgica o resección. Es posible que el mismo sujeto presente múltiples recurrencias. Los índices de éxito mediante la reducción con enema después de una recurrencia son comparables a los del primer episodio y son mejores si el niño no requirió antes reducción quirúrgica. Cuando se presenta la intususcepción recurrente, los niños se detectan con más prontitud y los síntomas son menores. La irritabilidad y la molestia pueden ser los únicos datos durante la etapa inicial de la recurrencia.

Una preocupación muy importante en caso de intususcepción recurrente es un tumor maligno oculto. Por esta razón, algunos investigadores recomiendan el tratamiento quirúrgico para las recurrencias en los siguientes casos: a) un niño con más de un episodio de recurrencia que no se sometió a intervención quirúrgica para documentar la ausencia de un punto guía; b) niños mayores de dos años cuyo primer episodio se redujo con enema, y c) niños con sospecha de un punto guía patológico.[24] Aunque la mayoría de las primeras recurrencias se reduce con éxito mediante un enema, el índice de éxito disminuye con las recurrencias múltiples y la mayor parte de los pacientes necesita por lo menos una reducción quirúrgica, cuando no una resección.[22,23]

☐ Intususcepción posoperatoria

La intususcepción ocurre después de operaciones que se efectúan como tratamiento de muchos trastornos. Tanto los procedimientos abdominales como los torácicos pueden ir seguidos de intususcepción latente. Puesto que suele pensarse en íleo y obstrucción adhesiva como causas de la obstrucción intestinal, es raro que estas invaginaciones se diagnostiquen antes de la operación. Casi todas las intususcepciones posoperatorias se presentan en el primer mes después del procedimiento inicial; el promedio es un intervalo de 10 días entre la operación inicial y la aparición de los síntomas.[25] Con frecuencia se obtienen estudios radiográficos con contraste para establecer el diagnóstico, los cuales muestran obstrucción intestinal. La mayoría de las intususcepciones posoperatorias son ileoileales y responden a la reducción quirúrgica sin resección.[25]

BIBLIOGRAFIA

1. Barbette P: Oeuvres Chirugiques et Anatomiques. Geneva, Francois Miege, 1674, p 522.
2. Hutchinson J: A successful case of abdominal section for intussusception. Proc R Med Chir Soc 7:195–198, 1873.
3. Hirschsprung H: Et Tilfaelde af suakut Tarminvagination. Hospitals-Tidende 3:321–327, 1876.
4. Ravitch MM: Intussusception in infants and children. Springfield, IL, Charles C. Thomas, 1959.
5. Stringer MD, Pablot SM, Brereton RJ: Paediatric intussusception. Br J Surg 79:867–876, 1992.

6. Montgomery EA, Popek EJ: Intussusception, adenovirus, and children: A brief reaffirmation. Hum Pathol 25:169–174, 1994.
7. Meier DE, Coln CE, Rescorla FJ, et al: Intussusception in children: International perspective. World J Surg 20:1035–1040, 1996.
8. Ong N, Beasley SW: The leadpoint in intussusception. J Pediatr Surg 25:640–643, 1990.
9. Guo J, Ma X, Zhou Q: Results of air pressure enema reduction of intussusception: 6,396 cases in 13 years. J Pediatr Surg 21:1201–1203, 1986.
10. Mooney DP, Steinthorsson G, Shorter NA: Perinatal intussusception in premature infants. J Pediatr Surg 31:695–697, 1996.
11. Smith DS, Bonadio WA, Losek JD, et al: The role of abdominal x-rays in the diagnosis and management of intussusception. Pediatr Emerg Care 8:325–327, 1992.
12. Daneman A, Alton DJ: Intussusception issues and controversies related to diagnosis and reduction. Radiol Clin North Am 34:743–756, 1996.
13. Burke LF, Clarke E: Ileocolic intussusception—a case report. J Clin Ultrasound 5:346–347, 1977.
14. Weissberg DL, Scheible W, Leopold GR: Ultrasonographic appearance of adult intussusception. Radiology 124:791–792, 1977.
15. Peh WCG, Khong PL, Chan KL, et al: Sonographically guided hydrostatic reduction of childhood intussusception using Hartmann's solution. AJR Am J Roentgenol 167:1237–1241, 1996.
16. Wang G, Liu XG, Zitsman JL: Nonfluoroscopic reduction of intussusception by air enema. World J Surg 19:435–438, 1995.
17. Hipsley P: Intussusception and its treatment by hydrostatic pressure: Based on an analysis of 100 consecutive cases so treated. Med J Aust 2:201–206, 1926.
18. Kirks DR: Air intussusception reduction: 'The winds of change.' Pediatr Radiol 25:89–91, 1995.
19. Franken EA, Smith WL, Chernish SNM, et al: The use of glucagon in hydrostatic reduction of intussusception: A double blind study of 30 patients. Radiology 146:687–689, 1983.
20. Ein SH, Palder SB, Alton DJ: Intussusception: Toward less surgery? J Pediatr Surg 29:433–435, 1994.
21. Ein SH, Shandling B, Reilly BJ, et al: Hydrostatic reduction of intussusceptions caused by lead points. J Pediatr Surg 21:883–886, 1986.
22. Champoux AN, Del Beccaro MA, Nazar-Stewart V: Recurrent intussusception. Arch Pediatr Adolesc Med 148:474–478, 1994.
23. Fecteau A, Flageole H, Nguyen LT, et al: Recurrent intussusception: Safe use of hydrostatic enema. J Pediatr Surg 31:859–861, 1996.
24. Beasley SW, Auldist AW, Stokes KB: Recurrent intussusception: Barium or surgery? Aust N Z J Surg 57:11–14, 1987.
25. Holcomb GW, Ross AJ, O'Neill JA: Postoperative intussusception: Increasing frequency or increasing awareness? South Med J 84:1334–1339, 1991.

40

DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO

Earle L. Wrenn, Jr., MD y Robert S. Hollabaugh, MD

Las estructuras quísticas o tubulares revestidas por mucosa digestiva normal son paredes de músculo liso como las del intestino y se presentan cerca de todas las partes del aparato digestivo, desde la boca hasta el ano (cuadro 40-1).[1-8] En 1937, Ladd sugirió que las lesiones de estos tipos, que se habían descrito con anterioridad bajo muchos nombres diferentes, se designaran conjuntamente con el nombre de duplicación del aparato digestivo.[9] Gross, en su revisión de una serie importante de duplicaciones, definió de manera adicional sus características clínicas y patológicas.[1]

Las duplicaciones se encuentran típicamente en estrecha proximidad del tubo digestivo y con frecuencia comparten una pared muscular y riego sanguíneo comunes. La localización común es dorsal al intestino normal, es decir, en el lado mesentérico, en contraste con los remanentes del conducto vitelino, como los divertículos de Meckel, que se encuentran en el lado antimesentérico del intestino. La mucosa puede semejar la de una víscera digestiva cercana, pero se han encontrado quistes recubiertos con mucosa colónica en la base de la lengua y senos recubiertos con mucosa gástrica en el ano. Las duplicaciones se relacionan a menudo con otras anomalías congénitas y puede haber múltiples duplicaciones en el mismo paciente. La presencia de duplicaciones del aparato digestivo rara vez se ha notificado en hermanos.

Es posible que se desarrollen tumores malignos en las duplicaciones en una etapa ulterior de la vida. Todos los casos publicados se han observado en personas que tenían más de 30 años al momento del diagnóstico. Estos tumores son raros y, aunque se han notificado casos en varios sitios de duplicación gastrointestinal, la mayoría parece desarrollarse en las duplicaciones colónicas o presacras y casi todos son adenocarcinomas.[10]

☐ Embriología

GEMELOS PARCIALES

Ciertas duplicaciones parecen representar gemelos parciales, en particular las tubulares del íleon terminal

Cuadro 40-1. Duplicaciones del aparato digestivo

Referencia	*Número de pacientes*	*Cervical*	*Mediastínica*	*Toracoabdominal*	*Gástrica*	*Duodenal*	*Yeyunal e ileal*	*Colónica*	*Rectal*
Gross[1]	68	1*	13	3	2	4	32	9	4
Sieber[2]	25†		5		4	2	16	5‡	
Houston[3]	8		1	1			6		
Basu[4]	28§		7		1	3	16	4	2
Mellish[5]	38	1	6	2	1		18	6‖	4
Grosfeld[6]	20		4	2	1		9	4	
Favara[7]	37¶	3*	4		3	4	20	4	
Wrenn	25#		3	2	1	2	12	3	4
Holcomb[8]	96**	1	20	3	8	2	47	20	
Total	**342**	**6**	**63**	**13**	**21**	**17**	**176**	**55**	**14**

*Uno en la base de la lengua.
†Un paciente tuvo dos duplicaciones, uno tres y otro más cinco.
‡Un sujeto sólo mostró apéndice doble (hallazgo *post mortem*).
§Tres individuos sufrieron dos duplicaciones y otro tres.
‖Un paciente tuvo solamente apéndice doble.
¶Una persona mostró tres duplicaciones.
#Dos sujetos tuvieron cada uno dos duplicaciones.
**101 duplicaciones en 96 individuos.

y el colon.[11-16] El espectro de deformidades es extenso, desde la duplicación completa del tronco inferior y extremidades (dipigo) hasta la mera duplicación de las estructuras del intestino posteroinferior. Las malformaciones similares en el extremo opuesto varían desde cuerpos con dos cabezas hasta bocas dobles y estructuras digestivas superiores pares (cap. 76). El proceso de apareamiento puede resultar en estructuras paralelas, con función normal, con pocas o ninguna malformaciones externas.

Sin embargo, en la mayoría de los casos notificados, las anormalidades acompañantes sí causan síntomas. Cuando el colon es doble, muchas veces una o ambas luces terminan como una fístula en el perineo o el aparato urogenital o como un ano imperforado. Un extremo proximal abierto puede permitir que el contenido intestinal entre al segmento obstruido, ocasionando dilatación de una o ambas luces. La mucosa de estas duplicaciones es normal para el área anatómica particular. La localización antimesentérica de las duplicaciones del intestino posterior contrasta con la localización mesentérica de esas duplicaciones, que pueden ser residuos del canal neuroentérico, que sugieren un origen embriológico diferente. Se ha informado triplicación del colon, lo cual suscita más incertidumbre respecto de la embriogenia de estas anormalidades.[17]

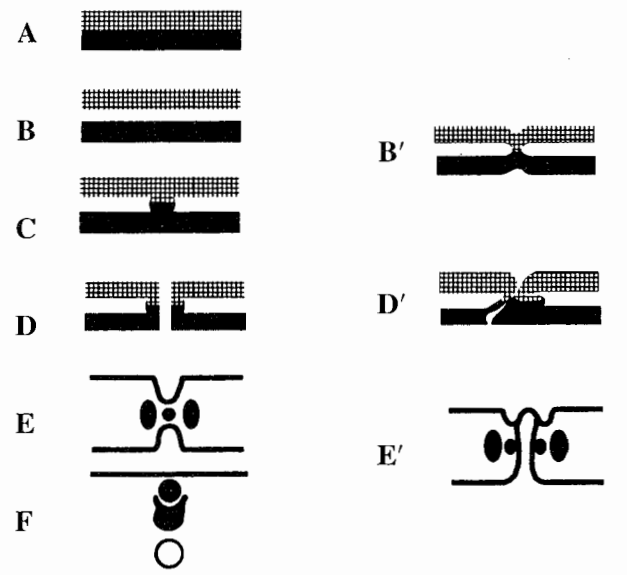


Fig. 40-1. Desarrollo del conducto neurentérico. *A*, embrión, endodermo y ectodermo. *B*, crecimiento hacia dentro o mesodermo. *C*, fusión del endodermo y ectodermo. *D-D′*, conducto neuroentérico y notocorda. *E-E′*, persistencia parcial del conducto neuroentérico con notocorda hendida. *F*, desarrollo normal.

RESIDUOS DEL CANAL NEUROENTERICO: SINDROME DE LA NOTOCORDA HENDIDA

Diversas teorías tratan de explicar el origen de otras duplicaciones del aparato digestivo; la más satisfactoria de ellas las relaciona con el canal neuroentérico (fig. 40-1).[18-22] Inicialmente, el embrión tiene dos capas: endodermo y ectodermo. El mesodermo se forma entre las dos; empero, por un tiempo breve, a nivel de la fosita primitiva, las dos capas permanecen en contacto. Un orificio temporal, el canal neuroentérico, conecta el ectodermo neural con el endodermo gastrointestinal. La notocorda se forma en el mesodermo, justo caudal al canal neuroentérico. Al migrar es dividida por el canal neuroentérico persistente, lo que da lugar al desarrollo de espina bífida u otras anormalidades vertebrales y mielomeningocele anterior o posterior. El término *síndrome de notocorda hendida* se ha aplicado a estos defectos.

Las posibles deformidades relacionadas con la falta de regresión del canal neuroentérico son fístula entérica dorsal completa, el cordón fibroso que atraviesa la médula espinal como en la diastematomielia, quiste entérico intraespinal, seno entérico dorsal, quiste neuroentérico y duplicaciones entéricas (fig. 40-2). La localización anatómica dorsal de la mayoría de las duplicaciones, en relación con sus contrapartes normales, apoya esta teoría original.

DIVERTICULOS EMBRIONARIOS

Es concebible pensar que los divertículos encontrados en el intestino embrionario podrían crecer y duplicarse; no obstante, se han observado en numerosos sitios sobre la circunferencia de la pared intestinal, además del lado mesentérico donde se encontraron las duplicaciones.[23] Esta teoría no explica adecuadamente la variación de las características del revestimiento mucoso.

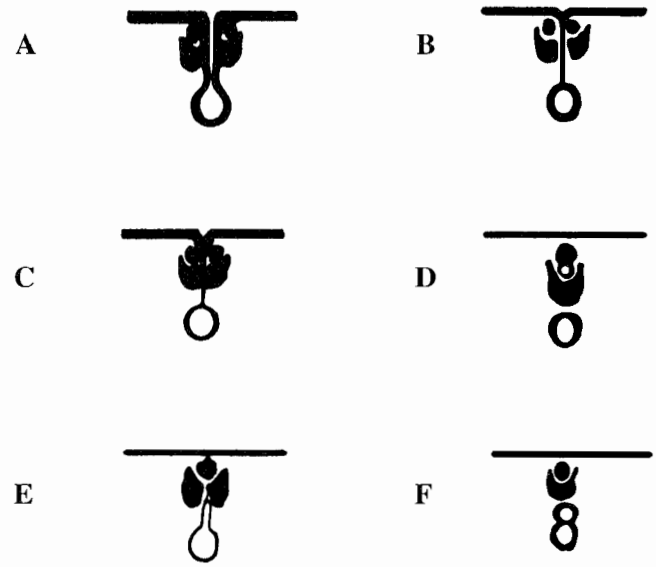


Fig. 40-2. Defectos que resultan de la persistencia de las porciones del canal neuroentérico. *A*, canal neuroentérico completamente permeable que forma fístula entérica dorsal. *B*, cordón fibroso con espina bífida y diastematomielia. *C*, fístula de la línea media dorsal revestida por mucosa gastrointestinal. *D*, quiste entérico intraespinal. *E*, duplicación comunicante tubular. *F*, duplicación quística.

DEFECTOS DE LA RECANALIZACION

Se creía que la recanalización anormal de la luz intestinal después de la etapa sólida del desarrollo embriológico originaba duplicaciones.[24] Tales quistes quizá no estarían limitados al lado mesentérico del intestino o tendrían mucosa enterotópica. También se opone a esta teoría el hallazgo de que la etapa sólida de desarrollo no incluye casi nunca otras áreas que el duodeno en el embrión humano.

☐ Diagnóstico

Los síntomas de las duplicaciones intestinales dependen de su tipo y localización. Una masa detectada en los exámenes físico o radiológico de tórax o abdomen es una característica común. Por lo regular, el dolor es evidencia de una complicación, como la obstrucción intestinal resultante de vólvulo o intususcepción, úlcera péptica o perforación. El vómito puede ser consecuencia de estas mismas complicaciones o de compresión de la luz intestinal adyacente, especialmente en duplicaciones del píloro o duodeno. La hemorragia puede ser súbita, grave e indolora, como se observa en el divertículo de Meckel más común. La hemorragia rectal acompañada de dolor abdominal grave indicaría con mayor probabilidad intususcepción o vólvulo. La anemia puede ser efecto también de la hemorragia crónica hacia el intestino. Las duplicaciones intratorácicas pueden causar sufrimiento respiratorio debido a la compresión del árbol traqueobronquial o pulmón, o disfagia si el esófago está estrechado.

Los quistes entéricos presacros pueden causar estreñimiento o se pueden prolapsar a través del ano. La excoriación perineal persistente puede indicar que una vía fistulosa revestida de mucosa gástrica drena hacia el área. El drenaje purulento del ano o una fístula perineal originada en una duplicación rectal infectada pueden confundirse con un absceso perirrectal o una fístula anal. El diagnóstico de duplicación se determina después de múltiples recurrencias. No pudo encontrarse ningún caso de fístula urinaria a partir de una duplicación rectal.[25]

Los quistes intraespinales pueden inducir signos neurológicos de compresión medular. El mielomeningocele se presenta con algunas duplicaciones, en particular las torácicas. Los estudios diagnósticos, entre ellos radiografía, ultrasonido, tomografía computadorizada y resonancia magnética nuclear, pueden demostrar una masa o desplazamiento de estructuras normales. Las anormalidades vertebrales, como la espina bífida y la ausencia de vértebras o hemivértebras, acompañan a muchas duplicaciones torácicas y abdominales. Es común observar una separación en forma de Y de las vértebras inferiores y el sacro en muchas duplicaciones del intestino posterior, de manera más sorprendente cuando los genitales externos u otras estructuras perineales están duplicadas. Dichos pacientes presentan vejigas urinarias tabicadas o dobles, según sea la extensión del proceso de apareamiento.

Los estudios con isótopos de tecnecio son particularmente útiles en la búsqueda de la mucosa gástrica ectópica hallada en las duplicaciones tubulares.[26] Las duplicaciones entéricas se han diagnosticado en los exámenes prenatales con ultrasonido.[27]

☐ Tratamiento

En virtud de las amplias variaciones anatómicas reconocidas en la duplicación del aparato digestivo, es necesario estar familiarizado con las diversas técnicas quirúrgicas que se pueden requerir para su tratamiento. En la mayoría de los casos, las duplicaciones quísticas se pueden extirpar en su totalidad. Cuando el quiste esté en el mesenterio del intestino delgado o grueso, su extirpación puede destruir el riego sanguíneo al intestino adyacente; por lo tanto, se debe resecar el segmento de intestino normal con la duplicación.

La extirpación completa de las duplicaciones duodenales puede poner en peligro los conductos biliares o el páncreas. Es por ello que se tratan con mayor seguridad mediante marsupialización del quiste en el duodeno mediante una anastomosis de las paredes comunes o cistectomía parcial y denudación de la mucosa de la pared quística residual. La técnica de la denudación de la mucosa ha estado en uso en las duplicaciones quísticas de varios sitios, así como en las duplicaciones tubulares, como se describen más adelante. Las duplicaciones tubulares del intestino posterior quizá no ameriten extirpación, si conservan una función normal.

La obstrucción distal o la terminación aberrante de una o ambas luces sí requiere tratamiento. Las dos luces se pueden unir distalmente para formar un conducto común y el extremo distal se deja en su lugar, si tiene un drenaje externo adecuado para sus secreciones mucosas.[12] Se prefiere denudar la mucosa a partir del segmento desfuncionalizado para obliterar completamente su luz.[13,28]

Con bastante frecuencia, las duplicaciones tubulares del aparato digestivo superior y del intestino delgado contienen mucosa gástrica, de manera que se deben resecar en su totalidad para evitar hemorragia de una ulceración péptica. Pueden ser necesarias las incisiones toracoabdominales combinadas en caso de extirpar las duplicaciones intratorácicas que atraviesan el diafragma para comunicarse con la luz intestinal. Las duplicaciones tubulares cortas se pueden manejar fácilmente mediante resección, junto con el segmento suprayacente de intestino normal.

La resección completa de las duplicaciones más largas que se encuentran en el mesenterio exigiría la extirpación de demasiado intestino normal y por tanto se requieren otras técnicas. Es posible eliminar del todo la mucosa denudándola de las capas musculares de la duplicación, sin alterar el riego sanguíneo esencial para el intestino adyacente.[29] El tubo seromuscular colapsado restante no causa daño (figs. 40-3 a 40-8). Este es el tratamiento de elección para duplicaciones tubulares largas del intestino. Los tubos de mucosa gástrica ma-

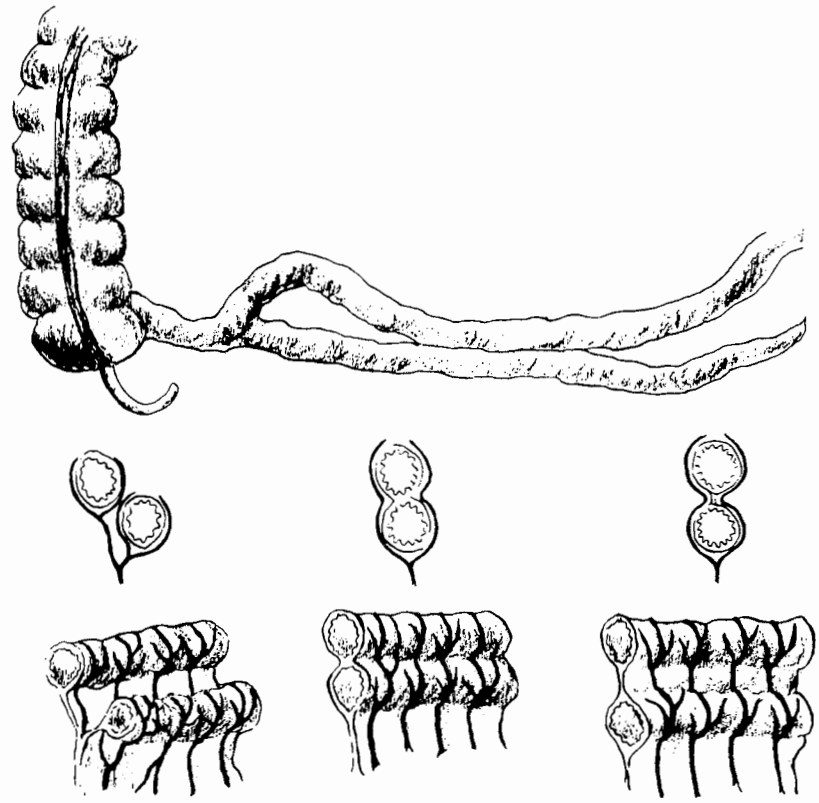


Fig. 40-3. Datos quirúrgicos en una niña de cuatro meses de edad que se examinó por melena. Se encontró que tenía una extensa duplicación tubular desde el ligamento de Treitz hasta el íleon distal. Después de resecar el área de ulceración, la duplicación se anastomosó al íleon suprayacente. La parte resecada de la duplicación estaba revestida totalmente por mucosa gástrica.

yores de 70 cm de longitud se han extirpado de esta forma. Una duplicación tubular de este tipo se anastomosó al estómago, donde sus secreciones ácidas no deben tener efectos dañinos.[30,31]

Las duplicaciones rectales deben extirparse o se elimina la mucosa por completo. Muchos individuos padecen infecciones que al principio necesitaban drenaje y luego excisión definitiva. En ocasiones se han identificado tumores malignos en etapas ulteriores de la vida en las duplicaciones rectales que no se detectaron durante la infancia. Los procedimientos de invasividad mínima son útiles, sobre todo para las duplicaciones quísticas del tórax. Estas se resecan completas o se elimina la mucosa por vía toracoscópica con morbilidad mínima. No obstante, la extirpación incompleta de la mucosa da lugar a recurrencias de la

Fig. 40-4. Misma paciente mostrada en la figura 40-3. La mujer sufrió hemorragia de nueva cuenta tres días después de la úlcera en la anastomosis de duplicación al íleon.

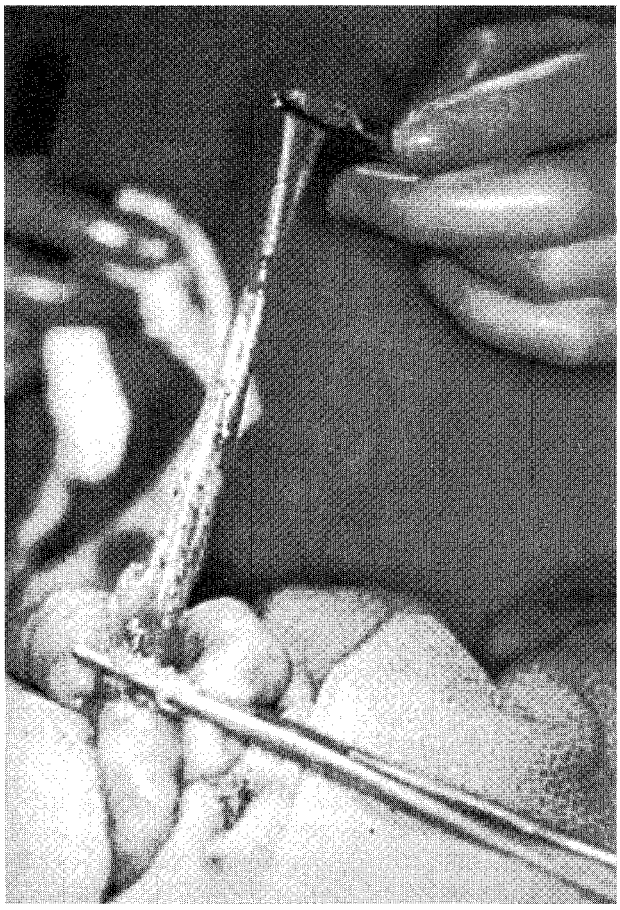


Fig. 40-5. Misma paciente mostrada en la figura 40-3. En el segundo procedimiento se retiró la mucosa de toda la longitud del intestino duplicado a través de una serie de incisiones seromusculares.

lesión. La resección laparoscópica de duplicaciones quísticas localizadas en el abdomen es un abordaje razonable.

☐ Duplicaciones cervicales

Sólo rara vez se encuentran quistes de duplicación en el cuello.[32,33] La adhesión íntima con el esófago puede servir para diferenciarlos de los quistes de origen branquial. Una masa palpable o los síntomas originados por compresión de estructuras adyacentes deben llevar al diagnóstico.

☐ Duplicaciones torácicas

Los quistes, redondos o tubulares, se presentan en el mediastino posterior, casi siempre en el lado derecho.[34] Pueden estar separados del esófago o compartir una pared común con el mismo, pero rara vez se comunican con su luz. Se ha notificado una triplicación del esófago.[35] Algunas duplicaciones torácicas se comunican con el intestino delgado superior mediante una extensión a través del hiato esofágico, pasando detrás del estómago y el páncreas, para unirse al duodeno o yeyuno (figs. 40-9 a 40-11). Por lo regular, estas duplicaciones están revestidas en parte por mucosa gástrica y provocan hemorragia grave a partir de la ulceración péptica. Los quistes intratorácicos pueden ser lo suficientemente grandes para producir problemas cardiacos o respiratorios. Muchas duplicaciones torácicas se acompañan de anormalidades espinales, como espina bífida anterior o posterior, hemivértebras o mielomeningocele, en cuyo caso es apropiado el término *quiste mesentérico* (fig. 40-12).[36] Las anomalías espina-

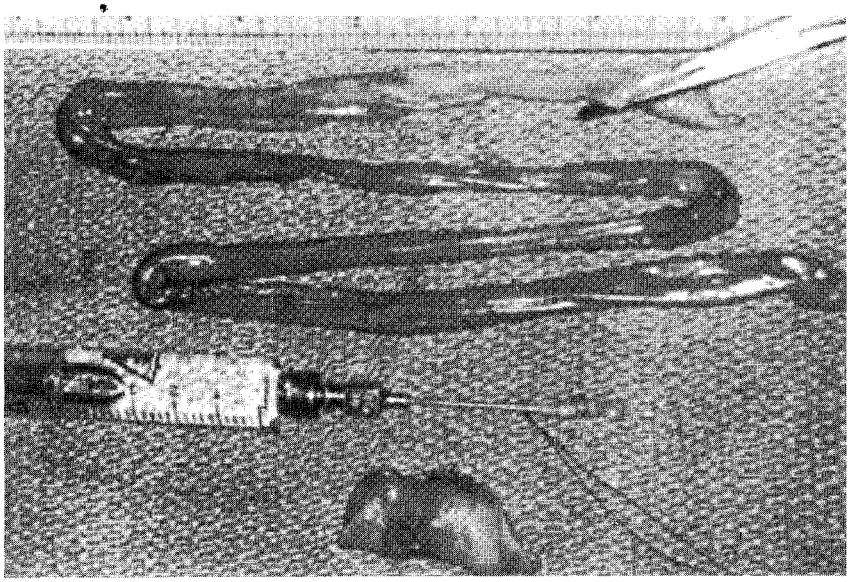


Fig. 40-6. Misma paciente mostrada en la figura 40-3. Puede verse en el espécimen quirúrgico la mucosa gástrica del tubo retirada de la duplicación. Se confirmó el extremo ciego de la duplicación en la cercanía del páncreas insuflándolo con una jeringa. La paciente ha continuado bien desde este procedimiento.

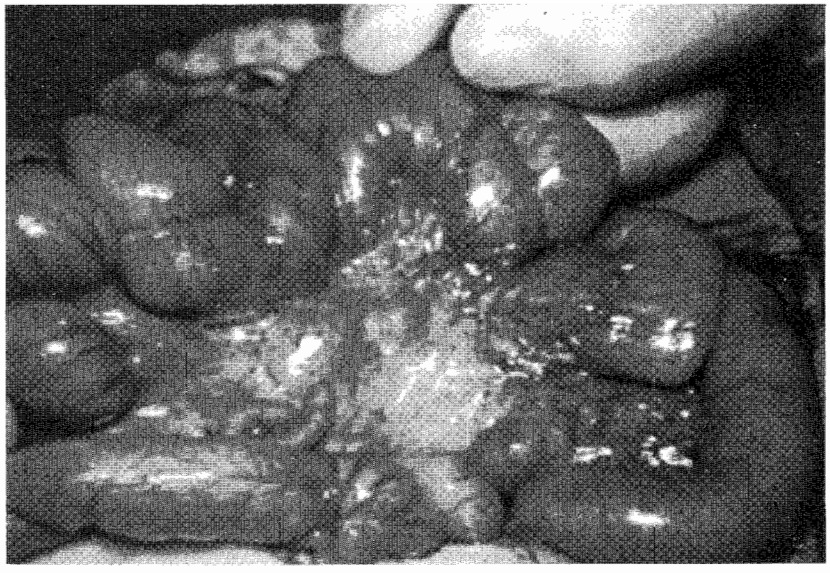


Fig. 40-7. Duplicación tubular del intestino delgado en una niña de tres meses de edad con antecedente de sangre en heces a los seis días de edad. Algunas veces presentaba cólicos abdominales y vómito. Tenía una úlcera que se encontraba 10 a 12 cm proximal a la válvula ileocecal.

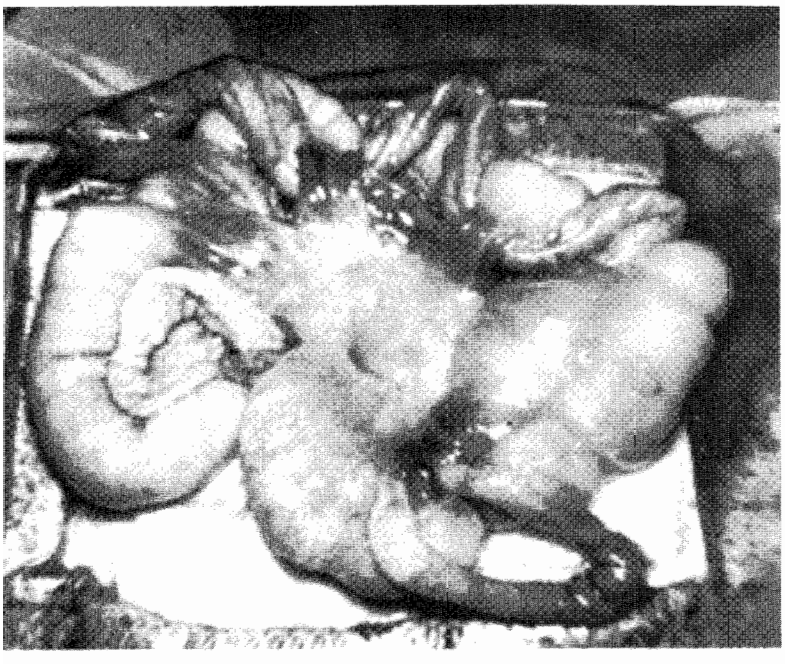


Fig. 40-8. Misma paciente mostrada en la figura 40-7. Denudación de la mucosa a través de múltiples incisiones seromusculares. El riego sanguíneo de la mucosa normal suprayacente está bien conservado.

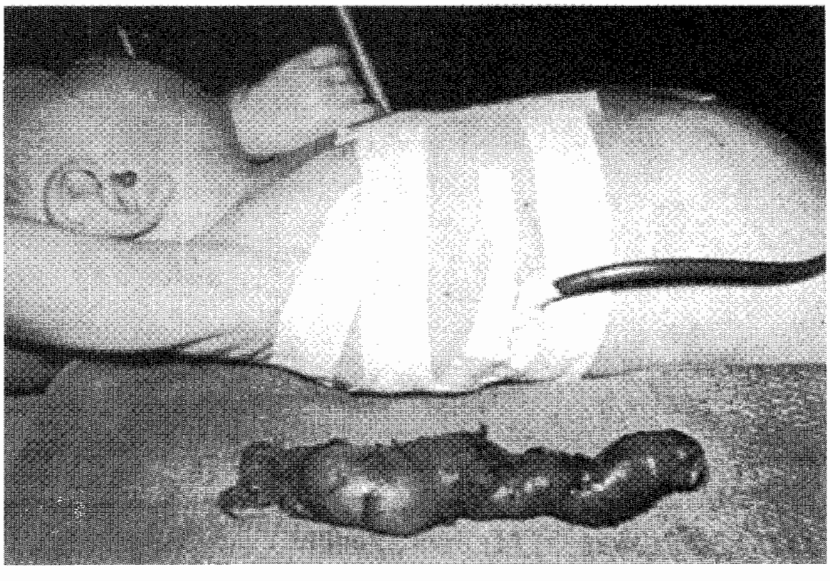


Fig. 40-9. Quiste neuroentérico extirpado del mediastino posterior derecho y vinculado con espina bífida y meningocele anterior. Este niño de cuatro meses de edad se hospitalizó con dificultad respiratoria, letargo y sospecha de debilidad en las piernas de seis semanas de duración. La radiografía de tórax mostró una masa mediastínica posterior derecha grande y una espina bífida torácica superior. El mielograma mostró un meningocele anterior pequeño. Durante la operación se encontró un quiste con un lóculo en la línea media sobre el área de la espina bífida, y en contacto con el saco del meningocele, y un segundo lóculo formando un quiste grande, en forma de salchicha, extendiéndose hacia abajo por el mediastino posterior derecho hasta el diafragma. Se separó el esófago. Se extirpó el quiste en su totalidad y se ligó el cuello estrecho del meningocele. No estaban afectados elementos neurales. La recuperación fue rápida, pero no el desarrollo mental subsecuente.

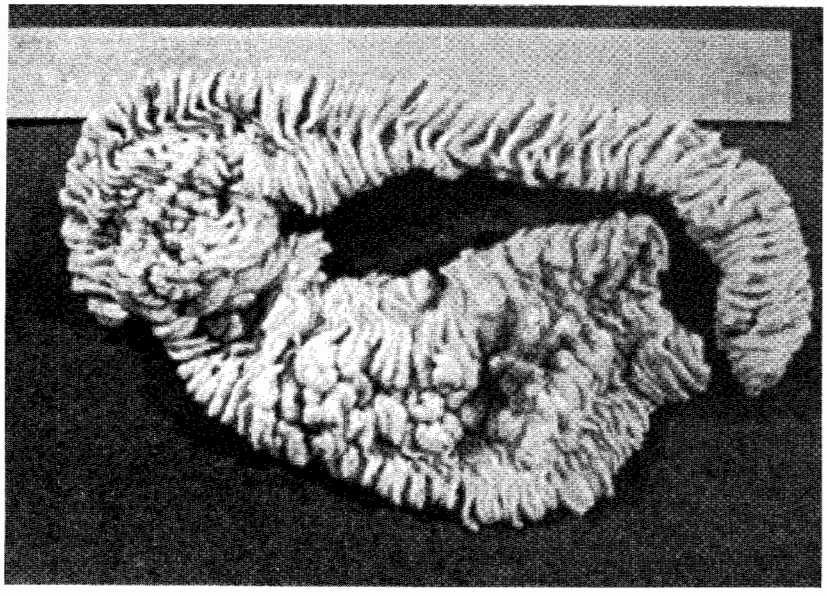


Fig. 40-10. Mismo paciente mostrado en la figura 40-9. Dos años después, debido a anemia grave y heces positivas al guayaco, se le practicó laparotomía. Se extirpó una masa inflamatoria en el yeyuno. Contenía una pequeña duplicación con mucosa gástrica y ulceración péptica. La anemia y las heces positivas al guayaco persistieron. Se repitió la laparotomía dos años y medio después. La pared yeyunal de 15 cm proximales a la anastomosis previa era ligeramente más gruesa en la mitad mesentérica de su circunferencia. La fotografía muestra ese segmento. El área más gruesa tenía mucosa gástrica, en tanto que el resto de la circunferencia mucosa yeyunal normal. Este niño no tuvo problemas digestivos adicionales o anemia. Los hallazgos en la segunda laparotomía señalan la necesidad de revisar cuidadosamente los bordes de las muestras quirúrgicas que contienen mucosa gástrica ectópica para asegurar que se ha retirado en su totalidad. Este caso apoya la teoría del canal neuroentérico de la embriogenia de las duplicaciones e ilustra la presentación de más de una lesión en un paciente.

les también se presentan con duplicaciones gástricas y de intestino delgado, pero menos a menudo.[18,21] Una forma más grave de esta malformación es la fístula entérica dorsal, una estructura tubular revestida de mucosa que va del tubo digestivo hasta la piel de la espalda, atravesando una médula espinal y columna vertebral bífidas.[37-40] Tales fístulas se presentan más en el área torácica que en la lumbosacra.

☐ Duplicaciones del estómago

Es posible que las duplicaciones quísticas muy grandes del estómago no induzcan síntomas, salvo el aumento del tamaño abdominal, a menos que la salida gástrica esté obstruida o se presente una rotura.[41-49] En comparación, los quistes pequeños cerca del píloro han simulado el síndrome de estenosis pilórica hipertrófica.[43,47] Se ha encontrado comunicación con la luz gástrica en un lactante. En ese caso, se pensó que la comunicación era secundaria a la perforación por ulceración péptica.

Se encuentran áreas de mucosa gástrica ectópica en la lengua, esófago y otros sitios fuera del estómago. En una serie se informó el caso de 16 sujetos con áreas de mucosa gástrica ectópica en el intestino delgado. Estas eran de aspecto nodular, rugoso o polipoide y de 1.5 a

Fig. 40-11. Tomografía computadorizada posnatal que muestra un quiste mediastínico posterior derecho. A las 32 semanas de gestación, la ultrasonografía prenatal sugirió hernia diafragmática derecha.

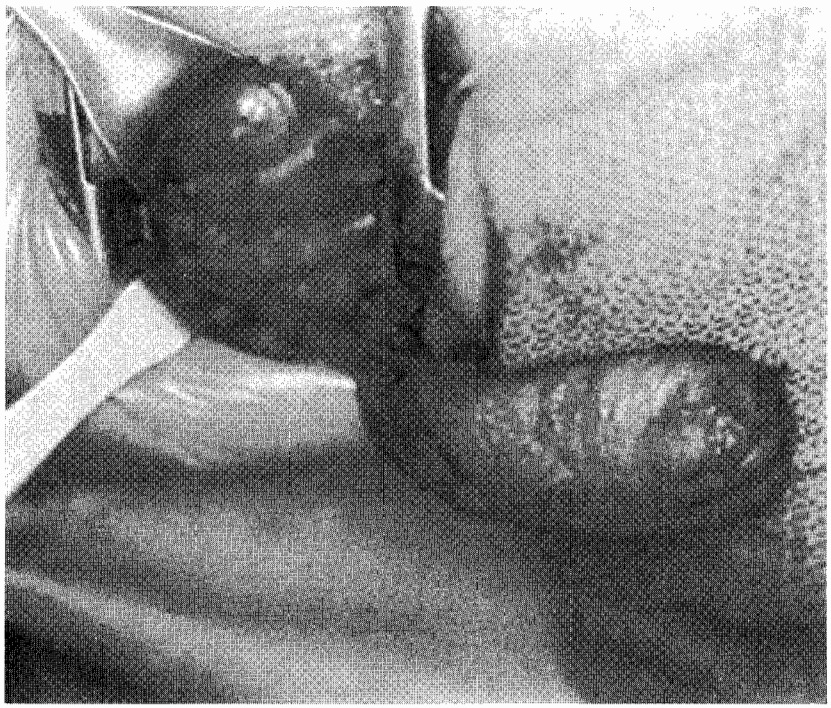


Fig. 40-12. El paciente de la figura 40-11 se sometió a una toracotomía el primer día de edad para extirpar un quiste de duplicación entérica con extensión tubular que pasaba a través del diafragma para comunicar con el intestino delgado superior. No fue necesaria una incisión abdominal para su extirpación. El quiste estaba cubierto de mucosa gástrica. El estudio posoperatorio con bario no mostró otras anormalidades gastrointestinales; el estudio con radioisótopos no mostró focos residuales de mucosa gástrica y la imagen por resonancia magnética no reveló malformaciones de la médula espinal.

12 cm de longitud. Cinco estaban en el duodeno, siete en el yeyuno y cuatro en el íleon. Aunque algunos de los individuos estaban asintomáticos, muchos tenían complicaciones de obstrucción intestinal o hemorragia. La mucosa gástrica heterotópica en el íleon se puede derivar del conducto vitelino, pero ese origen no parece una explicación probable para su presencia en otros sitios. Es más probable que su origen sea al parecer un mecanismo similar al que causa duplicaciones quísticas y tubulares del intestino.

☐ Duplicaciones del duodeno

Los quistes de duplicación adheridos a la pared duodenal son menos raros.[50-56] Varían muchísimo de tamaño y en la mayoría de los casos yacen en posición posteromedial, fusionados por una muscularis común con el duodeno y en parte embebidos en el páncreas. No existe comunicación con la luz. Muchas veces la mucosa se asemeja a la del intestino grueso o la del intestino delgado distal. La obstrucción del duodeno es el cuadro clínico común. Sin embargo, algunos quistes se presentan como masas asintomáticas. Se ha desarrollado pancreatitis en personas con duplicaciones duodenales y la perforación secundaria a una ulceración péptica de la mucosa gástrica es una posibilidad en las duplicaciones.[54,55]

☐ Duplicaciones entéricas del árbol biliar

Una duplicación duodenal tenía el aspecto de una vesícula biliar doble, comunicaba con la luz del intestino a través de conductos biliares y causaba dolor abdominal.[56] Boyden (comunicación personal, 1979), cree que este caso puede representar una "vejiga pancreática", como se ha descrito en gatos. Otro paciente presentó un pólipo de mucosa gástrica heterotópica en el bulbo duodenal vinculado con la ausencia congénita de la vesícula biliar y el conducto cístico.[57] Se han hecho otras notificaciones de la heterotopia gástrica en la vesícula biliar.[58-60]

☐ Duplicaciones del yeyuno e íleon

Los quistes esféricos relacionados con el íleon forman el grupo más grande de duplicaciones digestivas.[2,29-31,62] Las lesiones del yeyuno e íleon se encuentran en el margen mesentérico del intestino, habitualmente compartiendo una muscular común. Los vasos mesentéricos pasan sobre ambas superficies de la duplicación para abastecerlos y también al intestino suprayacente (figs. 40-13 a 40-15). Quizá los quistes pequeños, o incluso muy grandes, no causen obstrucción u otros síntomas, a menos que se presente intususcepción o vólvulo. Una masa que se mueve con libertad en el abdomen puede ser el único hallazgo anormal. Estas lesiones se pueden confundir con quistes mesentéricos o epiplónicos o con linfangiomas quísticos del mesenterio, pero éstos tienen revestimiento endotelial y no mucoso.

Las duplicaciones tubulares presentan las mismas características que los tipos quísticos, pero comunican con la luz del intestino normal. La longitud de la es-

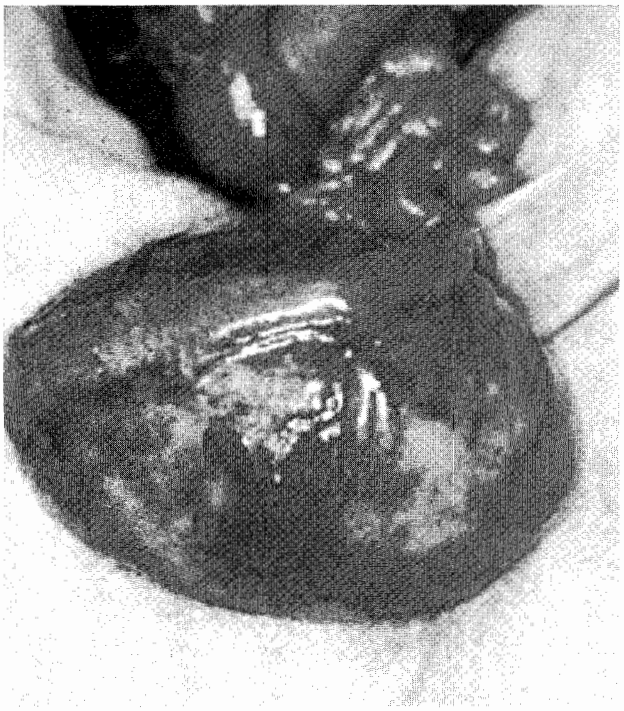


Fig. 40-13. Duplicación quística grande del intestino delgado.

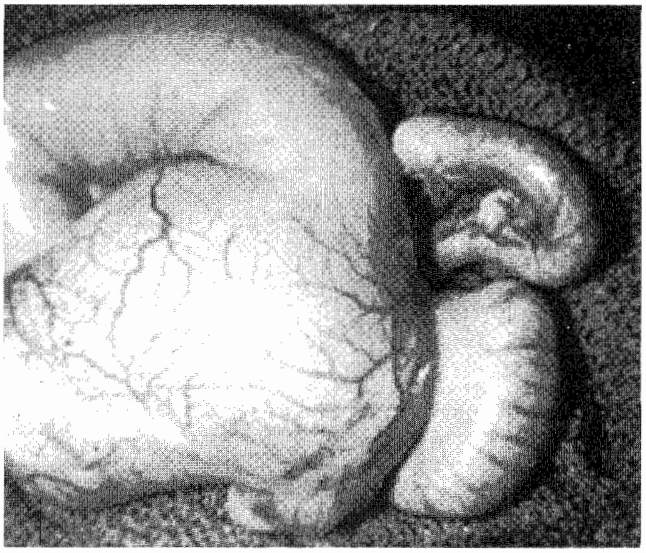


Fig. 40-14. Duplicación quística de la unión ileocecal. Una niña de tres años de edad desarrolló dolor abdominal de tipo cólico. El enema con bario mostró intususcepción, que al parecer se reduciría, pero sin reflujo del material de contraste hacia el íleon. El examen abdominal reveló que la masa aún estaba presente y en el procedimiento quirúrgico se encontró una duplicación quística en el íleon terminal cercana a la válvula ileocecal. Esta se resecó y se realizó una ileocolostomía terminoterminal.

tructura tubular varía desde pocos milímetros hasta 90 cm y, en ocasiones, la duplicación es casi tan larga como el intestino.[29-31] La comunicación puede estar en los extremos proximal o distal o en varios puntos intermedios. Si la única comunicación se encuentra en el extremo cefálico, la luz puede estar muy distendida con contenido intestinal, comprimiendo y obstruyendo el intestino adyacente o provocando una perforación. Más a menudo, la comunicación es caudal y la duplicación se vacía con facilidad. Muchas veces la mucosa gástrica reviste parte o todas las duplicaciones tubulares. Por consiguiente, tal y como se observa con el divertículo de Meckel, se desarrollan complicaciones debido a ulceración péptica. La hemorragia es lo más común, pero la perforación también es un peligro.[61,63] En las paredes de algunas duplicaciones se encuentra tejido pancreático.

☐ Duplicaciones del colon y recto

La duplicación quística en el mesenterio del colon es rara (fig. 40-16), aunque no es infrecuente que estas lesiones presenten revestimiento de mucosa colónica.[11-16,28,62,64-69] La obstrucción por compresión, el vólvulo y la intususcepción son complicaciones probables. Las duplicaciones quísticas en los espacios retrorrectal y presacro han causado bloqueo parcial del recto. Se deben distinguir de los teratomas sacrococcígeos y meningoceles anteriores. Las estructuras tubulares que yacen adjuntas al recto y que tienen un orificio perineal cerca del ano pueden contener mucosa gástrica, que puede causar irritación perineal y hemorragia. Se ha descrito un divertículo revestido por mucosa gástrica penetrando el lado ventral del recto.[70]

Un grupo diferente de defectos incluye las duplicaciones tubulares del intestino posterior. El íleon distal,

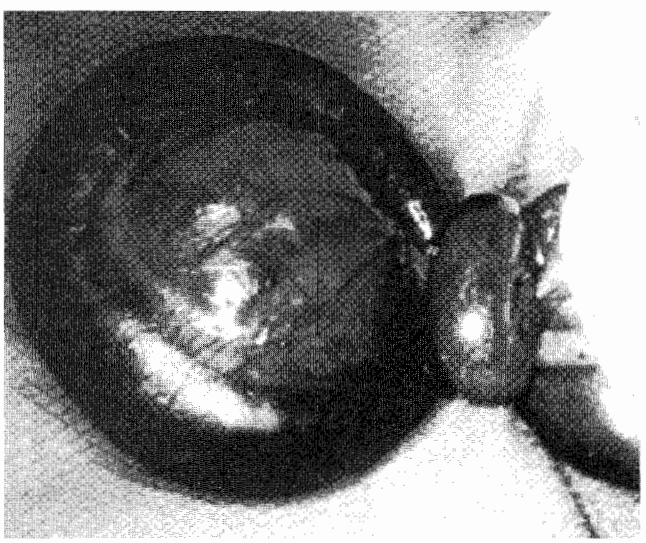


Fig. 40-15. En este paciente de tres días de edad con obstrucción del intestino delgado se encontró perforación del íleon como resultado de vólvulo de una duplicación quística.

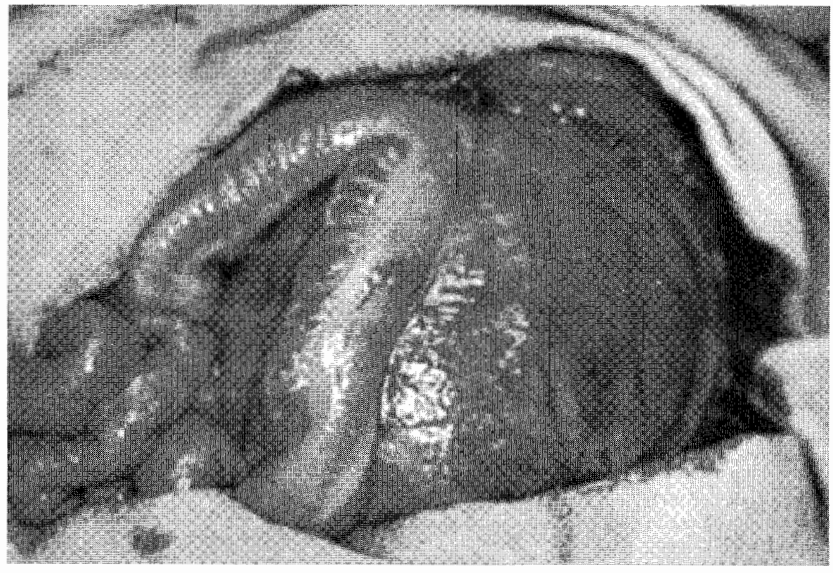


Fig. 40-16. Una gran duplicación quística del colon, en una niña de dos años de edad, encontrada cuando se la exploraba por una masa asintomática en la mitad del abdomen.

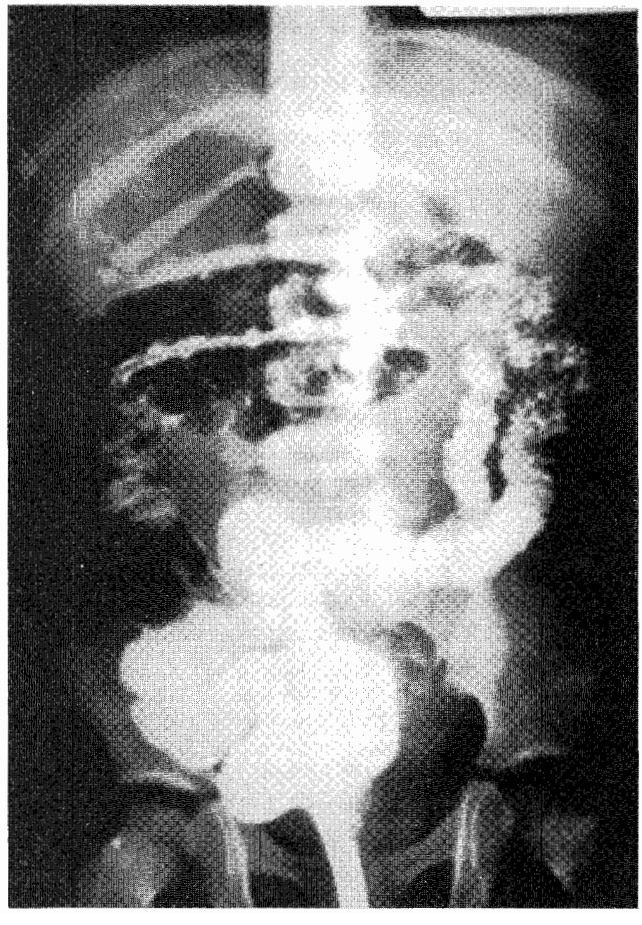
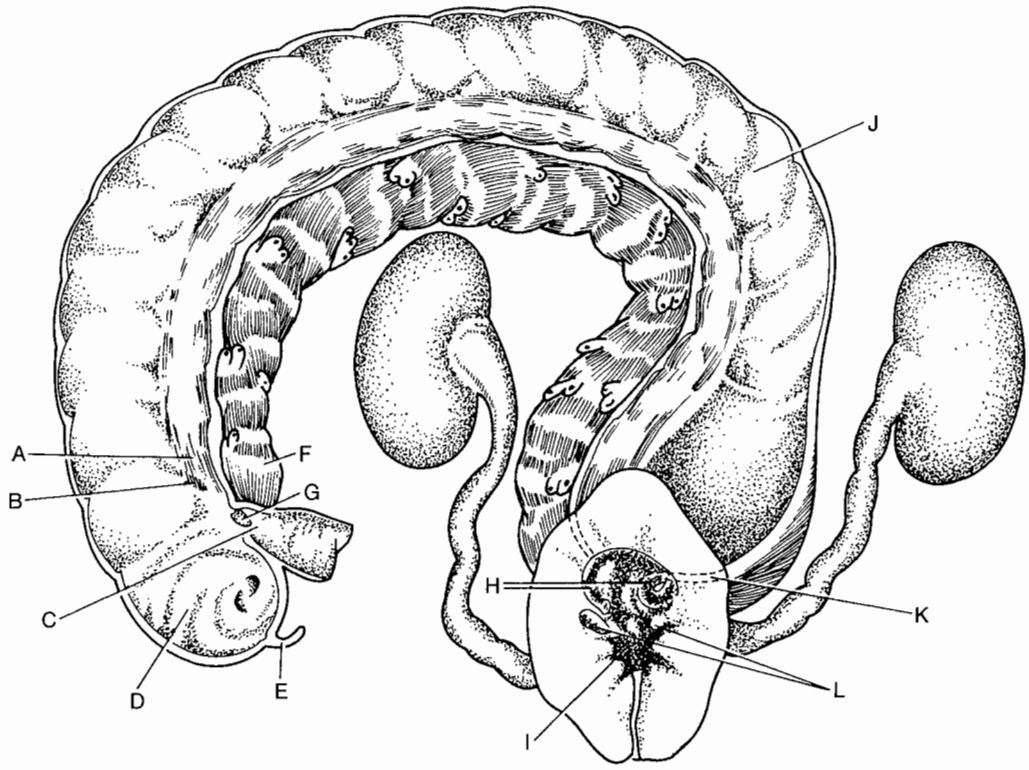


Fig. 40-17. Niña recién nacida con ano imperforado sometida al principio a anoplastia perineal. En un momento posterior pasaba parte de las heces por la vagina y por ello se practicó colostomía transversa derecha. Se encontraron cuatro luces en la colostomía. Las radiografías con material de contraste confirmaron duplicación del colon con una luz al final del ano quirúrgicamente formado y otra en la forma de fístula rectovaginal. La luz de la vagina se anastomosó lateral a la que iba al ano. Se retiró la mucosa distal de la luz que iba a la vagina. El trastorno es consistente con la teoría del apareamiento parcial de la embriogenia.



Dibujo de un espécimen macroscópico de un colon triple, riñones, uréteres, vejiga ectópica y genitales externos: A, primer colon permeable; B, abertura del primer colon permeable; C, válvula ileocecal; D, ciego; E, apéndice; F, segundo colon permeable; G, abertura del segundo colon permeable; H, orificios ureterales; I, ano; J, colon con terminación ciega dejado abierto; K, final del colon con terminación ciega; L, labios rudimentarios.

Fig. 40-18. Triplicación del colon con extrofia de la vejiga y malformación genitourinaria. (Redibujado a partir de Gray AW: Triplication of the large intestine. Arch Pathol 30:1215, 1940. Copyright © 1940, American Medical Association.)

ciego, apéndice y todo el colon se pueden duplicar y drenar a través de un orificio anal único o por orificios separados. Es posible que no estén obstruidas ambas luces y funcionen con normalidad. No es raro que los genitales externos dobles acompañen a esta malformación y la vejiga puede estar tabicada o completamente dividida en mitades. La luz doble del colon se puede extender sólo en parte desde el ano hasta el ciego, y el colon proximal y el íleon se desarrollan con normalidad. A nivel distal puede existir ano imperforado, que incluye una o ambas luces; el colon, situado ventralmente, termina por lo regular como una fístula rectovesical, rectouretral o rectovaginal (fig. 40-17). Cuando el orificio distal es inadecuado, puede haber distensión masiva o rotura de esa parte del colon.

Se ha reconocido un nexo entre la duplicación completa del colon y el secuestro extrapulmonar, con comunicación esofágica.[69] Una paciente con triplicación del colon tuvo múltiples anormalidades, entre ellas extrofia de la vejiga y ausencia del útero y vagina (fig. 40-18).[17] Sobrevivió 11 meses con función intestinal aparentemente normal, pero murió por infección de vías urinarias y neumonía.

BIBLIOGRAFIA

1. Gross RE: The Surgery of Infancy and Childhood. Philadelphia, WB Saunders, 1953, pp 221–245.
2. Sieber WK: Alimentary tract duplication. Arch Surg 73:383–392, 1956.
3. Houston HE, Lynn HB: Duplication of the small intestine in children. Mayo Clin Proc 41:246–256, 1966.
4. Basu R, Forshall I, Rickham PP: Duplication of the alimentary tract. Br J Surg 47:477–484, 1960.
5. Mellish RWP, Koop CE: Clinical manifestations of duplication of the bowel. Pediatrics 27:397–407, 1961.
6. Grosfeld JL, O'Neill JA Jr, Clatworthy HW Jr: Enteric duplications in infancy and childhood. An 18-year review. Ann Surg 172:83–90, 1970.
7. Favara BE, Franciosi RA, Akers DR: Enteric duplications. Thirty-seven cases: A vascular theory of pathogenesis. Am J Dis Child 122:501–506, 1971.
8. Holcomb GW III, Gheissari A, O'Neill JA Jr, et al: Surgical management of alimentary tract duplications. Arch Surg 209:167–174, 1989.
9. Ladd WE: Duplications of the alimentary tract. South Med J 30:363–371, 1937.
10. Orr MM, Edwards AJ: Neoplastic change in duplication of the alimentary tract. Br J Surg 62:269–274, 1975.
11. Beach PD, Wright RH Jr, Deffer PA: Duplication of the primitive hindgut of the human being: An 8 year follow-up of a previous case report. Surgery 66:405–411, 1969.
12. Brunschwig A, Pargeon HW, Russell WA: Duplication of the

entire colon and lower ileum with termination of one colon into a vaginal anus. Surgery 24:1010–1013, 1948.
13. Ravitch MM: Hindgut duplications, doubling of colon and genital urinary tracts. Ann Surg 137:588–601, 1953.
14. Rowe MI, Ravitch M, Ranninger K: Operative correction of caudal duplication (dipygus). Surgery 63:840–848, 1968.
15. Smith ED: Duplication of the anus and genitourinary tract. Surgery 66:909–921, 1969.
16. Van Zwalenburg BR: Double colon. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 68:22–27, 1952.
17. Gray AW: Triplication of the large intestine. Arch Pathol 30:1215–1222, 1940.
18. Beardmore HE, Wigglesworth FW: Vertebral anomalies and alimentary tract duplications. Pediatr Clin North Am 5:457–474, 1958.
19. Bentley JRR, Smith JR: Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations: The split notocord syndrome. Arch Dis Child 35:76–86, 1960.
20. Burrows FGO, Sutcliff J: The split notocord syndrome. Br J Radiol 41:496–507, 1968.
21. Fallon M, Gordon ARG, Lendrum AC, et al: Mediastinal cysts of foregut origin associated with vertebral abnormalities. Br J Surg 41:520–533, 1954.
22. Faris JC, Crowe JE: The split notocord syndrome. J Pediatr Surg 10:467–472, 1975.
23. Lewis FT, Thyng FW: The regular occurrence of intestinal diverticula in embryos of the pig, rabbit, and man. Am J Anat 7:505–519, 1907.
24. Bremer JL: Diverticula and duplications of the intestinal tract. Arch Pathol 38:132–140, 1944.
25. La Quaglia MP, Feins N, Graklis A, et al: Rectal duplications. J Pediatr Surg 20:980–984, 1990.
26. Schwesinger WH, Croom RD III, Habibian MR: Diagnosis of an enteric duplication with pertechnetate 99mTc scanning. Ann Surg 181:428–430, 1975.
27. Bidewell JK, Nelson A: Prenatal ultrasonic diagnosis of congenital duplication of the stomach. J Ultrasound Med 10:589–591, 1986.
28. Cooksey G, Wagget J: Tubular duplication of the rectum treated by mucosal resection. J Pediatr Surg 19:318–319, 1984.
29. Wrenn EL Jr: Tubular duplication of the small intestine. Surgery 52:494–498, 1962.
30. Jewett TC Jr: Duplication of the entire small intestine with massive melena. Ann Surg 147:239–244, 1958.
31. Jewett TC Jr: A long term follow-up on a duplication of the entire small intestine. J Pediatr Surg 18:185–188, 1983.
32. Gans SL, Lackey DA, Zuckerbraum L: Duplications of the cervical esophagus in infants and children. Surgery 63:849–852, 1968.
33. Winslow RE, Dykstra G, Scholten DJ, et al: Duplication of the cervical esophagus. An unrecognized cause of respiratory distress in infants. Am Surg 50:506–508, 1984.
34. Gross RE, Neuhauser EBD, Longino LA, et al: Thoracic duplications which originate from the intestine. Ann Surg 131:363–375, 1950.
35. Milsom J, Unger S, Alford BA, et al: Triplication of the esophagus with gastric duplication. Surgery 98:121–125, 1985.
36. Alrabeeah A, Gillis DA, Giacomantonio M, et al: Neurenteric cysts—a spectrum. J Pediatr Surg 23:752–754, 1988.
37. Bremer JL: Dorsal intestinal fistula: Accessory neurenteric canal; diastematomyelia. Arch Pathol 54:132–138, 1952.
38. Dienes J, Honti J, Leb J: Dorsal herniation of the gut: A rare manifestation of the split notocord syndrome. J Pediatr Surg 2:359–363, 1967.
39. Kheradpir MH, Ameri MR: Dorsal herniation of the gut with posterior opening of the terminal colon: A rare manifestation of the split notocord syndrome. Z Kinderchir 38:186–187, 1983.
40. Singh A, Singh R: Split notocord syndrome with dorsal enteric fistula. J Pediatr Surg 17:412–413, 1982.
41. Abrami G, Dennison WM: Duplication of the stomach. Surgery 49:794–801, 1961.
42. Bartels RJ: Duplication of the stomach. Am Surg 33:747–752, 1967.
43. Grosfeld JL, Boles ET Jr, Reiner C: Duplication of pylorus in the newborn: A rare cause of gastric outlet obstruction. J Pediatr Surg 5:365–369, 1970.
44. Knight J, Garvin PJ, Lewis E Jr: Gastric duplication presenting as a double esophagus. J Pediatr Surg 18:300–301, 1988.
45. Kremer RM, Lepoff RB, Izant RJ Jr: Duplication of the stomach. J Pediatr Surg 5:360–364, 1970.
46. Parker BC, Guthrie J, France NE, et al: Gastric duplications in infancy. J Pediatr Surg 7:294–298, 1972.
47. Ramsay GS: Enterogenous cyst of the stomach simulating hypertrophic pyloric stenosis. Br J Surg 44:632–633, 1957.
48. Lee SM, Mosenthal WT, Weismann RE: Tumorous heterotopic gastric mucosa in small intestine. Arch Surg 10:619–622, 1970.
49. Sieunarine K, Manmohansingh E: Gastric duplication cyst presenting as an acute abdomen in a child. J Pediatr Surg 24:1152, 1989.
50. Dickinson WE, Weinberg SM, Vellios F: Perforating ulcer in a duodenal duplication. Am J Surg 122:418–420, 1971.
51. Gardner CE Jr, Hart D: Enterogenous cysts of the duodenum. JAMA 104:1809–1812, 1935.
52. Leenders EL, Osman MZ, Sukarochana K: Treatment of duodenal duplication with international review. Am Surg 36:368–371, 1970.
53. Soper RT, Selke AC: Duplication cysts of the duodenum. Surgery 68:562–566, 1970.
54. Lavine JE, Harrison M, Heyman MB: Gastrointestinal duplications causing relapsing pancreatitis in children. Gastroenterology 97:1556–1558, 1989.
55. Williams WH, Hendren WH: Intrapancreatic duplication causing pancreatitis in a child. Surgery 69:708–715, 1971.
56. Wrenn EL Jr, Favara BE: Duodenal duplication (or pancreatic bladder) presenting as double gallbladder. Surgery 69:858–862, 1971.
57. Cynn WS, Rickert RR: Heterotopic mucosal polyp in the duodenal bulb associated with congenital absence of the gallbladder. Am J Gastroenterol 60:171–177, 1973.
58. Curtis LE, Sheahan DG: Heterotopic tissues in the gallbladder. Arch Pathol 88:677–683, 1969.
59. Keramidas DC, Skondras C, Anagnostou D, et al: Gastric heterotopia in the gallbladder. J Pediatr Surg 12:759–762, 1977.
60. Martinez-Urrutia MJ, Vasques Estevez J, Larrauri J, et al: Gastric heterotopy of the biliary tract. J Pediatr Surg 25:356–357, 1990.
61. Rios-Dalenz JL, Kress JW, Montgomery LG: Duplication of small intestine with perforated peptic ulcer in ectopic gastric mucosa. Arch Surg 91:863–866, 1965.
62. Jewell CT, Miller ID, Ehrlich FE: Rectal duplication: An unusual cause for an abdominal mass. Surgery 74:783–785, 1973.
63. Duffy G, Enriquez AA, Watson WC: Duplication of the ileum with heterotopic gastric mucosa, pseudomyxoma peritonei, and nonrotation of the midgut. Gastroenterology 67:341–346, 1974.
64. MacLeod JH, Purves JKB: Duplication of the rectum. Dis Colon Rectum 13:133–137, 1970.
65. McPherson AG, Trapnell JE, Airth GR: Duplication of the colon. Br J Surg 56:138–142, 1969.
66. Reid IS: Perforation in duplication of colon. Br J Surg 56:155–156, 1969.
67. Soper RT: Tubular duplication of colon and distal ileum. Surgery 63:998–1004, 1968.
68. Waldbaum RS, Glendenning AF: Tubular duplication of rectum with a rectourethral fistula. J Urol 113:876–879, 1975.
69. Flye MW, Izant RJ: Extrapulmonary sequestration with esophageal communication and complete duplication of the colon. Surgery 71:744–752, 1972.
70. Stockman JM, Young JT, Jenkins AL, et al: Duplication of the rectum containing gastric mucosa. JAMA 173:1223–1225, 1960.

41

DIVERTICULO DE MECKEL

Charles L. Snyder, MD

En 1809, Johann Meckel describió la anomalía con la que siempre se relaciona su nombre.[1] Identificó su origen en el conducto onfalomesentérico y sugirió que era causa de enfermedad. Este no fue el primer informe; Fabricus Hildanus tuvo esa distinción en 1598.[2] En 1904 se identificó por primera vez la mucosa heterotópica dentro de un divertículo.[3] En 1933, Charles Mayo describió el divertículo de Meckel como "sospechado con frecuencia, buscado a menudo y pocas veces encontrado".[4]

☐ Embriología

Aunque aún se desconoce la causa precisa del divertículo de Meckel, ya se ha descrito bien su embriología. Durante la quinta a séptima semanas de vida fetal, el conducto vitelino (onfalomesentérico) sufre regresión mientras la placenta sustituye el saco vitelino como fuente principal de nutrición para el feto en desarrollo. Este conducto conecta el saco vitelino y el intestino primitivo. La falta de regresión puede ocasionar varias anomalías (fig. 41-1), la más frecuente de las cuales es el divertículo de Meckel.

☐ Demografía

El divertículo de Meckel se encuentra en 1 a 2% de la población, según series reunidas de decenas de miles de pacientes.[5-8] Existe un ligero predominio de género en los divertículos que se encuentran en forma incidental, pero los varones rebasan a las mujeres en proporción de 3 o 4:1 en los divertículos sintomáticos.[9]

La anomalía se reconoce con mayor frecuencia en varios trastornos. En una revisión de casi 6 000 necropsias, 12% de los niños con atresia esofágica y 11% de los que tenían ano imperforado presentaban también divertículo de Meckel.[10] En otra revisión de niños con onfalocele menor, cerca del 25% evidenciaba estos divertículos.[11]

☐ Patología

Desde el punto de vista anatómico, los divertículos de Meckel son evaginaciones en el borde antimesentérico del intestino delgado. Su localización es variable y, aunque la mayoría está a menos de 90 cm de la válvula ileocecal, son proximales hasta en una tercera parte de los casos. Se recomienda examinar por lo menos 1.5 m de intestino delgado en los niños mayores para constatar que no existe el divertículo.[12,13]

Los verdaderos son divertículos formados por pared intestinal normal. Durante la etapa embrionaria, las arterias vitelinas derecha e izquierda se originan en la aorta; la izquierda involuciona y la derecha persiste como la arteria mesentérica superior e irriga el divertículo. Es posible que haya remanentes de la arteria vitelina izquierda que persisten como bandas mesodiverticulares que se extienden desde la punta del divertículo.

A menudo se encuentra *mucosa heterotópica* (tejido normal con localización anormal) en los divertículos de Meckel, lo cual da lugar a complicaciones. Los tipos más frecuentes de mucosa heterotópica son la gástrica y la pancreática. La incidencia de mucosa heterotópica depende de la razón para realizar la diverticulectomía; si ésta se realiza de manera incidental, se identifica mucosa heterotópica en menos de la quinta parte de las piezas quirúrgicas. Sin embargo, casi siempre se detecta la mucosa heterotópica (a menudo gástrica) en los divertículos sintomáticos.[14,15]

☐ Manifestaciones clínicas

El cuadro clínico es diverso y depende de la edad. Muchas veces se cita la "regla de los 2": 2% de la población, menos de 2 pies desde la válvula ileocecal, 2 tipos de mucosa heterotópica (gástrica y pancreática), menores de 2 años de edad y 2 pulgadas de largo.

Los principales cuadros clínicos son la obstrucción, hemorragia e inflamación. La hemorragia y la obstrucción son los problemas más frecuentes y casi siempre se presentan a una edad menor en comparación con las complicaciones inflamatorias. Más de tres cuartas partes de los divertículos sintomáticos se encuentran en niños menores de 10 años. Es menos común que el divertículo de Meckel sea el sitio de impacción de un cuerpo extraño, el origen de una neoplasia o incluso el sitio de infección parasitaria.

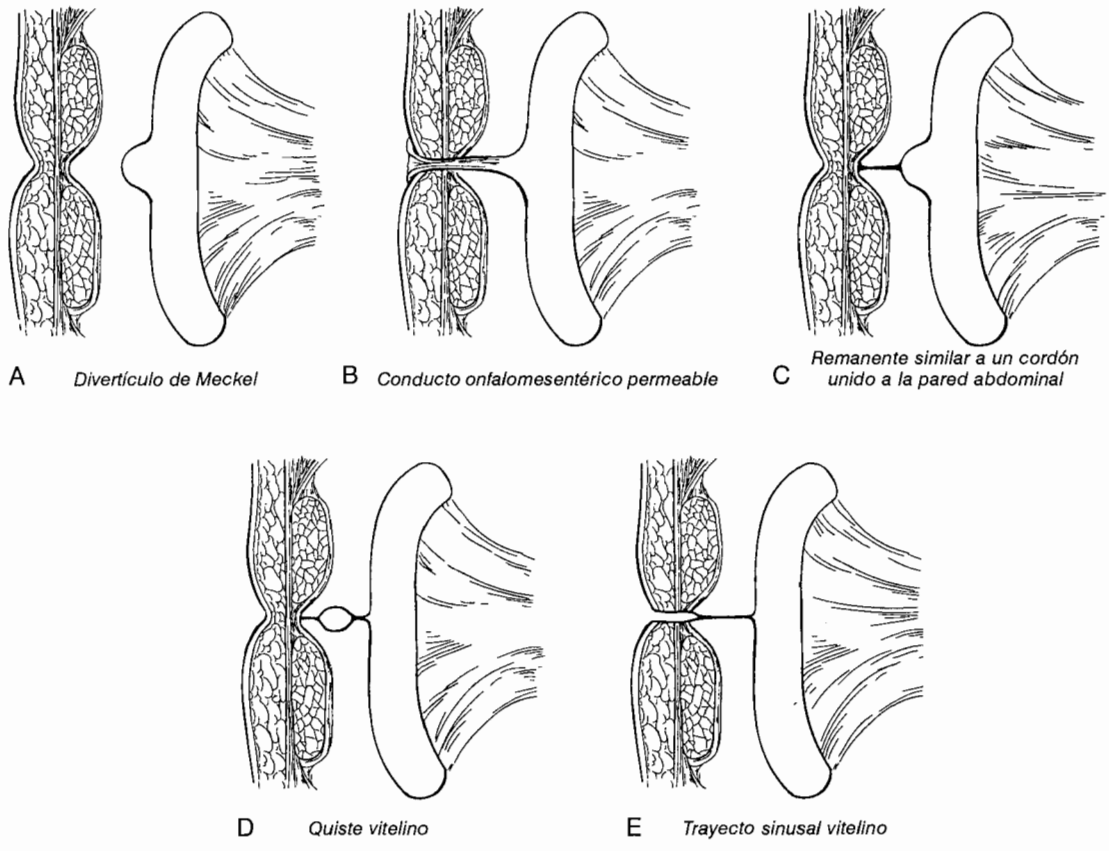


Fig. 41-1. *A*, divertículo de Meckel. *B*, conducto onfalomesentérico permeable. *C*, estructura fibrosa no permeable similar a un cordón que puede convertirse en un punto de fijación para un vólvulo o afectar otras asas de intestino y obstruirlas. *D*, quiste vitelino. *E*, seno ciego sin comunicación con el intestino.

OBSTRUCCION

La obstrucción de un divertículo de Meckel suele deberse a intususcepción o vólvulo. La primera es más frecuente. Con mayor probabilidad, la intususcepción se relaciona en niños mayores con un punto guía, por ejemplo un divertículo de Meckel. Habitualmente se reconocen síntomas de obstrucción: vómito, distensión abdominal o cólico. El divertículo de Meckel puede identificarse en estudios preoperatorios o durante la operación, aunque también es probable encontrarlo de manera inesperada en la pieza quirúrgica. El diagnóstico de este divertículo debe considerarse en cualquier niño que desarrolla un cuadro de obstrucción intestinal, a partir de un estado previo de salud y sin antecedentes de operaciones.

El vólvulo se debe a los remanentes vitelinos unidos a la pared abdominal que forman un pivote alrededor del cual se tuerce el intestino. También es factible que el intestino se hernie bajo bandas mesodiverticulares y que se tuerza u obstruya (fig. 41-2).

Cuando hay obstrucción se necesita hidratación, antibióticos de amplio espectro, descompresión intestinal y laparotomía. Casi siempre es posible efectuar la resección con anastomosis.

HEMORRAGIA

La hemorragia en un divertículo de Meckel es más frecuente en niños menores de cinco años. La manifestación usual es la melena indolora, pero a veces hay hemorragia masiva. También es frecuente la hemorragia episódica. Los divertículos de Meckel pueden ser asimismo causa oculta de anemia. El diagnóstico diferencial de la hemorragia digestiva baja en un niño incluye enfermedad intestinal inflamatoria, pólipos intestinales, duplicaciones y malformaciones arteriovenosas. De igual modo, la enfermedad por úlcera péptica y la hemorragia consecutiva a varices pueden tener manifestaciones similares, pero pueden distinguirse con el aspirado nasogástrico sanguinolento o en la endoscopia superior.

El papel predominante del *Helicobacter pylori* en la enfermedad por úlcera péptica condujo a la búsqueda de esta bacteria gramnegativa en la mucosa heterotópica gástrica de los divertículos de Meckel. En varios estudios no fue posible hallar cantidades importantes del microorganismo en las piezas quirúrgicas obtenidas.[16-18]

La sospecha de hemorragia diverticular es una indicación para estudio con radioisótopos. Jewett y sus colegas fueron los primeros en describir el "gammagrama de Meckel" en 1970.[19] Las células de la mucosa

Fig. 41-2. Divertículo de Meckel adherido al mesenterio por su punta, lo cual hace posible que las asas adyacentes de intestino delgado se hernien bajo el divertículo y se obstruyan.

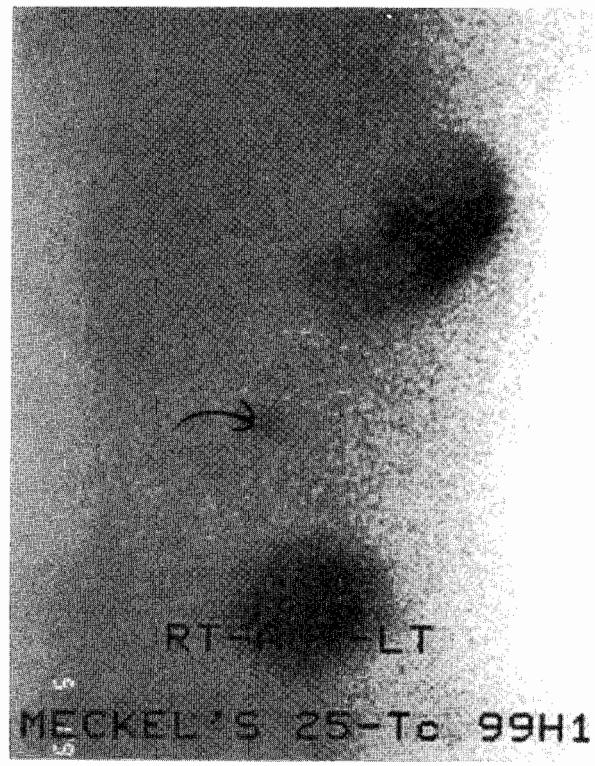


Fig. 41-3. Gammagrafía de Meckel en un niño de tres años con heces melanóticas indoloras. La *flecha* indica la captación de la mucosa heterotópica en el divertículo.

gástrica secretan los iones de pertecnetato que transportan el tecnecio 99m hacia la luz. Por lo tanto, el gammagrama requiere la presencia de mucosa gástrica heterotópica para proporcionar resultados positivos, lo cual suele ser así en los divertículos hemorrágicos (fig. 41-3). Se han sugerido muchos métodos para mejorar la precisión de los gammagramas: bloqueadores de la histamina para inhibir la secreción de pertecnetato, pentagastrina para estimular la captación, glucagon para ayudar a restringir la actividad al estómago y otros auxiliares mecánicos. En general, el gammagrama de Meckel tiene una exactitud aproximada del 90%, una sensibilidad del 85% y especificidad del 95%.[20,21]

Por lo regular, el mecanismo hemorrágico es la ulceración péptica por la producción de ácido en la mucosa gástrica heterotópica. Muchas veces, la ulceración está en la unión de la mucosa ileal y la gástrica, pero a veces se localiza en la pared ileal mesentérica normal opuesta al divertículo. Es importante examinar este punto en busca de hemorragia durante la diverticulectomía, ya que la simple resección del divertículo puede ocasionar hemorragia persistente si se deja la úlcera (fig. 41-4). Es preferible la resección segmentaria en estos casos. La laparoscopia se utiliza tanto para el diagnóstico como para el tratamiento del divertículo de Meckel.[22]

INFLAMACION

La diverticulitis de Meckel rara vez se detecta antes de la operación. Este trastorno tiene características clínicas similares a la apendicitis. Cuando se sospecha apendicitis, pero no se encuentran anomalías apendiculares, es esencial examinar con cuidado el intestino delgado en busca de un divertículo de Meckel. La per-

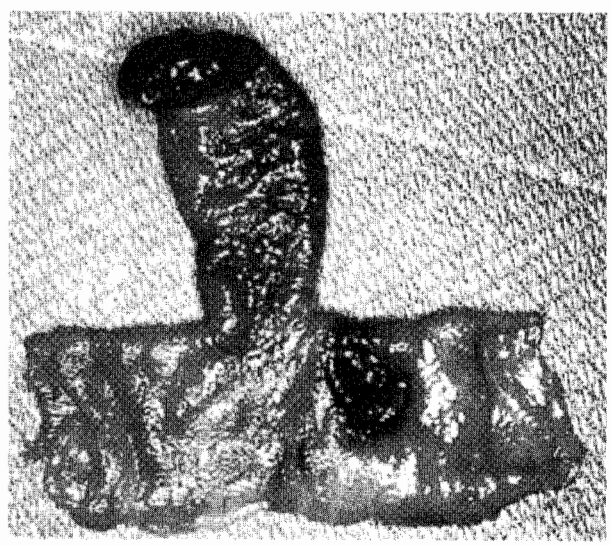


Fig. 41-4. Segmento abierto del intestino que contiene un divertículo de Meckel. Nótense la mucosa heterotópica en la punta y el sitio ulcerado hemorrágico en la base del divertículo.

foración del divertículo es resultado de ulceración péptica por la presencia de mucosa gástrica heterotópica. Por lo general, la resección del divertículo, con o sin el segmento intestinal afectado, es curativa.

OTROS

Hay informes de tumores carcinoides en divertículos de Meckel.[23] Las más de las veces, se encuentran en adultos (la edad promedio en 104 casos fue de 57 años), son tumores relativamente agresivos y sus características biológicas se asemejan a las de los carcinoides ileales. También se han encontrado leiomiomas y leiomiosarcomas en estos divertículos, pero son menos frecuentes que los carcinoides.[24]

Algunas veces, un cuerpo extraño impactado es la causa de la inflamación y perforación de los divertículos de Meckel. También es posible que sea el sitio de infección parasitaria.

☐ Diverticulectomía incidental

La diverticulectomía de Meckel incidental es objeto de controversia. La morbilidad y mortalidad por el procedimiento deben compararse con la probabilidad de que un divertículo induzca síntomas, multiplicada por el riesgo de morbilidad y mortalidad de la diverticulectomía aguda. Todos estos riesgos dependen de diversas variables, como la edad y género del paciente, y las características físicas del divertículo. Se estima que el riesgo durante toda la vida de que un divertículo de Meckel suscite síntomas es de 4 a 6%.[25,26]

La pregunta tal vez sea más filosófica que científica. Es probable que el riesgo de complicaciones (por la diverticulectomía) en la resección incidental sea de 2% y que el riesgo de complicaciones después de la resección de un divertículo sintomático se acerque al 1%. Si se considera la resección de todos los divertículos en la población con riesgo y se compara la morbilidad, la diverticulectomía incidental conlleva el riesgo siguiente:

2/100 (incidencia en la población) × 2/100
(incidencia de complicaciones quirúrgicas) = 4/10 000

El riesgo de morbilidad por el tratamiento sólo de los pacientes sintomáticos es el siguiente:

2/100 (incidencia en la población) × 5/100
(probabilidad de presentar síntomas) × 1/10
(riesgo de complicaciones quirúrgicas) = 1/10 000

Como resulta claro que no todos los divertículos sintomáticos deben extirparse, el riesgo de morbilidad de cualquier abordaje tal vez sea similar.

BIBLIOGRAFIA

1. Meckel J: Uber die Divertikel am Darmkanal. Archiv Physiol 9:421–453, 1809.
2. Lichtenstein ME: Meckel's diverticulum. Q Bull Northwest Univ Med 15:296–300, 1941.
3. Salzer H: Uber das Offerene Meckelesche Divertikel. Wein Klein Wochenschr 17:614–617, 1904.
4. Mayo CW: Meckel's diverticulum. Proc Mayo Clin 8:230, 1933.
5. Matsagas MI, Fatouros M, Koulouras B, et al: Incidence, complications, and management of Meckel's diverticulum. Arch Surg 130:143–146, 1995.
6. Harkins HN: Intussusception due to invaginated Meckel's diverticulum. Ann Surg 98:1070–1095, 1933.
7. Haber J: Meckel's diverticulum. Am J Surg 73:468–485, 1947.
8. Soderlund S: Meckel's diverticulum, a clinical and histologic study. Acta Chir Scand Suppl 248:213–233, 1959.
9. Androulakis JA, Gray SW, Lionakis B, et al: The sex ratio of Meckel's diverticulum. Am Surg 35:455–460, 1969.
10. Simms MH, Corkery JJ: Meckel's diverticulum: Its association with congenital malformation and the significance of atypical morphology. Br J Surg 67:216–219, 1980.
11. Nicol JW, MacKinlay GA: Meckel's diverticulum in exomphalos minor. J R Coll Surg Edinb 39:6–7, 1994.
12. Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R, et al: The small intestines. In Skandalakis JE, Gray SW (eds): Embryology for Surgeons (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1994, pp 184–241.
13. Jay GD III, Margulis RR, McGraw AB, et al: Meckel's diverticulum: A survey of one hundred and three cases. Arch Surg 61:158–169, 1950.
14. Amoury RA, Snyder CL: Meckel's diverticulum. In O'Neill J, Rowe M, Grosfeld J, et al (eds): Pediatric Surgery (5th ed). St Louis, CV Mosby, 1998, pp 1173–1185.
15. Vane DW, West KW, Grosfeld JL: Vitelline duct anomalies. Arch Surg 122:542–547, 1987.
16. Bemelman WA, Bosma A, Wiersma PH, et al: Role of *Helicobacter pylori* in the pathogenesis of complications of Meckel's diverticula. Eur J Surg 159:171–175, 1993.
17. Kumar S, Small P, Nawroz I, et al: *Helicobacter pylori* and Meckel's diverticulum. J R Coll Surg Edinb 36:225–226, 1991.
18. Fich A, Talley NJ, Shorter RG, et al: Does *Helicobacter pylori* colonize the gastric mucosa of Meckel's diverticulum? Mayo Clin Proc 65:187–191, 1990.
19. Jewett TC Jr, Duszynski DO, Allen JE: The visualization of Meckel's diverticulum with Tc^{99m}-pertechnetate. Surgery 68:567–570, 1970.
20. Sfakianakis GN, Conway JJ: Detection of ectopic gastric mucosa in Meckel's diverticulum and in other aberrations by scintigraphy, II: Indications and methods—a 10-year experience. J Nucl Med 22:732–738, 1981.
21. Sfakianakis GN, Conway JJ: Detection of ectopic gastric mucosa in Meckel's diverticulum and in other aberrations by scintigraphy, I: Pathophysiology and 10-year clinical experience. J Nucl Med 22:647–654, 1981.
22. Huang CS, Lin LH: Laparoscopic Meckel's diverticulectomy in infants: Report of three cases. J Pediatr Surg 28:1486–1489, 1993.
23. Nies C, Zielke A, Hasse C, et al: Carcinoid tumors of Meckel's diverticula. Dis Colon Rectum 35:589–596, 1992.
24. Skandalakis JE, Gray SW: Smooth muscle tumors of the alimentary tract. In Ariel IM (ed): Progress in Clinical Cancer. Vol. 1. New York, Grune & Stratton, 1965.
25. Soltero M, Bill AH: The natural history of Meckel's diverticulum found in King County, Washington, over a fifteen-year period. Am J Surg 132:168–173, 1976.
26. Cullen JJ, Kelly KA, Moir CR, et al: Surgical management of Meckel's diverticulum: An epidemiologic, population-based study [see comments]. Ann Surg 220:564–568, 1994.

42

ENFERMEDAD INTESTINAL INFLAMATORIA Y NEOPLASIAS DEL TUBO DIGESTIVO

Eric W. Fonkalsrud, MD

La enfermedad intestinal inflamatoria en niños, así como en adultos, consiste en colitis ulcerativa y enfermedad de Crohn. Las causas de ambos trastornos se desconocen. En la mayoría de los casos, la diferenciación entre las dos anomalías puede efectuarse por medios clínicos, radiológicos y patológicos, aunque en cerca de 15% de los pacientes no puede confirmarse cuál de las dos enfermedades está presente y en tal caso se aplica el término "colitis indeterminada".

Aunque la colitis ulcerativa se limita al colon y recto, la enfermedad de Crohn puede afectar todo el tubo digestivo. Pese a que ambos trastornos pueden tratarse con recursos médicos para aliviar los síntomas, sólo la colitis ulcerativa puede resolverse con tratamiento quirúrgico mediante proctocolectomía. La enfermedad de Crohn no es curable, aunque a menudo los tratamientos médico y quirúrgico alivian los síntomas durante periodos prolongados. Muchas veces resulta controvertido el momento más apropiado para la operación y el procedimiento quirúrgico más adecuado.

☐ Colitis ulcerativa

Se cree que la colitis ulcerativa se describió por primera vez hace más de 130 años.[1] Aunque el padecimiento afecta con más frecuencia a sujetos después del segundo decenio de la vida, por lo menos 20% de todos los pacientes manifiesta los síntomas iniciales antes de los 18 años. Los varones y mujeres se afectan con frecuencia similar, aunque la enfermedad es más de cuatro veces más común en caucásicos que en personas de raza negra, hispana o asiática. También es por lo menos cuatro veces más frecuente en judíos.[2] Al parecer, la prevalencia de la enfermedad va en aumento, tanto en Estados Unidos como en Europa.

ETIOLOGIA

Aún se desconoce la causa de la colitis ulcerativa, si bien se han sugerido diversos mecanismos. Varios investigadores relacionaron las bacterias o virus transmisibles; sin embargo, los resultados de estudios con estos microorganismos son inconsistentes. Otros especialistas creen que las bacterias o virus son invasores secundarios y no agentes primarios.[3]

Cerca del 15% de los individuos con este trastorno tiene uno o más familiares con enfermedad intestinal inflamatoria. Además, los estudios del antígeno leucocitario humano (HLA)-W27 en personas con espondilitis anquilosante idiopática, uveítis y colitis ulcerativa sugieren cierta predisposición genética; no obstante, todavía no se reconoce una relación definida predecible. La teoría etiológica actual más atractiva es la de una reacción inmunológica a un antígeno autólogo, bacteriano o químico. Esta teoría se apoya, en parte, en las características clínicas y de laboratorio de la enfermedad. Pese a que algunos investigadores señalaron la posibilidad de que los factores psicológicos intervinieran en la patogenia, no se cree que exista una "personalidad premórbida". Los factores psicológicos y el estrés pueden desencadenar las recidivas y contribuir a la cronicidad de la enfermedad, pero no la inician.

PATOLOGIA

La colitis ulcerativa es una enfermedad de la mucosa rectal y colónica. El recto se afecta en más del 95% de los casos y la inflamación se extiende continuamente en sentido proximal.[4] Cuando se afecta todo el colon (pancolitis), los cambios más graves se localizan en el recto y el colon sigmoide. La imagen microscópica característica consiste en abscesos en las criptas, lo cual conduce a la ulceración mucosa con compromiso de la mucosa adyacente. A menudo se forman puentes mucosos y seudopólipos. A medida que la afección progresa, el colon se distiende en la fase aguda, la peristalsis disminuye y la muscular se vuelve delgada con hemorragia difusa, a veces con progreso hasta el megacolon tóxico. Por el contrario, en la colitis ulcerativa el colon se vuelve rígido, engrosado y acortado, la mucosa es atrófica y se pierden los pliegues de los haustros, lo que da lugar a la apariencia de "limpiador de pipas" en el enema con medio de contraste. Durante los periodos de remisión es factible que la mucosa tenga una

fisonomía microscópica casi normal. La biopsia de mucosa ayuda a confirmar el diagnóstico y valorar la actividad de la enfermedad.

EVOLUCION CLINICA

En cerca del 4% de los pacientes con colitis ulcerativa los síntomas inician antes de los 10 años de edad y en 17% entre los 10 y 20 años.[4] La incidencia de la enfermedad alcanza su nivel máximo en la mitad del tercer decenio.

En casi todos los niños, el inicio de las manifestaciones es insidioso, con diarrea persistente seguida de la aparición de sangre, moco y pus en las heces. Es frecuente que haya cólico en la parte inferior del abdomen y tenesmo. Cuando la enfermedad se vuelve crónica, suele haber anorexia, pérdida de peso y retraso del crecimiento a causa de la inflamación crónica, falta de apetito y uso prolongado de corticosteroides. Como consecuencia, muchos niños tienen sentimientos de inferioridad y carecen de deseos por participar en actividades sociales y físicas. En la mayoría de los individuos se desarrolla colitis remitente con recidivas periódicas que se desencadenan por estrés emocional o infección intercurrente. Después de unos cuantos años es posible que se alcance una remisión permanente en algunos sujetos, pero la mayoría experimenta colitis crónica con remisiones más cortas y menos frecuentes. Menos del 10% de los niños con colitis ulcerativa presenta un solo ataque con remisión completa.

En 15% de los niños con colitis ulcerativa, el inicio es agudo y fulminante, con diarrea sanguinolenta profusa, cólicos abdominales intensos, fiebre y sepsis ocasional, por lo que requieren un tratamiento rápido. Casi todas estas personas mejoran con el tratamiento médico, aunque algunas veces llega hasta el megacolon tóxico con necesidad de operación urgente (5% de los casos).[5] Los niños con colitis ulcerativa grave se ven por lo general más enfermos, es más probable que haya compromiso colónico total (pancolitis) y tienen menor probabilidad que los adultos de curarse sin operación. En la experiencia del autor, por lo menos la mitad de todos los niños con colitis ulcerativa amerita colectomía al final.

Hay informes de cáncer de colon hasta en 3% de los pacientes durante los primeros 10 años de enfermedad y en 20% en cada decenio subsecuente.[6] El cáncer puede desarrollarse incluso en sujetos con colitis ulcerativa asintomática.

MANIFESTACIONES EXTRAINTESTINALES

Las manifestaciones de la colitis ulcerativa ajenas al colon incluyen retraso del crecimiento, falta de maduración sexual, artralgias, lesiones cutáneas, enfermedad hepática, anemia, osteoporosis, nefrolitiasis, uveítis y ulceraciones bucales. La deficiencia del crecimiento con retraso de la edad ósea acompaña con frecuencia a la colitis crónica en la adolescencia. La maduración sexual tardía se debe en parte a los niveles urinarios bajos de gonadotropina.[7] Los niveles de hormona del crecimiento casi siempre están en el límite normal para la edad.

Alrededor del 25% de los individuos con colitis ulcerativa refiere artralgias, casi siempre en rodillas, tobillos y muñecas. En ocasiones, los síntomas articulares preceden a los intestinales y se confunden con los de la artritis reumatoide juvenil.

Las lesiones cutáneas más frecuentes incluyen eritema nodoso y pioderma gangrenosa, que son más frecuentes en los adultos. Los resultados de las pruebas de función hepática son anormales en casi 8% de los niños; la causa es la colangitis esclerosante o la infiltración adiposa, con la mitad de la incidencia observada en los adultos. Es frecuente que haya anemia, casi siempre resultado de la pérdida evidente u oculta de sangre en las heces. También es posible que haya osteoporosis y osteomalacia por la baja absorción de calcio secundaria a la menor captación de vitaminas liposolubles y el aumento de las pérdidas urinarias a causa del tratamiento esteroide. Cerca del 5% de las personas padece nefrolitiasis, habitualmente consecutiva a la ingestión insuficiente de líquidos para compensar las pérdidas diarreicas. La uveítis es la inflamación del iris y se encuentra en menos del 2% de los pacientes. La estomatitis aftosa es usual en sujetos con colitis ulcerativa.

EXPLORACION CLINICA

El niño con colitis ulcerativa leve, o que está en un periodo de remisión, evidencia pocos o nulos hallazgos positivos en la exploración, aunque la sigmoidoscopia revela la mucosa friable y edematosa con exudado purulento delgado. Los niños con esta enfermedad tienen a menudo evidencia de retraso del crecimiento, falta de maduración sexual, palidez, anemia y características cushingoides por el tratamiento esteroide prolongado. En 15% de los casos pediátricos de colitis ulcerativa el cuadro se manifiesta como una enfermedad aguda consistente en fiebre, deshidratación y sepsis. Es común que haya dolor a la palpación del colon sigmoide y son frecuentes las hemorroides externas, pero son raras las fístulas, fisuras y abscesos. En la endoscopia, la mucosa se encuentra edematosa y hemorrágica, con úlceras y un exudado purulento espeso, muchas veces hemorrágico.

Dos tercios de los pacientes tienen anemia secundaria a la pérdida sanguínea. La velocidad de sedimentación globular se eleva y el tiempo de protrombina se prolonga. Por lo regular, el nivel sérico de albúmina es bajo. Puede haber hiponatremia e hipopotasemia si la diarrea es prolongada. Los hallazgos en el coprocultivo son negativos para bacterias patógenas y parásitos.

Pese a que durante muchos años se usó el enema con bario para establecer la extensión y gravedad de la colitis ulcerativa, se obtiene información más útil con la colonoscopia y la sigmoidoscopia flexible. Un estudio radiográfico con enema de contraste puede mostrar un colon acortado, estrecho y rígido con pérdida de los

haustros y desarrollo de seudopólipos; sin embargo, el estudio puede desencadenar las manifestaciones agudas de la enfermedad. En la colitis aguda, el contorno intestinal muestra un borde aserrado e irregular por las ulceraciones mucosas. La mucosa edematosa entre las áreas de ulceración tiene el aspecto de seudopólipos. La mucosa edematosa e inflamada forma defectos simétricos a lo largo de los bordes, lo que se conoce como "huellas digitales".

TRATAMIENTO NO QUIRURGICO

El tratamiento médico para la colitis ulcerativa es inespecífico y se basa en medidas para brindar alivio sintomático, lo cual se logra en más del 90% de los pacientes. No obstante, es dudoso que pueda modificarse la evolución final de la enfermedad o que se cure la afección con tratamiento no quirúrgico en la mayoría de los individuos.

Muchos niños con colitis ulcerativa leve localizada en el recto y sigmoide mejoran por periodos prolongados con sulfasalacina sola. Para personas con colitis crónica y exacerbaciones, un curso corto de corticosteroides (prednisona) durante dos o tres meses puede hacer desaparecer pronto los síntomas. Las dosis de esteroide se reducen rápidamente y se administran en días alternos lo antes posible. El uso prolongado de prednisona tiene muchas veces efectos colaterales adversos, como falta de crecimiento, osteoporosis y características cushingoides. El tratamiento esteroide por periodos tan cortos como seis semanas puede causar estrías cutáneas extensas y permanentes en el tronco y parte proximal de las extremidades en muchos adolescentes, sobre todo mujeres. Los enemas de esteroides o mesalamina pueden combinarse con los esteroides orales para obtener una mayor efectividad.

El tratamiento esteroide debe acompañarse de agentes bloqueadores de receptores H_2 (p. ej., cimetidina y ranitidina u omeprazol) y, a veces, antiácidos orales para atenuar la incidencia de úlcera péptica o gastritis. Los antidiarreicos, como el clorhidrato de difenoxilato con atropina o loperamida, reducen el número de evacuaciones intestinales y el espasmo rectal. Deben usarse con cuidado porque estos fármacos y los opiáceos inducen a veces megacolon tóxico.[8] Otros medicamentos que pueden ser benéficos son los antibióticos (metronidazol) y tranquilizantes. Se recomienda la modificación dietética para minimizar los estimulantes intestinales, como el chocolate, vinagre, alimentos condimentados, vegetales frescos y semillas. La anemia y la hipoalbuminemia se tratan con transfusión sanguínea o infusión de albúmina.

Algunos sugieren el tratamiento inmunosupresor (azatioprina, 6-mercaptopurina, ciclosporina) para los pacientes con colitis ulcerativa crónica, pero su eficacia no tiene un reconocimiento universal y los efectos colaterales son prominentes. La ciclosporina intravenosa genera un efecto rápido en sujetos con colitis ulcerativa grave resistente a los corticosteroides, aunque la necesidad de colectomía en 38 a 70% de las personas en los seis meses siguientes a la suspensión de la ciclosporina sugiere que el fármaco sólo retrasa esta operación.[9] La psicoterapia ayuda a que el individuo con colitis ulcerativa crónica se adapte a la enfermedad, sus complicaciones y su tratamiento. Más importante que la psicoterapia es la disponibilidad de un médico comprensivo e interesado en quien el paciente pueda confiar.

Durante los ataques agudos de la colitis, la mayoría de los enfermos debe ingresar al hospital con administración de líquidos intravenosos, reposo intestinal, aumento de las dosis de esteroides y nutrición parenteral. Este tratamiento corrige la deficiencia metabólica, pero muchas veces no altera la evolución de la colitis. El mayor valor de la nutrición intravenosa radica en que abate el riesgo quirúrgico al mejor el equilibrio de nitrógeno. La progresión de la enfermedad o la falta de respuesta al tratamiento es indicación de intervención quirúrgica urgente. Cuando el ataque agudo cede, el paciente inicia una dieta blanda alta en calorías.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

La colitis ulcerativa puede resolverse si se extirpan el colon y recto lesionados. Cuando este procedimiento implicaba una ileostomía permanente, a menudo se posponía hasta que el sujeto estaba muy grave, cuando el riesgo ya era alto y el índice de complicaciones excesivo. Luego del desarrollo de la proctectomía mucosa y el procedimiento del saco ileoanal (PSIA), con su bajo riesgo de complicaciones graves y buenos resultados funcionales a largo plazo, debe considerarse con seriedad la operación para cualquier paciente con colitis ulcerativa crónica antes de llegar a la discapacidad notable y las complicaciones mayores.

Las indicaciones quirúrgicas en niños con colitis ulcerativa pueden dividirse en electiva y urgente. Las indicaciones para la colectomía electiva en individuos con enfermedad crónica incluyen síntomas continuos a pesar del tratamiento médico, retraso del crecimiento, limitación grave de las actividades y calidad de vida inaceptable. Las indicaciones de urgencia (25%) incluyen enfermedad fulminante refractaria al tratamiento médico, hemorragia rectal abundante y megacolon tóxico. El apoyo y vigilancia médica cuidadosos, incluido el tratamiento esteroide, han permitido que menos niños necesiten una operación urgente. Si la indicación quirúrgica es la falta de crecimiento, el colon afectado debe resecarse mientras las epífisis continúan abiertas para permitir el máximo crecimiento y desarrollo posibles. Un cirujano y un gastroenterólogo deben realizar la evaluación periódica de las condiciones del niño durante la evolución del tratamiento para considerar las alternativas al tratamiento médico a largo plazo.

Cada vez hay más evidencia de que la terapéutica médica intensa para la colitis ulcerativa, incluidos los esteroides, puede afectar la cicatrización después de un procedimiento reconstructivo.[10] Hay informes de que el tratamiento médico intensivo para esta afección incrementa la necesidad de colectomía urgente por eta-

pas, con el aumento consecuente de la morbilidad, estancia hospitalaria y costo, así como menor probabilidad de obtener un resultado funcional óptimo.[11] El tratamiento médico debe abreviarse cuando no es posible lograr pronto el control de la enfermedad.[12]

Durante la preparación preoperatoria se discuten las opciones quirúrgicas con el paciente y sus padres. Es conveniente que el sujeto hable con una persona de género y edad similares que se haya sometido a la operación para ayudar a aliviar su temor, así como la preocupación acerca de la ileostomía, y aumentar el apoyo a la decisión de la intervención. La discusión preoperatoria con un terapeuta de enterostomía ayuda a preparar al niño y sus padres para la ileostomía. Se utiliza un curso corto de hiperalimentación parenteral si la desnutrición es grave. Antes de la operación se corrigen la anemia, hipoalbuminemia y trastornos electrolíticos. El tratamiento corticosteroide se mantiene en un nivel efectivo para evitar una exacerbación antes de la intervención. La ingestión oral se limita a líquidos claros durante las 48 horas previas. No se emplean enemas de limpieza porque estimulan el brote de la colitis aguda. Los antibióticos orales (neomicina y eritromicina) se administran 12 horas antes de la operación y los antibióticos intravenosos (gentamicina y clindamicina) se inician justo antes del procedimiento.

La proctocolectomía total, una operación en una sola etapa, es curativa para la colitis ulcerativa y se ha practicado con bajos índices de morbilidad y mortalidad durante más de 45 años (fig. 42-1). Una de las mayores preocupaciones de los niños con colitis ulcerativa grave a los que se recomienda la colectomía es que necesitarán usar un instrumento de ileostomía toda su vida.

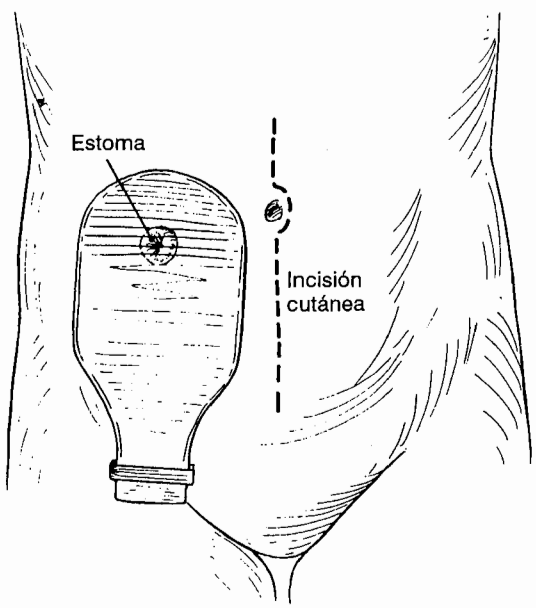


Fig. 42-1. Apariencia del abdomen después de proctocolectomía en una etapa con ileostomía permanente.

Aunque un niño casi siempre domina el manejo de la ileostomía, la presencia de un aparato de ileostomía representa una causa de vergüenza durante las actividades físicas y sociales y se requiere un tiempo considerable para cuidarlo en forma correcta. Cerca del 30% de los pacientes con ileostomías experimenta problemas relacionados con el estoma o con el aparato. Se estima que el costo de mantenimiento de la ileostomía se aproxima a mil dólares al año. Aunque la impotencia posoperatoria y la disfunción vesical después de la proctocolectomía en la infancia son poco frecuentes, estas grandes preocupaciones han hecho que muchos niños, padres y médicos difieran la operación hasta que el sujeto está muy debilitado por la colitis o el tratamiento esteroide; este retraso puede manifestar complicaciones sistémicas irreversibles.

Unos cuantos cirujanos practicaron la colectomía total y la conservación del recto con anastomosis ileorrectal en el pasado, pero la enfermedad activa continuó en el recto en la mayoría de estos pacientes, lo que requirió tratamiento médico y resección quirúrgica final. Es raro que se emplee la anastomosis ileorrectal en adultos o niños con colitis ulcerativa.

Al principio hubo entusiasmo por el reservorio ileal continente de Kock con válvula de pezón, construido en conjunto con una ileostomía de irrigación para eliminar la necesidad de utilizar una bolsa de drenaje para ileostomía.[13] El drenaje se obtiene al introducir un catéter de silicón en el reservorio varias veces al día. Las complicaciones relacionadas con la estasis y distensión a causa del vaciamiento incompleto con desarrollo de inflamación crónica del reservorio, así como la incompetencia de la válvula, obligaron a muchas segundas operaciones y a la resección final en muchos individuos. En la actualidad, el procedimiento se utiliza en personas que ya tienen una ileostomía permanente y para quienes ésta implica una gran discapacidad.

Puesto que la colitis ulcerativa es una enfermedad que afecta sobre todo a la mucosa, en los últimos 20 años se ha usado cada vez con más frecuencia una modificación del procedimiento de desprendimiento mucoso rectal descrito por Soave en 1964[14] para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung como tratamiento definitivo de la colitis ulcerativa en niños y adultos.[15-17] Se mostró que la eliminación de toda la mucosa rectal hasta la línea dentada no interfiere en gran medida con la función del esfínter anorrectal y la capacidad para discriminar entre el gas y el contenido líquido o sólido. Había poco entusiasmo por el uso clínico del procedimiento de descenso endorrectal del íleon hasta que se publicó el pronóstico exitoso en 15 de 17 niños con una operación de descenso ileal directo en 1977.[18] Aunque se le han hecho muchas modificaciones a la técnica durante los años siguientes, el descenso ileal endorrectal alcanzó aceptación general como la mejor alternativa para el tratamiento quirúrgico de la colitis ulcerativa y la poliposis familiar. Las características atractivas de esta operación incluyen la ausencia de estoma permanente, la falta de cateteriza-

ción repetida como la que necesitaba el saco de Kock y el desarrollo de un patrón casi normal de defecación.

Aunque las operaciones iniciales utilizaban un descenso ileal endorrectal directo, la mayoría de los pacientes experimentaba urgencia fecal persistente, urgencia y cierta incontinencia. El descenso directo mantiene las contracciones peristálticas, lo que genera ondas en espiga hasta la anastomosis anal. Por lo tanto, la mayor parte de los cirujanos que realizan el procedimiento de descenso construyó un reservorio ileal por arriba de la anastomosis ileoanal para disminuir la peristalsis en el íleon distal y proporcionar una zona para almacenamiento fecal. Sin importar el tipo de técnica de reservorio que se practique, mientras no se dañen los 4 cm inferiores del músculo rectal, la presión de reposo del esfínter anal y la presión de expresión del esfínter anal se aproximan a los valores normales en seis semanas.[19] Debe evitarse la dilatación excesiva del complejo muscular rectal durante la proctectomía mucosa.

En la clínica se utilizan cuatro tipos básicos de sacos: el saco en S, en J, el lateral y en W (fig. 42-2). Los sacos en S y W con tres o más asas deben suturarse a mano y requieren un tiempo quirúrgico más prolongado que los otros sacos. Es posible que el aporte sanguíneo del íleon parcial se obstruya en parte por las flexiones agudas del mesenterio, sobre todo en pacientes obesos. En estos sacos grandes es frecuente que haya estasis y a menudo se necesita un catéter de irrigación para lograr el vaciamiento completo. Después de varios meses es probable que el reservorio crezca y se elongue el tubo de descarga de los reservorios en S y lateral.

El saco en J es el más común hoy en día y casi siempre se construye con una engrapadora. Una de sus ventajas principales es la colocación del extremo inferior del reservorio cerca del ano sin una espita. La desventaja es que a veces es difícil llevar el lado del íleon hasta el ano sin que esté a tensión, sobre todo en los individuos pesados o altos. La anastomosis de la parte lateral del íleon con el ano produce una incidencia algo mayor de estrechamientos ileoanales en comparación con la anastomosis ileal terminal. Desde el principio de los años de 1990, varios cirujanos están a favor de la anastomosis ileoanal con grapas dobles por la facilidad técnica y la escasa disección rectal. Sin embargo, la conservación de los 2 o 3 cm distales de la mucosa rectal con enfermedad persistente obliga a vigilar a estos enfermos con endoscopia, por lo menos cada año. Varios autores demostraron que el PSIA con grapas dobles no añade ninguna ventaja funcional sobre la mucosectomía rectal completa y la anastomosis ileoanal con suturas manuales.[20] Siempre que la colitis ulcerativa se complique por carcinoma colónico o displasia mucosa, debe eliminarse toda la mucosa rectal.

La experiencia inicial con las operaciones de descenso demostró que una ileostomía de derivación durante tres meses, por lo menos, reduce al mínimo el riesgo de infección pélvica en personas con colitis ulcerativa. Los pacientes que reciben cursos crónicos con esteroides e inmunosupresores suelen estar desnutridos y corren un riesgo más alto de infección posoperatoria, fugas en la anastomosis y otras complicaciones.[10]

Desde mediados de los años de 1980 la proctocolectomía de restauración con PSIA se convirtió en la operación preferida para el tratamiento de la colitis ulcera-

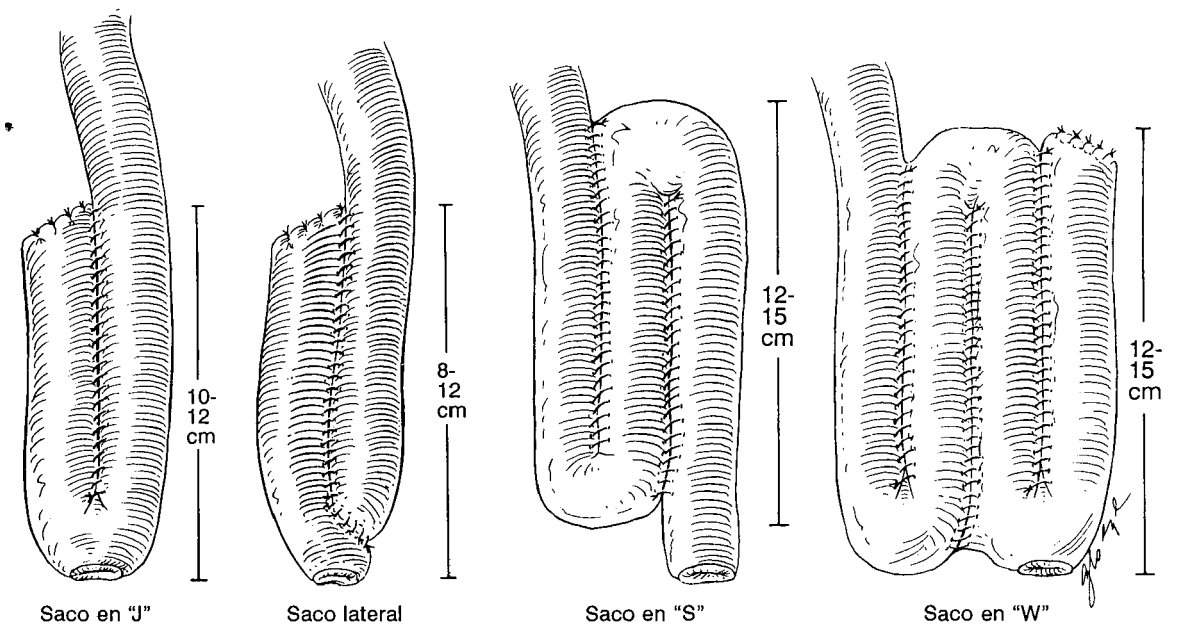


Fig. 42-2. Las cuatro configuraciones de saco más usuales para niños sometidos a proctocolectomía de restauración y procedimiento de saco ileoanal. El reservorio con forma de J se utiliza con mayor frecuencia.

tiva refractaria al tratamiento médico. En una revisión completa de 971 pacientes que se sometieron a colectomía con PSIA, 90% calificó su calidad de vida como excelente, con deterioro mínimo con el paso del tiempo.[21] En una revisión de más de 20 series de PSIA y más de 3 000 pacientes, el índice de mortalidad quirúrgica fue de 0.5%.[22] La frecuencia promedio de evacuaciones era de seis al día; 90% de los sujetos mantenía la continencia durante el día y 60% la conservaba durante la noche. En 6% fue necesario eliminar el saco y realizar una ileostomía permanente. Los resultados funcionales en términos de frecuencia de evacuación e índice de continencia fecal tendieron a deteriorarse en mínima proporción con el tiempo en individuos que tenían sacos con buena función.[23]

EXPERIENCIA CLINICA

En 1980, el autor publicó su experiencia clínica en el *Medical Center* de la *University of California*, en Los Angeles (UCLA), con proctocolectomía de restauración para colitis ulcerativa y poliposis adenomatosa familiar con un reservorio isoperistáltico lateral.[16] La técnica quirúrgica se ha modificado considerablemente desde entonces.[17] El íleon se corta a menos de 1 cm de la válvula ileocecal y el mesenterio se moviliza hasta el origen de la arteria mesentérica superior para brindar la longitud adecuada para que el íleon llegue al ano. Dado que es raro que la colitis ulcerativa activa en niños se extienda hasta la parte distal del íleon, la inflamación proximal a la válvula ileocecal sugiere la presencia de enfermedad de Crohn, en cuyo caso el PSIA está contraindicado. Se elimina el colon junto con el epiplón hasta el nivel del borde pélvico. El patólogo examina la pieza para asegurar que el niño no padece enfermedad de Crohn o un tumor maligno. El reflejo peritoneal se corta en forma circunferencial y el recto se moviliza mediante disección con electrocauterio hacia abajo, hasta llegar a 4 cm de la línea dentada, nivel en el cual se corta todo el grosor del recto (fig. 42-3*A*). El ano se dilata con suavidad y se practica una incisión circunferencial a través de la mucosa a nivel de la línea dentada. La mucosa se eleva de la muscular subyacente con cuidado para eliminar toda la mucosa (fig. 42-3*B*). Es esencial mantener la hemostasia durante todo el procedimiento.

El íleon se dobla sobre sí mismo para construir un saco de unos 8 a 12 cm de largo. Se crea una pequeña abertura en el mesenterio, en el vértice del asa en J. Se realiza una incisión a través del lado antimesentérico del vértice del asa y se insertan las dos hojas de la engrapadora para anastomosis gastrointestinal, una en cada segmento. Después de disparar el instrumento engrapador, se crea una sola luz entre los dos segmentos del íleon distal. Casi siempre se requiere un segundo disparo de la engrapadora para construir un saco de

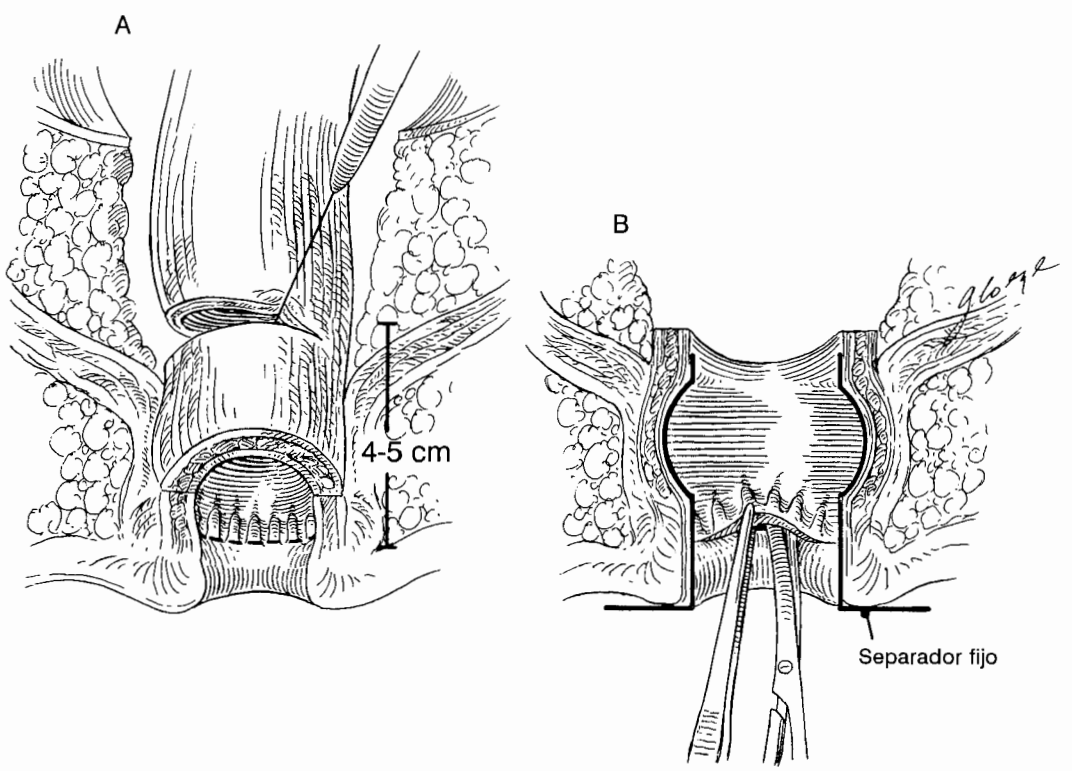


Fig. 42-3. *A*, movilización del recto hacia abajo, hasta llegar a unos 4 cm de la línea dentada, nivel en el cual se corta el recto con electrocauterio. *B*, movilización transanal y resección de la mucosa rectal. Se realiza una incisión circunferencial a través de la mucosa a nivel de la línea dentada con electrocauterio con punta de aguja. Debe removerse toda la mucosa.

8 a 11 cm de largo. El extremo proximal abierto del asa en J se cierra con una sutura absorbible de monofilamento con técnica corrediza invertida. Luego se apoya aún más la línea de grapas y la de sutura con suturas seromusculares continuas de inversión de un monofilamento absorbible. Después se pasa el reservorio ileal por la pelvis y el conducto muscular anal y se extiende el vértice del asa en J hasta el ano con cuidado para evitar una torcedura en el mesenterio (fig. 42-4). Todo el grosor del íleon se sutura a la piel del ano y a la muscular subyacente en toda la periferia con puntadas separadas de material absorbible. El íleon se corta a unos 15 cm en sentido proximal al extremo superior del saco ileal y el extremo proximal del íleon seccionado se prepara en forma de estoma para ileostomía terminal. La pelvis se drena por vía transabdominal durante unos cuatro días.

Los esteroides intravenosos se reducen rápidamente después de la operación; la prednisona oral casi siempre puede suspenderse en tres semanas. La mayoría de los niños abandona el hospital el séptimo día después de la operación. Se realiza un estudio radiográfico por enema con diatrizoato de meglumina antes de dos meses para asegurar que el reservorio ileal cicatrizó en forma segura y que no hay fugas ni trayectos fistulosos (fig. 42-5). Si se detecta un trayecto sinusal, se marsupializa y se permite que se cubra por completo de epitelio antes de cerrar la ileostomía. Casi todos los niños reanudan todas sus actividades físicas en tres semanas.

Unos tres meses después de la primera operación, el niño reingresa al hospital para el cierre de la ileostomía y dilatación rectal. Cuando el niño comienza la alimentación oral, se reducen al mínimo el chocolate, aderezos para ensalada con vinagre y alimentos condimentados para atenuar la diarrea. Después de la operación se administran dosis bajas de metronidazol (250 mg una o dos veces a la semana) durante alrededor de seis semanas para disminuir la reacción inflamatoria en los pliegues vellosos del íleon por el almacenamiento fecal en el reservorio. Es raro que se requieran agentes para aumentar el volumen fecal y medicamentos para disminuir la actividad peristáltica e incluso pueden dificultar el establecimiento de un patrón óptimo

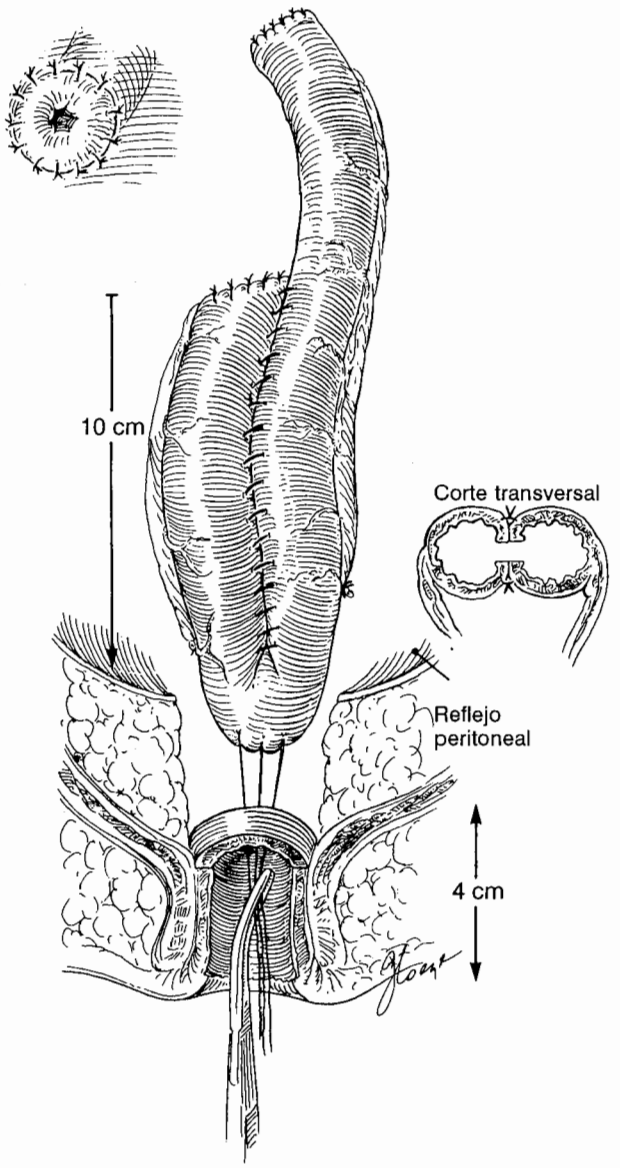


Fig. 42-4. Reservorio ileal con forma de J construido con una engrapadora para anastomosis gastrointestinal. Las líneas de grapas se suturan con una segunda capa de sutura continua absorbible. El vértice del saco se lleva a través del manguito muscular rectal hacia el ano. Se coloca una ileostomía terminal para derivación completa a unos 15 cm proximales al extremo superior del saco.

Fig. 42-5. Radiografía con medio de contraste del reservorio ileal que muestra la configuración normal tres meses después de la construcción.

de evacuación intestinal. Para cualquier paciente con estrechamiento de la anastomosis ileoanal se inicia dilatación diaria con un dilatador Hegar núm. 19 el cuarto día posoperatorio y el enfermo o sus padres la continúan por lo menos dos veces a la semana hasta que se resuelva el estrechamiento.

De 1980 a 1999, 132 niños menores de 19 años de edad (102 con colitis ulcerativa, 20 con poliposis adenomatosa familiar, nueve con enfermedad de Hirschsprung y uno con displasia neuronal intestinal) se sometieron a colectomía, proctectomía mucosa y PSIA en el *Medical Center* de la UCLA. Durante ese mismo periodo, 469 pacientes más de 19 años de edad o mayores con colitis ulcerativa o poliposis adenomatosa familiar se sometieron a PSIA. De los 132 niños, 70 eran niñas y 62 varones, con edades de los dos hasta los 18 años (media, 14.1 años); 13 eran menores de 10 años.

El inicio de los síntomas de colitis ulcerativa en 39 niños fue agudo y fulminante, con una frecuencia casi dos veces mayor que en los adultos. La duración de los síntomas varió entre tres meses y nueve años (promedio, 3.2 años). Treinta y siete niños habían perdido más de tres meses de escuela y 29 habían recibido una o más unidades de sangre. Las manifestaciones extracolónicas de la enfermedad fueron casi dos veces más frecuentes que en los adultos; 43 niños sufrían artralgias.

Al momento de la operación, todos los niños con colitis ulcerativa habían recibido prednisona y 28 tratamiento inmunosupresor, que incluía ciclosporina, azatioprina, metotrexato o 6-mercaptopurina. El crecimiento se había retrasado en 17 de los niños y se encontraban por debajo de la percentila 15ª de talla. Varios adolescentes presentaban retraso de la edad ósea y la maduración sexual. El diagnóstico de colitis ulcerativa se estableció por colonoscopia o sigmoidoscopia con biopsia mucosa en todos los pacientes. De los 102 niños con colitis ulcerativa, 36 tenían pancolitis, con una frecuencia casi dos veces mayor a la de los adultos; siete sufría colitis indeterminada, cuatro tenían displasia y ninguno padecía carcinoma.

En 62 niños se construyó un saco ileal lateral, en 63 se realizó un saco en J y siete tenían un saco en S. La técnica quirúrgica del autor se modificó notablemente con el paso de los años y de 1992 a 1999 siempre usaron el saco en J.[17]

La ileostomía de derivación se utilizó en 100 de los 102 niños con colitis ulcerativa, en nueve con poliposis adenomatosa familiar y tres con enfermedad de Hirschsprung. En 11 niños con poliposis adenomatosa familiar, seis con enfermedad de Hirschsprung, dos con colitis ulcerativa y uno con displasia neuronal intestinal se realizó el procedimiento de descenso ileal en una etapa. Aproximadamente cuatro meses después de la primera operación se sometió a todos los pacientes al cierre de la ileostomía junto con dilatación rectal. Se administraron dosis bajas de metronidazol durante cerca de seis semanas para disminuir el crecimiento bacteriano en el saco ileal.

Durante el primer año no hubo muertes perioperatorias. Se presentaron complicaciones en 52 niños (40%) después del procedimiento de descenso; 47 ocurrieron en niños con colitis ulcerativa y sólo cinco en pacientes con poliposis adenomatosa familiar o enfermedad de Hirschsprung. La inflamación del saco se produjo en 21 niños con colitis ulcerativa, una incidencia doble a la de los adultos. Fue necesaria una segunda operación en 29 de los 62 niños con saco lateral, en ocho de los 63 con saco en J y en seis de los siete con saco en S (33% en total). Treinta y nueve de los 102 pacientes con colitis ulcerativa se sometieron a una nueva operación; 34 de los primeros 66 pacientes se operaron nuevamente (52%), mientras que sólo 10 de los últimos 66 (15%) se sometieron a un segundo procedimiento. Once requirieron la operación por adherencias, hernia interna o intususcepción; 15 necesitaron reconstrucción abdominoperineal con acortamiento del saco.[24] En cuatro sujetos con saco lateral se realizó acortamiento transanal de la espita. Seis de los siete individuos con saco en S se sometieron a reconstrucción de un saco (tres a saco en J) por frecuencia, urgencia o manchado.[25] En dos fue necesaria la revisión de ileostomía y en dos se practicó reparación de estrechamientos rectales. Diez niños se mantuvieron con ileostomía temporal para favorecer la recuperación del crecimiento por varias complicaciones: siete de las ileostomías se habían cerrado. Siete niños requirieron ileostomía permanente con resección del saco (5.3%, todos con colitis ulcerativa); al final, se demostró que cuatro de ellos padecían enfermedad de Crohn.

Cincuenta y siete de los 65 niños con saco lateral, 61 de los 63 con saco en J y uno con saco en S mantenían un funcionamiento adecuado (92%) después de un seguimiento promedio de 7.4 años. Este porcentaje es un poco menor al de pacientes adultos.

El promedio de evacuaciones intestinales en 24 horas a los tres meses era de 5.6 y de 3.9 a los seis. A los tres meses, menos del 10% de los niños presentaba manchado durante el día. La incidencia de manchado nocturno en menos de dos ocasiones a la semana era del 18% a los tres meses; sin embargo, a los seis era sólo de 6%. La revisión detallada de los últimos 65 pacientes muestra que todos, excepto tres, tienen un buen funcionamiento, lo que indica un descenso del número de complicaciones conforme se modificó la técnica y se aumentó la experiencia clínica. Aunque la experiencia clínica inicial favorecía un saco lateral grande, resultó evidente que los sacos largos y las espitas favorecen la estasis y el funcionamiento deficiente. La mayoría de los sacos de estos pacientes se construyó de nueva cuenta.

RESULTADOS

La inflamación del saco es la complicación más frecuente de los procedimientos con saco pélvico, con índices de complicaciones usuales entre 30 y 50%.[26] La inflamación del saco es un síndrome clínico por la inflamación persistente acompañada de diarrea acuosa,

fiebre, malestar y artralgias ocasionales, así como otras manifestaciones no intestinales. La inflamación del saco es más frecuente en los primeros dos años después del PSIA y los episodios son más comunes y graves en los niños, según la experiencia del autor. No se encuentran microorganismos patógenos en las heces y aún se desconoce la causa. El tratamiento inicia con metronidazol y lavados diarios del saco con agua corriente o enemas de Rowasa. En los casos persistentes pueden agregarse mesalamina oral y enemas de retención con hidrocortisona. Cuando la alteración es recalcitrante, tal vez sea necesaria la ileostomía para derivación. En la experiencia del autor, la mayor parte de los episodios se resuelve en unas cuantas semanas después del tratamiento si no hay obstrucción para la salida del saco o enfermedad granulomatosa.[27] Al parecer, la inflamación del saco es más frecuente en los reservorios grandes que sólo se vacían en forma parcial en cada defecación. Aunque la estenosis de la anastomosis ileoanal o en el extremo inferior del reservorio parezca ser un problema molesto menor, puede ocasionar distensión del reservorio, estasis e inflamación del saco si no se corrige pronto.

Casi todas las complicaciones después del PSIA pueden corregirse con una intervención quirúrgica si se reconocen y tratan a tiempo. La ileostomía temporal es necesaria en algunos pacientes específicos, sobre todo si el crecimiento y desarrollo durante los años de la adolescencia no progresan a un ritmo óptimo. Después de la reconstrucción del reservorio, y tras la reanudación del niño del progreso estable de la curva de crecimiento, es seguro el cierre de la ileostomía en casi todos los casos. Los pacientes con colitis indeterminada deben valorarse, ya que el riesgo de falla tardía del saco es casi tres veces mayor que en niños con colitis ulcerativa por la emergencia de la enfermedad de Crohn, como ocurrió en tres de los enfermos descritos.

Hay varias configuraciones de reservorio de uso clínico con el PSIA y producen resultados iniciales comparables en cuanto a frecuencia de evacuaciones y continencia fecal. Se presentan menos complicaciones cuando se utiliza un manguito muscular, un reservorio ileal y una espita ileal cortos (de preferencia sin ella) y se elimina toda la mucosa rectal hasta la línea dentada.[28] Es necesario mantener el seguimiento a largo plazo para reconocer algunas de las complicaciones más insidiosas del procedimiento de descenso ileal endorrectal. Sin embargo, el PSIA es una alternativa excelente a la proctocolectomía con ileostomía permanente, anastomosis ileorrectal o el saco de Kock para el tratamiento de la colitis ulcerativa en la niñez.

El autor considera que la colitis ulcerativa es una enfermedad más aguda y grave en niños que en los adultos. La operación debe efectuarse antes que las complicaciones de la enfermedad sean graves y que el tratamiento médico se vuelva complejo. El PSIA es la operación de preferencia para la colitis ulcerativa, la poliposis adenomatosa familiar y algunos individuos con enfermedad de Hirschsprung infantil. El saco en J es la técnica de preferencia por la sencillez de la construcción y la baja incidencia de complicaciones.[29] La reconstrucción del saco para muchos tipos de disfunciones reduce la necesidad de resección del saco.[30]

☐ Enfermedad de Crohn

En 1932, Crohn, Ginzburg y Oppenheimer describieron la ileítis regional e identificaron que tenía características diferentes a las de otros trastornos inflamatorios del intestino delgado.[31] Aunque al principio se pensó que sólo se presentaba en el íleon, luego se hizo aparente que el proceso inflamatorio puede afectar cualquier parte del tubo digestivo, desde la boca hasta el ano.[32] Las lesiones pueden ser multifocales, con parches de intestino enfermo separados por segmentos de apariencia normal. Brooke diferenció la forma colónica de la enfermedad de la colitis ulcerativa en 1959 y Lockhart-Mummery y Morson hicieron lo mismo en 1960.[32,33] La incidencia de inicio alcanza su máximo antes de los 35 años de edad. La incidencia de la enfermedad de Crohn es similar en varones y mujeres y es cinco veces más prevalente en caucásicos que en personas de raza negra, con un aumento marcado de la incidencia entre los judíos.[34] Los estudios epidemiológicos de Noruega e Inglaterra indican un incremento gradual de la frecuencia desde los años de 1960.

ETIOLOGIA

Aún se desconoce la causa de la enfermedad de Crohn, pero también se relacionan los mismos factores sugeridos para la colitis ulcerativa.[3] Deben considerarse tanto el factor genético como la infección transmisible como posibilidades porque ambos elementos se encuentran en los sujetos con enfermedad de Crohn. Puesto que la linfangiectasia y la linfadenopatía mesentérica prominente son rasgos patológicos frecuentes en esta enfermedad, también se sugirió la linfangitis obstructiva como un posible factor etiológico.

PATOLOGIA

La enfermedad de Crohn es un trastorno inflamatorio granulomatoso transmural en el que la pared intestinal se engruesa por edema submucoso, fibrosis y dilatación linfática.[4,35] Es probable que aparezcan pequeñas úlceras similares a hendiduras en la mucosa, lo que produce una apariencia de empedrado. Excepto por la mucosa adyacente a estas úlceras, los túbulos glandulares y las células caliciformes suelen ser normales. Existen fisuras profundas paralelas al eje longitudinal del intestino y son más notables en el lado mesentérico. Estas ulceraciones pueden penetrar a la profundidad de la muscular o atravesarla, lo que ocasiona trayectos sinusales, fístulas, adherencias y abscesos crónicos. Los granulomas de células epitelioides característicos que contienen células gigantes multinucleadas se hallan en cerca del 55% de los casos. Los granulomas son más frecuentes en la submucosa, pero también es posible encontrarlos en la muscular o los

ganglios linfáticos regionales. Unas cuantas infecciones crónicas distintas (p. ej., tuberculosis) e infecciones por hongos, *Yersinia* y clamidias, entre otras, también dan lugar a granulomas intestinales. En la fase crónica, la fibrosis y el estrechamiento sustituyen a la inflamación.

Con frecuencia, el cirujano estima la extensión del compromiso macroscópico de la enfermedad al momento de la operación con base en el grado de engrosamiento intestinal, la extensión de la grasa que rodea al intestino, el aumento de la vascularidad de la serosa o la presencia de una estructura firme, aunque los límites de la enfermedad microscópica casi nunca quedan claros. No es raro observar segmentos dañados de intestino intercalados con segmentos normales (áreas saltadas).

EVOLUCION NATURAL

Pese a que la enfermedad de Crohn afecta por lo regular a los adultos jóvenes, se reconoce cada vez con más frecuencia en los niños. En una revisión de más de 600 casos en la *Mayo Clinic*, 14% de los pacientes tenía síntomas antes de los 15 años.[36] En otra serie, en 21% de los 489 individuos con enfermedad de Crohn el padecimiento se inició antes de los 15 años de edad.[34] Cada vez son más frecuentes los informes de esta enfermedad a una edad temprana y con síntomas más graves de los que se observaban antes. Aunque el tratamiento médico rara vez es curativo, a menudo ayuda a aliviar los síntomas agudos.[37] Los síntomas iniciales incluyen pérdida de peso (90%), dolor abdominal (75%), diarrea (67%), fiebre (25%) y anorexia. Las manifestaciones extraintestinales, incluida la artritis, también pueden aparecer en una fase temprana de la enfermedad.

La hemorragia rectal es menos frecuente en la enfermedad de Crohn que en la colitis ulcerativa, no obstante que puede haber diarrea sanguinolenta cuando está afectado el colon. En más de dos tercios de los niños el diagnóstico se retrasa más de un año después del inicio de los síntomas.[38] Al principio se pensaba que más de la tercera parte de los sujetos con enfermedad de Crohn padecía trastornos no digestivos.

Mientras que los enfermos con colitis ulcerativa son proclives a sufrir remisiones alternadas con recidivas, los niños con enfermedad de Crohn tienden a una evolución más crónica y continua. La ileocolitis es la forma más frecuente de la enfermedad que requiere tratamiento quirúrgico en los niños (55%). El colon es el único sitio de compromiso que se encontró en 34% de los niños; la enfermedad se limitaba al intestino delgado sólo en 10%.[39]

MANIFESTACIONES EXTRAINTESTINALES

La mayoría de las mismas manifestaciones extraintestinales referidas para la colitis ulcerativa puede presentarse en la enfermedad de Crohn, incluyendo el retraso del crecimiento, pérdida de peso, maduración sexual tardía, lesiones cutáneas, enfermedad hepática, uveítis, anemia y estomatitis. La biopsia de las lesiones bucales muestra granulomas típicos de la enfermedad de Crohn. Algunas veces los niños con enfermedad grave sufren deformidad de los dedos en palillo de tambor.

EXPLORACION FISICA

Los niños con esta afección muestran a menudo retraso del crecimiento y peso bajo para su edad. Una masa inflamatoria sensible en el cuadrante inferior derecho es un hallazgo usual en pacientes con compromiso ileocecal. Las úlceras o senos perianales son frecuentes en los niños con enfermedad colorrectal; de hecho, las lesiones perianales pueden ser la primera manifestación de la enfermedad de Crohn.[40] Muchas veces las úlceras son dolorosas, pueden extenderse mucho en el perineo con senos y socavan el tejido con tejido de granulación ondulante en la base. En ocasiones, cuando la ulceración y la formación de senos son extensas, los músculos perineales pueden dañarse. El examen sigmoidoscópico suele ser normal en personas con compromiso del intestino delgado, así como en aquéllos con afectación ileocólica localizada sin alteraciones rectales. El hallazgo de un recto de apariencia normal con enfermedad colónica proximal es muy sugestivo de enfermedad de Crohn, en lugar de colitis ulcerativa. En niños con enfermedad rectal, la mucosa tiene apariencia similar a la de la colitis ulcerativa, pero casi siempre es menos friable y muestra ulceraciones mucosas lineales.[41]

Por lo general, los hallazgos de laboratorio en los niños con este padecimiento incluyen anemia, mayor velocidad de sedimentación, hipoalbuminemia, elevación del nivel de IgA y prolongación del tiempo de protrombina. La absorción de la vitamina B_{12} es anormal si existe compromiso extenso del íleon distal. Los coprocultivos siempre son negativos para bacterias patógenas y parásitos. La detección de anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos con un patrón de fluorescencia perinuclear en el suero de pacientes con enfermedad intestinal inflamatoria sugiere colitis ulcerativa y no enfermedad de Crohn, aunque la prueba no es definitiva.

La apariencia radiográfica de la enfermedad de Crohn muestra anomalías en cualquier sitio desde el esófago hasta el recto, pero son más usuales en la parte distal del íleon y el colon. Es posible encontrar ulceraciones mucosas, fístulas intestinales, trayectos sinusales o abscesos intraabdominales (fig. 42-6). Es común hallar estrechamientos benignos entre los segmentos de intestino con apariencia normal (áreas saltadas).

COMPLICACIONES

Las fístulas internas y senos son característicos de este padecimiento y deben sospecharse cuando el brote de síntomas se acompañe de dolor abdominal persistente y sensibilidad abdominal localizada en presencia de una masa. A menudo, la fístula se forma entre el íleon distal y el hemicolon derecho o el sigmoide. El

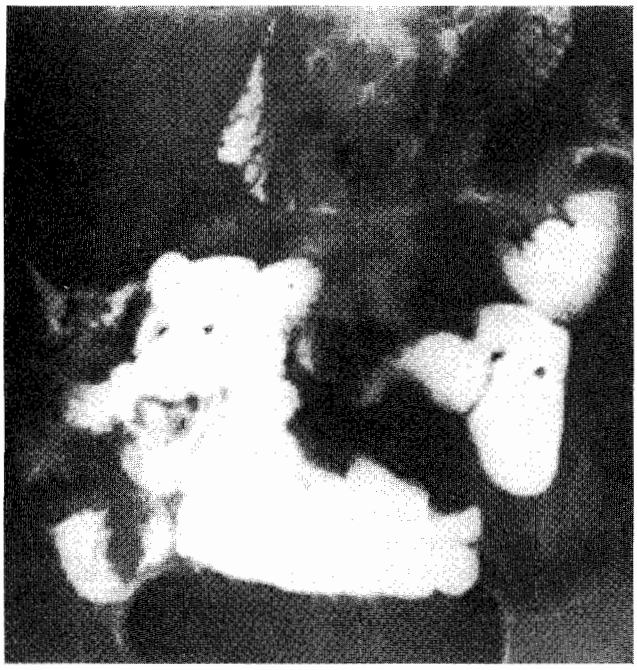


Fig. 42-6. Radiografía del intestino delgado de una niña de 13 años con enfermedad de Crohn ileocólica y fístula enterocutánea procedente del íleon terminal.

desarrollo de un seno con drenaje después de una apendicectomía es sugestivo de enfermedad de Crohn, aunque el senograma indica con frecuencia que la abertura interna está en el íleon distal y no en la base del apéndice.[42] Algunas veces se forman fístulas del intestino a la vejiga o uretra. Las infecciones urinarias recurrentes o persistentes en un sujeto con enfermedad de Crohn señalan obstrucción de un uréter (casi siempre el derecho) por una masa inflamatoria o una fístula enterovesical; la neumaturia o fecaluria confirman este último diagnóstico.

En contraste con la colitis ulcerativa, en la enfermedad de Crohn no es frecuente el megacolon tóxico. La perforación libre a la cavidad peritoneal es inusual, pero puede ocurrir durante una exacerbación aguda de la enfermedad crónica, sobre todo en presencia de obstrucción distal. El adenocarcinoma del intestino delgado es un poco más frecuente en personas con esta enfermedad que en la población general. La mayoría de los tumores malignos se desarrolla en segmentos inflamados del intestino, especialmente en estrechamientos y fístulas antiguas.[43] La incidencia de carcinoma colorrectal es más de 20 veces mayor en individuos con enfermedad de Crohn que en la población control; sin embargo, la incidencia es menor que en personas con colitis ulcerativa.[41,43]

TRATAMIENTO NO QUIRURGICO

Casi todos los niños con enfermedad de Crohn pueden tratarse en forma ambulatoria durante periodos prolongados, con modificaciones dietéticas que incluyen alimentos ricos en calorías, ricos en proteína y bajos en residuos. Se elimina la leche en aquéllos con intolerancia a la misma. En los pacientes con esteatorrea está indicada una dieta baja en grasa con adición de triglicéridos de cadena mediana. Se alienta la ingestión de bocadillos nutritivos entre las comidas.

Al principio, muchas veces se administra sulfasalacina para los sujetos con colitis ulcerativa, pero es menos efectiva en la enfermedad de Crohn. Se administran esteroides a los niños en quienes otros recursos médicos no lograron la mejoría y que aún no tienen indicaciones quirúrgicas; en los individuos graves, tóxicos y hospitalizados; en los niños que sufren manifestaciones extraintestinales molestas (p. ej., artralgias y lesiones cutáneas que no mejoran con otras medidas); y en pacientes con enteritis extensa que se considera inoperable.

Durante más de tres decenios se ha utilizado la azatioprina en el tratamiento de la enfermedad crónica, aunque los estudios controlados indican que sólo es un poco más efectiva que el placebo. Además, los pacientes que reciben inmunosupresores y prednisona por periodos prolongados tienen una incidencia mucho mayor de trastornos linfoproliferativos, incluido El linfoma, que la población general.[44] En ocasiones se administra ciclosporina a los individuos que no responden a otro tratamiento, con resultados un poco mejores a los publicados para la azatioprina. El tratamiento prolongado con estos agentes tiene efectos colaterales graves, como la nefrotoxicidad y mayor susceptibilidad a las infecciones. Ciertos antibióticos en dosis bajas, como el metronidazol, ayudan a aliviar los síntomas en algunos sujetos con mínimos efectos colaterales. La resina de colestiramina es útil en el tratamiento de la diarrea después de resección ileal. Se descubrió que la adición de aceites de pescado a la dieta reduce la gravedad y frecuencia de los síntomas en personas con este padecimiento.

Se recomienda la hospitalización de los niños con enfermedad de Crohn cuando los síntomas se vuelven graves o la deficiencia nutricional se intensifica a pesar del tratamiento ambulatorio. La alimentación parenteral, reposo intestinal y reposición de electrólitos, vitaminas y elementos traza conducen a la mejoría en muchos pacientes. Con frecuencia, una familia y médico comprensivos y accesibles ayudan mucho a disminuir la gravedad de la enfermedad.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Aunque es raro que el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Crohn sea curativo y se acompaña de una frecuencia elevada de recurrencia, en algunos pacientes la operación produce una mejoría clínica notoria y posibilita la suspensión o reducción de la dosis de la mayoría de los medicamentos. La operación está indicada para las complicaciones de la enfermedad, como obstrucción intestinal, retraso del crecimiento, imposibilidad de tratamiento médico, fístulas enterocutáneas,

vesicales o entéricas, hemorragia intestinal, dolor abdominal persistente, abscesos abdominales y la mayoría de las fístulas y abscesos perirrectales.[40] Una combinación prudente de reposo intestinal completo con nutrición parenteral total antes y después de la operación sirve para atenuar las complicaciones quirúrgicas y regresar a la mayoría de estos pacientes a una vida activa.

EXPERIENCIA CLINICA

Entre 1967 y 1997 se operó a 82 pacientes (56 niños y 26 niñas) de 19 años de edad o menos por enfermedad de Crohn y sus complicaciones en el *Medical Center* de la UCLA. La duración media de los síntomas antes de la intervención quirúrgica era de 3.2 años (con límite de tres meses a 12 años). Se encontró enfermedad intestinal inflamatoria en familiares inmediatos (hermano, padres, tío o tía) en 12 de los 82 pacientes (15%); siete de éstos padecían enfermedad de Crohn. Durante ese mismo periodo de 30 años, por lo menos 70 niños con la enfermedad recibieron tratamiento médico sin otra operación que el establecimiento de acceso venoso.

No obstante que la enfermedad de Crohn se reconoce casi siempre como un trastorno difuso que afecta habitualmente la parte distal del intestino delgado y el ciego, en los 82 niños que se operaron se reconocieron tres patrones generales del padecimiento. En 45 personas, la enfermedad se limitaba a la parte distal del íleon y el ciego o colon ascendente; 29 más tenían compromiso del colon y recto (cuadro 42-1); ocho niños presentaban enfermedad inflamatoria limitada a una porción del intestino delgado. Al momento de la operación inicial, la edad promedio de aquéllos con alteraciones localizadas en el íleon distal y ciego era de 16.9 años y en los que sufrían enfermedad colorrectal primaria era de 15.2 años.

La obstrucción intestinal fue la indicación más frecuente para la operación inicial en niños con compromiso ileocecal (91%), mientras que sólo tres de los pacientes con enfermedad colorrectal (10%) presentaban obstrucción intestinal. La diarrea prolongada era una manifestación importante sólo en ocho de los niños con enfermedad ileocecal (18%), en tanto que casi todos aquéllos con enfermedad colorrectal tenían diarrea persistente. La hemorragia rectal se produjo en 11 pacientes con compromiso colorrectal, pero sólo en dos con alteraciones ileocecales. El retraso del crecimiento y del desarrollo de caracteres sexuales secundarios se encontró en 40% de los niños con enfermedad ileocecal y en 45% de quienes padecían inflamación colorrectal. Puesto que más de la mitad de estos individuos había recibido tratamiento esteroide durante más de dos años, fue difícil establecer si el retraso del crecimiento se debía a la enfermedad, al tratamiento o a ambos.

Catorce de los 45 pacientes con enfermedad ileocecal (31%) presentaban fístulas enterocutáneas o enteroentéricas primarias o secundarias, o senos retroperitoneales, así como dos de 29 pacientes (7%) con inflamación colorrectal. En dos niños, las fístulas se desarrollaron en los dos años siguientes a la apendicectomía. Siete niños con enfermedad ileocecal evidenciaban fístulas enteroentéricas, incluida una que se comunicaba con la vejiga. Cinco personas mostraban senos entéricos que se extendían a la pelvis o tejidos retroperitoneales. Sólo un niño con enfermedad colorrectal tenía una fístula interna.

A menudo los abscesos, fístulas o fisuras indolentes anales son la primera manifestación de la enfermedad y fueron 17 veces más frecuentes en niños con compromiso colorrectal que en aquéllos con enfermedad ileocecal (fig. 42-7). Esta experiencia difiere de la de otros que informan que los niños con enfermedad del

Cuadro 42-1. Enfermedad de Crohn: relación entre síntomas y localización

	Enfermedad ileocecal (45 pacientes)		*Enfermedad colorrectal (29 pacientes)*	
Síntomas	*Núm.*	*%*	*Núm.*	*%*
Obstrucción intestinal	41	91	3	10
Diarrea	8	16	28	97
Falta de crecimiento	18	40	13	45
Fístula entérica	14	31	2	7
Fístula o absceso anal	2	4	21	71
Artralgia	12	27	9	31

Fig. 42-7. Múltiples abscesos perirrectales graves en un niño de 17 años con enfermedad de Crohn colorrectal de seis años de duración.

intestino delgado tuvieron mayor frecuencia de enfermedad perineal que los sujetos con compromiso colónico.[45] Aunque 21 niños se habían sometido a incisión y drenaje de absceso perirrectal o desbridamiento de úlcera perineal, sólo en tres se curó la herida perineal con la operación local. Uno se sometió a tres procedimientos perineales antes que se estableciera el diagnóstico de enfermedad de Crohn. La mayoría de estos individuos con enfermedad anal tuvo más de una operación para drenaje perineal (media, 1.6), antes que se practicara la resección intestinal.

Doce de los 45 niños con inflamación ileocecal (27%) y nueve de los 29 con compromiso colorrectal (31%) presentaban artralgias en las rodillas, caderas, codos u hombros al momento de la operación. Nueve de los 82 pacientes tenían eritema nodoso, tres padecían uveítis leve y tres tenían nefrolitiasis por oxalatos.

Cinco de los ocho niños con enfermedad de Crohn limitada al intestino delgado se sometieron a resección de un segmento corto del íleon con anastomosis para la obstrucción. Ninguno de los niños se sometió a plastia de estrechamientos. Tres pacientes más con compromiso del íleon o ciego presentaron dolor abdominal de inicio súbito, el cual se diagnosticó como apendicitis. Los tres individuos se sometieron a laparotomía exploradora, en la cual se encontró la inflamación del íleon sin obstrucción. En todos se practicó apendicectomía sin contratiempos y sin resección intestinal. A partir de entonces, la enfermedad inflamatoria en estos pacientes se trató con éxito con recursos no quirúrgicos.

Las principales indicaciones quirúrgicas para los 82 niños se muestran en el cuadro 42-2, si bien muchos tenían más de una indicación. La obstrucción intestinal, con el dolor, desnutrición y fiebre consecuentes, fue la indicación más frecuente y se encontró antes de 45 de las 153 operaciones. La falta de crecimiento, a menudo acompañada de diarrea persistente, dolor y fiebre, fue la indicación quirúrgica en 29 ocasiones. Un total de 24 pacientes se sometió a 37 operaciones para el tratamiento de fístulas, senos o abscesos perianales que producían una molestia intensa cuando se acompañaban de inflamación rectal persistente. Al final se practicó ileostomía de derivación o proctocolectomía en todos los sujetos, salvo dos. Dieciséis niños se sometieron a laparotomía con resección intestinal por fístulas o senos entéricos, con o sin absceso localizado y obstrucción. En siete niños se realizó laparotomía con resección de fístulas enteroentéricas y anastomosis. La resección de fístulas enterocutáneas se practicó en cuatro niños, en dos como operación inicial y en dos después de operaciones previas seguidas de fugas por las anastomosis. En cinco niños se realizó resección de senos retroperitoneales acompañados de enfermedad ileocecal. Siete pacientes con dolor abdominal de causa indeterminada se sometieron a laparotomía y en cuatro se efectuó apendicectomía. Quince niños requirieron resección de intestino delgado por enfermedad recurrente después de una resección previa.

Se administró hiperalimentación intravenosa a 79 de los 82 niños y se utilizó en forma rutinaria en el periodo perioperatorio en casi todos los niños que se sometieron a intervención quirúrgica durante los últimos 20 años. Veintiséis de los individuos recibieron nutrición parenteral doméstica durante varios periodos. Los esteroides, la sulfasalacina o ambos se administraron en el tratamiento médico en algún momento del periodo preoperatorio en 80 de los 82 niños. Casi todos recibían esteroides al momento de la operación.

Se realizó un total de 153 operaciones en los 82 niños durante el periodo de 30 años de este estudio (cuadro 42-3). Los procedimientos más comunes fueron el drenaje o el desbridamiento de senos perianales, fístulas o abscesos y se realizaron en 37 ocasiones. La resección del íleon distal y el colon ascendente con anastomosis fue la operación abdominal más frecuente; se practicó en 39 personas (fig. 42-8). La proctocolectomía total con ileostomía cutánea se efectuó en 25 indi-

Cuadro 42-2. Enfermedad de Crohn: principales indicaciones para operación (82 niños)

Indicación	*Núm. de operaciones*
Obstrucción intestinal	45
Seno o absceso perianales	37
Diarrea persistente, falta de crecimiento, dolor, fiebre	29
Enfermedad recurrente del intestino delgado después de resección previa	15
Fístula enteroentérica	7
Dolor abdominal (causa indeterminada)	7
Seno retroperitoneal	5
Disfunción de la ileostomía	4
Fístula enterocutánea	4
TOTAL	**153**

Cuadro 42-3. Operaciones para enfermedad de Crohn (82 niños)

Tipo de operación	*Núm. de pacientes*
Resección de íleon distal y hemicolon derecho con anastomosis	39
Drenaje, desbridamiento de seno, fístula o absceso perianal	37
Proctocolectomía total e ileostomía	25
Resección de intestino delgado con anastomosis o ileostomía	23
Resección de íleon distal y segmento de colon con ileostomía y fístula mucosa	6
Resección de íleon distal y más del 50% del colon con anastomosis	6
Laparotomía exploratoria y apendicectomía	4
Ileostomía sin resección intestinal	3
Laparotomía exploratoria sin resección	3
Proctocolectomía con procedimiento de saco ileoanal	3
Resección de colon con anastomosis	2
Colostomía de derivación	1
Gastroenterostomía	1
TOTAL	**153**

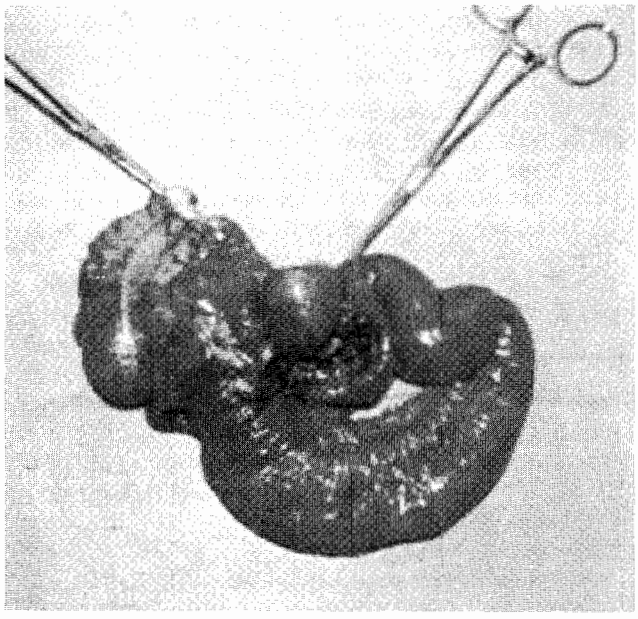


Fig. 42-8. Ileon distal y colon ascendente de un niño de 16 años con enfermedad de Crohn localizada. Nótense las áreas de obstrucción y fístulas internas. Se realizó una anastomosis ileocólica termino-terminal.

viduos; sin embargo, sólo en 14 personas éste fue el procedimiento inicial (fig. 42-9). Los otros 15 pacientes con enfermedad colorrectal se habían sometido antes a ileostomía o colostomía de derivación o resección ileocólica, con o sin anastomosis. En siete niños con diagnóstico inicial de colitis indeterminada se practicó colectomía total y PSIA. En tres de esos siete niños se desarrollaron senos perianales crónicos e inflamación del saco, lo que obligó a la eliminación del saco e ileostomía permanente; al final, estos casos se diagnosticaron como enfermedad de Crohn. En la experiencia inicial del autor, en seis niños se practicó resección del íleon distal y un segmento del colon con ileostomía cutánea y fístula mucosa colónica. En cuatro sujetos se realizó resección del íleon distal y resección de más del 50% del colon con anastomosis y en dos de ellos se realizó luego proctocolectomía total.

La resección de un segmento localizado de íleon se practicó en 16 niños, en cuatro como procedimiento inicial con anastomosis (fig. 42-10). En siete personas se cortó un segmento adicional de íleon en los ocho años siguientes a la ileostomía y proctocolectomía por recurrencia localizada. La ileostomía con fístula mucosa ileal sin resección intestinal se efectuó como procedimiento paliativo en tres sujetos con enfermedad colorrectal por fístulas y abscesos perianales graves, dolor, fiebre y pérdida de peso. Dos de esos individuos se sometieron a proctocolectomía antes de dos años. En un paciente se realizó resección del colon con anastomosis como primera operación y en otro colostomía transversa; sin embargo, la enfermedad recurrente los condujo a ambos a la proctocolectomía subsecuente.

Once niños con enfermedad de Crohn que se habían mantenido en seguimiento en el hospital del *Medical*

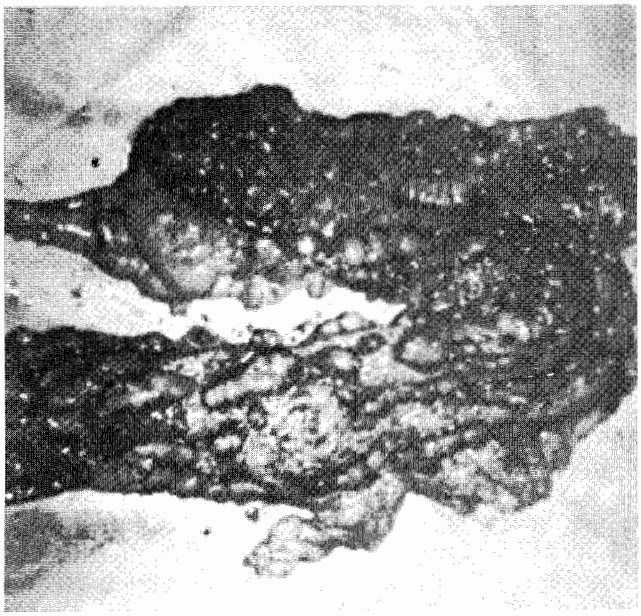


Fig. 42-9. Superficie mucosa del colon cortado en una niña de 13 años de edad con enfermedad de Crohn colorrectal grave de año y medio de duración. Obsérvense las úlceras profundas y la pérdida casi completa de mucosa en algunas áreas.

Fig. 42-10. Estrechamiento localizado en el íleon distal. Nótense la pared engrosada del intestino y el mesenterio subyacente.

Center de la UCLA se habían sometido a apendicectomía en otros hospitales durante los seis años anteriores a la resección; sólo dos de esos niños tenían apendicitis aguda. En tres se desarrollaron después fístulas entéricas que parecían originarse en el ciego. Cinco personas que desarrollaron colelitiasis y colecistitis después de la resección ileal o colónica necesitaron colecistectomía en un momento ulterior.

RESULTADOS

Con seguimiento que varió de cinco meses a 25 años se corroboró que los 82 niños que se sometieron a la intervención quirúrgica sobrevivieron durante más de 10 años. En 15 de los 45 individuos con enfermedad ileocecal (33%) se produjo enfermedad inflamatoria recurrente del intestino delgado que ameritó una segunda operación. La enfermedad recurrió en los 15 niños con enfermedad colorrectal que se sometieron a alguna operación menor a la proctocolectomía. No obstante, 62% de los pacientes experimentó recurrencia, incluso después de la proctocolectomía y nueve de estos 25 niños necesitaron una nueva operación. Tres de los cinco sujetos con enfermedad ileal primaria sometidos a resección intestinal presentaron recurrencia de la enfermedad, aunque sólo un niño se operó de nueva cuenta.

En la mayoría de los casos, la enfermedad recurrente se trató con éxito con sulfasalacina, esteroides, reposo intestinal con nutrición parenteral parcial o total o metronidazol durante periodos variables. No parece que los esteroides incrementaran la incidencia de complicaciones posoperatorias. En los niños con compromiso colorrectal primario la recurrencia en el intestino delgado fue a veces grave, con extensión hasta el duodeno en un paciente y fístulas internas en tres más. Por el contrario, la enfermedad recurrente fue más localizada y leve en los niños con compromiso ileocecal primario. Cinco enfermos necesitaron una segunda operación por la persistencia de un seno perineal después de la proctocolectomía. Fue necesario reintervenir a tres personas por desarrollo de fístula enterocutánea. Siete niños más ameritaron resección de un pequeño segmento de íleon distal con revisión del estoma de ileostomía.

COMENTARIOS

La resección del intestino enfermo sintomático con anastomosis es el procedimiento quirúrgico ideal para la enfermedad de Crohn siempre que sea posible. Mientras que antes era frecuente la resección de varios centímetros de intestino normal proximal y distal al afectado, muchos estudios[46,47] mostraron ya que la anastomosis de intestino con alteraciones leves rara vez interfiere con la cicatrización y que es menos probable que se ocasione síndrome de intestino corto en comparación con realizar las resecciones más amplias. Por lo general, no se cortan las áreas saltadas de intestino delgado, a menos que produzcan obstrucción u otros síntomas. El autor realiza todas las anastomosis en dos capas con sutura absorbible y puntadas separadas. Si bien hay informes de que la plastia de los estrechamientos beneficia a los pacientes adultos con múltiples segmentos de estrechamiento en el intestino delgado para evitar las resecciones múltiples y la posibilidad de síndrome de intestino corto subsecuente, hay poca experiencia publicada con esta técnica en los niños.[40,48]

La colectomía con anastomosis ileosigmoidea puede realizarse en niños con compromiso rectal leve y sin senos o fístulas perianales. Incluso en este pequeño grupo de pacientes es frecuente la inflamación recurrente del íleon que requiere una operación subsecuente. El PSIA y la ileostomía continente (saco de Kock) están contraindicados por la alta frecuencia de enfermedad recurrente en el íleon distal, aunque el autor y sus colegas todavía practican la proctocolectomía de restauración en sujetos con colitis indeterminada, sin importar la edad.[17,41] La resección de una masa inflamatoria que afecte la parte distal del íleon y el ciego puede poner en riesgo el uréter derecho, por lo que se requiere una disección cuidadosa. Se recomienda la identificación del uréter antes de la disección amplia hacia los tejidos retroperitoneales. Las fístulas enterovesicales se tratan con resección del intestino afectado y cierre de la vejiga.

La ileostomía sola o los procedimientos de derivación intestinal conllevan una mayor incidencia de complicaciones y un grado mucho menor de mejoría clínica que las resecciones, por lo que es raro que se realicen. Las fístulas internas que afectan el intestino cerca del sitio de resección se eliminan junto con la pieza. Las fístulas intestinales distantes del sitio de resección se cortan. Si el intestino distal parece saludable, se realiza un simple cierre de la fístula; si el segmento intestinal distante muestra datos de enfermedad activa, se practica una segunda resección de esta zona.

En los niños que conservan segmentos de intestino enfermo las heridas perianales cicatrizan mal o no lo hacen. En muchos casos, el simple desbridamiento quirúrgico es tratamiento suficiente para las heridas perianales y las infecciones crónicas.[45] El tratamiento médico durante unos cuantos meses con metronidazol, mesalamina, azatioprina, 6-mercaptopurina o ciclosporina induce la mejoría en muchos pacientes con enfermedad perianal.[49] A menudo se observa cicatrización satisfactoria después de la extirpación completa del intestino proximal afectado, si las lesiones perianales se desbridan bien. Sin embargo, la presencia de características de la enfermedad de Crohn en la mucosa rectal incrementa considerablemente la necesidad de un estoma permanente en pacientes con enfermedad perianal grave.[50]

La apendicectomía está indicada cuando se realiza laparotomía por dolor abdominal y no se identifica inflamación activa en el ciego o íleon terminal. La incidencia de formación subsecuente de fístulas en estos individuos es más de seis veces superior a la de los pacientes sin enfermedad de Crohn. La apendicitis es menos frecuente en los niños con este padecimiento que en la población normal.

La enfermedad de Crohn del duodeno que provoca obstrucción y no responde al tratamiento médico se beneficia a veces de la gastroyeyunostomía y vagotomía para prevenir la ulceración yeyunal, aunque es probable que los síntomas recurran.

El índice de recurrencia publicado de enfermedad activa de 35% en los cinco años siguientes a la operación, con más de la mitad de estos sujetos con necesidad de una nueva operación, indica que la intervención quirúrgica rara vez es curativa para la enfermedad de Crohn.[51,52] El número de sitios afectados por la enfermedad de Crohn es el factor más importante para el aumento del riesgo de recurrencia.[35] No obstante, la operación alivia la obstrucción intestinal, y el dolor y la anorexia que la acompañan, lo que permite que el paciente recupere una vida más normal. Más de la mitad de los pacientes con resección y anastomosis que tienen recurrencia responde al tratamiento médico.[53,54] La enfermedad de Crohn recurrente se desarrolla con frecuencia en un sitio proximal a una ileostomía. Los niños con inflamación colónica difusa presentan recurrencia más temprana que aquéllos con predominio del compromiso en el intestino delgado.[55,56] Cerca de 30% de los sujetos que se sometieron a resección primaria necesita una segunda intervención por enfermedad recurrente con síntomas persistentes.[57] Es probable que la segunda operación tenga un buen resultado en más de la mitad.

☐ Enfermedades polipoides del tubo digestivo

Los trastornos polipoides del tubo digestivo en niños son relativamente frecuentes e incluyen lesiones similares a tumores (pólipos hamartomatosos, hiperplásicos, linfoides, inflamatorios), tumores epiteliales que son pólipos adenomatosos (neoplasias) y varios trastornos diversos que pueden manifestarse como masas polipoides en la luz intestinal (cuadro 42-4).[58] Los pólipos intestinales son menos frecuentes en niños que en adultos. Algunos pacientes ocasionales con pólipos intestinales tienen anomalías concomitantes en otras áreas del cuerpo y se clasifican como síndromes de poliposis específicos (cuadro 42-5). Aunque casi todas las neoplasias del tubo digestivo de la edad adulta pueden encontrarse en niños, los pólipos juveniles y linfoides son casi únicos de la población pediátrica. Los adenomas vellosos son raros en la infancia. También es raro que un niño tenga una combinación de diferentes tipos de pólipos.

Cuadro 42-4. Tumores polipoides benignos del colon

Lesiones similares a tumores
Hamartoma
Pólipos juveniles
Pólipos de Peutz-Jeghers
Síndrome de Cronkhite-Canada
Síndrome de Cowden
Pólipos hiperplásicos
Pólipos linfoides
Pólipos inflamatorios (seudopólipos), colitis ulcerativa
Tejido heterotópico (gástrico, pancreático)
Lesiones secundarias a prolapso de la mucosa, colitis quística profunda
Tumores epiteliales
Adenoma
Poliposis adenomatosa familiar
Síndrome de Gardner
Síndrome de Turcot
Tumores tubulovellosos y vellosos
Tumores carcinoides
Tumores endocrinos
Tumores no epiteliales
Leiomioma
Lipoma
Tumores vasculares (hemangioma)
Tumores neurógenos (neurofibroma, neurilemoma, ganglioneuroma)

POLIPOS JUVENILES

Desde los años de 1960, los pólipos juveniles se reconocieron como una entidad patológica distinta, distinguible de los adenomas y otras lesiones polipoides del colon. Aunque está claro que los pólipos juveniles son lesiones benignas, la práctica de indiferenciar los pólipos intestinales y los adenomas está tan enraizada que muchas veces el tratamiento de los pólipos juveniles no es claro y en ocasiones es más radical de lo necesario. En la actualidad, los pólipos juveniles, sean únicos o múltiples, se consideran lesiones benignas que guardan escasa relación con los pólipos adenomatosos.

Patología

Los pólipos juveniles, también considerados pólipos de retención mucosa, inflamatorios o quísticos, son el tipo más frecuente de lesión polipoide que se encuentra en el tubo digestivo de los niños y representan más del 90% de los pólipos colónicos en niños menores de 10 años de edad. Por lo general son pedunculados, pero a veces sésiles, sobre todo cuando son pequeños; se componen de glándulas dilatadas llenas con moco y detritos inflamatorios espesos, lo que les confiere una apariencia quística (fig. 42-11).[58] Los estudios ultraestructurales y los cultivos tisulares apoyan la naturaleza hamartomatosa de estas lesiones. Los pólipos son lisos, brillantes y rojizos, con diámetro que varía de unos cuantos milímetros a varios centímetros.[59] El pólipo juvenil promedio mide alrededor de 1 cm de diámetro y tiene un tallo delgado cubierto con mucosa colónica normal, la cual puede estar ulcerada en la superficie. A menudo, el tejido de granulación en proliferación sustituye la superficie erosionada. En áreas adyacentes a las erosiones el epitelio en regeneración suele mostrar atipia citológica.

Se desconoce el factor etiológico de los pólipos juveniles, pero se atribuye a causas hereditarias, congénitas, inflamatorias, alérgicas y neoplásicas. La etapa

Cuadro 42-5. Síndromes de poliposis gastrointestinal

Síndrome	*Histología*	*Distribución*	*Potencial maligno*	*Otras manifestaciones*	*Mecanismo genético*
Poliposis familiar	150-5 000 adenomas	Colon y recto	Alto	Pólipos gástricos y duodenales; tumores desmoides; incluida en muchos síndromes	AD
Síndrome de Gardner	25-200 adenomas dispersos	Colon y recto, a veces en esófago, estómago e intestino delgado	Alto	Osteomas, quistes epidermoides, fibromas, tumores desmoides, fibromatosis mesentérica, anormalidades dentales	AD
Síndrome de Turcot	Adenomas dispersos	Colon y recto	Alto	Tumores en el sistema nervioso central	AR
Pólipos familiares discretos	1-6 adenomas	Colon y recto	Alto	Ninguno	AD
Síndrome de Peutz-Jeghers	Hamartomas	Todo el tubo digestivo, sobre todo estómago, intestino delgado, colon y recto	Bajo o nulo	Pigmentación de labios y piel	AD
Poliposis juvenil	La mayoría hamartomas, pocos adenomas	Todo el tubo digestivo, más en colon y recto	Bajo	Anemia, enteropatía perdedora de proteínas	Algunos familiares
Síndrome de Cowden	Múltiples hamartomas	Todo el tubo digestivo	Ninguno en tubo digestivo; cáncer mamario y tiroideo	Pápulas verrugosas en la mucosa y piel, múltiples malformaciones	AD
Síndrome de nevo de células basales	Múltiples hamartomas	Estómago	Ninguno en tubo digestivo, cáncer de piel	Quistes mesentéricos benignos	AD
Neurofibromatosis	Neurofibromas submucosos	Todo el tubo digestivo	Degeneración sarcomatosa ocasional	Enfermedad de von Recklinghausen, manchas café con leche	AD
Síndrome de Cronkhite-Canada	Engrosamiento de la mucosa, similar a pólipos juveniles	Estómago, intestino delgado, colon	Bajo	Pigmentación de la piel, atrofia ungueal, alopecia, enteropatía perdedora de proteínas	Esporádico, tal vez no sea genético

AD, autosómico dominante; AR, autosómico recesivo.
Modificado de Gardner EJ, Burt RW, Freston JW: Gastrointestinal polyposis: Syndromes and genetic mechanisms. West J Med 132:488-499, 1980.

inicial es la ulceración e inflamación de la mucosa, que producen obstrucción de una o más glándulas colónicas. La glándula obstruida prolifera, se ramifica y dilata para oponer la apariencia de un quiste mucoso, lo que expone una mayor superficie de la mucosa, que a su vez se ulcera e inflama. Se desarrolla tejido de granulación en la superficie ulcerada y el ciclo continúa hasta que toda la lesión es lo bastante grande para extenderse a la luz intestinal. La ulceración mucosa del pólipo puede causar hemorragia. El flujo de la corriente fecal casi siempre hace que el tallo se elongue y a veces se desprenda.

Alrededor del 70% de los pólipos juveniles se desarrolla en el recto y 15% se encuentra en el colon sigmoide; el resto está diseminado en la porción más proximal del colon hasta el ciego.[60] Tres cuartas partes de los pacientes tienen un pólipo único y el cuarto restante presenta pólipos múltiples o dispersos (casi siempre más de 10).[59,61] Al parecer, los pólipos juveniles no se desarrollan en el intestino delgado.

Características clínicas

La incidencia de los pólipos juveniles se ha subestimado, aunque los informes de varios investigadores sugieren que se encuentra en alrededor de uno por cada 1 000 niños. Los pólipos son un poco más frecuentes en los varones. Los pólipos juveniles se encuentran más a menudo en niños de dos a ocho años de edad, con una incidencia máxima entre los cuatro y cinco años, aunque se han identificado algunos pólipos ocasionales en el primer año de vida.[60,62] Es raro reconocer este tipo de pólipos después de la adolescencia temprana, pese a que hay algunos informes de casos raros en adultos.

El síntoma más frecuente de los pólipos juveniles es la hemorragia intermitente ocasionada por la inflamación y ulceración mucosa. La pérdida de sangre casi siempre es mínima y aparece en la forma de estrías de sangre fresca en la superficie externa de las heces. La sangre proveniente de pólipos en la parte proximal

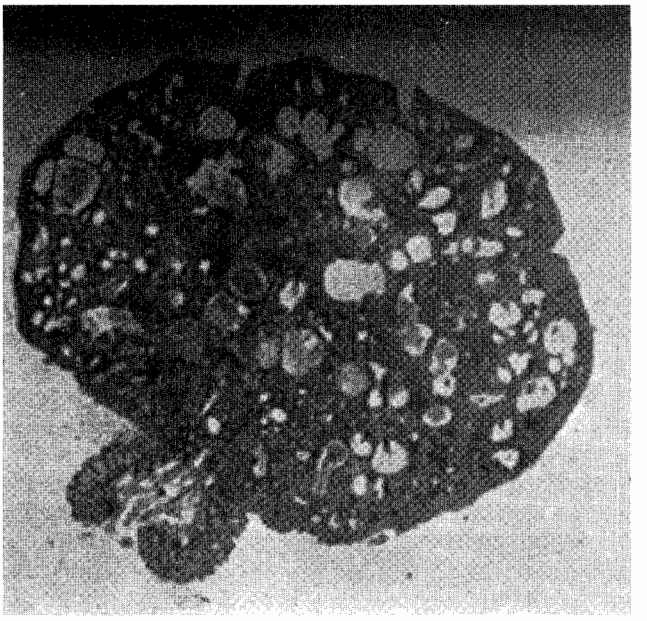


Fig. 42-11. Micrografía de un pólipo juvenil típico y una porción del tallo. La apariencia de queso suizo se debe a los lagos de moco retenido.

Fig. 42-12. Estudio con enema de bario y contraste de aire del lado derecho del colon que muestra dos defectos de llenado que en la extirpación colonoscópica resultaron ser pólipos juveniles. Obsérvese el tallo largo del pólipo más grande.

del colon puede ser más oscura y estar mezclada con la materia fecal. Raras veces la autoamputación expone un vaso nutricio en la base, lo cual propicia una hemorragia enérgica que suele ameritar transfusión.

Algunas veces, algún pólipo ocasional localizado en la parte baja del recto sale o protruye por el ano e incluso provoca prolapso de la mucosa rectal. No es infrecuente que los niños presenten cólicos abdominales que al parecer son efecto de la tracción del pólipo durante la actividad peristáltica; en algunos raros casos, el pólipo precipita una intususcepción. Se considera que la mayoría de los pólipos juveniles sufre al final autoamputación y se expulsa con la corriente fecal.[63,64]

En ocasiones puede encontrarse un pólipo rectal inferior en el examen rectal digital. Es probable que la sigmoidoscopia con fibra óptica bajo sedación profunda o anestesia general ligera muestre los pólipos en más del 80% de los niños. La colonoscopia bajo anestesia general representa el método más minucioso para identificar pólipos juveniles, aunque este procedimiento resulta innecesario y excesivo para la mayoría de los niños pequeños. Un estudio radiográfico con enema y contraste de bario y aire ayuda a identificar los pólipos pedunculados del colon en pacientes de todas las edades (fig. 42-12). Por la dificultad frecuente para distinguir un pólipo de las masas fecales en la luz del colon, la lesión debe demostrarse en dos estudios radiográficos separados antes de establecer el diagnóstico de pólipo colónico con enema de bario.

El diagnóstico diferencial de los pólipos juveniles incluye las causas frecuentes de hemorragia rectal en los niños pequeños, como fisuras anales, las cuales pueden visualizarse; enfermedad intestinal inflamatoria aguda y crónica, que casi siempre se acompaña de diarrea; y discrasias sanguíneas, como la púrpura de Henoch-Schönlein. La hemorragia consecutiva a un divertículo de Meckel o duplicación intestinal suele ser más abundante y está combinada con heces. Por lo general, la hemorragia de la intususcepción es más oscura y se acompaña de cólico abdominal intenso. El diagnóstico de pólipos juveniles se establece con el interrogatorio, examen rectal, sigmoidoscopia y radiografías con enema de bario y contraste de aire. Los estudios de laboratorio incluyen pruebas sanguíneas para valorar la presencia de anemia y discrasias sanguíneas, así como coprocultivo y examen en busca de huevecillos y parásitos.

Tratamiento

Casi todos los pólipos en el recto y la parte distal del colon sigmoide pueden extirparse a través de un sigmoidoscopio. Muchas de estas lesiones pueden atraerse a través del ano y eliminarse mediante ligadura con

sutura del pedículo. Cuando las lesiones son más altas, se emplean un asa y cauterio a través del sigmoidoscopio, lo que permite la resección del pólipo completo.

Casi todos los niños que tienen uno o más pólipos proximales al colon sigmoide poseen uno en el recto o parte baja del sigmoide que es accesible al sigmoidoscopio. En estos sujetos se extirpa el pólipo inferior para verificar el diagnóstico de pólipos juveniles. Los pólipos proximales no requieren tratamiento, a menos que induzcan síntomas. Es posible que sea necesario extirpar los pólipos hemorrágicos localizados fuera del alcance del sigmoidoscopio mediante colonoscopia. Rara vez es necesaria una laparotomía con colotomía para extirpar un pólipo juvenil.[65]

Las complicaciones después de la extirpación endoscópica de los pólipos juveniles es rara. La hemorragia subsecuente por pólipos adicionales o recurrentes se presenta en alrededor del 5% de los casos. La evolución natural de los pólipos juveniles los lleva a autolimitarse y al parecer desaparecen, casi siempre durante los años anteriores a la adolescencia.

Los familiares de niños con pólipos juveniles tienen un riesgo algo mayor de cáncer gastrointestinal. Algunas veces se publican casos de personas mayores con pólipos juveniles y adenomatosos concomitantes. La displasia, que puede estar presente en criptas individuales de pólipos juveniles, progresa a cáncer en raras ocasiones. Los pacientes mayores con pólipos juveniles que contienen displasia o transformación adenomatosa deben mantenerse en un programa de seguimiento clínico para facilitar la detección de un tumor maligno inicial.

POLIPOSIS ADENOMATOSA FAMILIAR DEL COLON

La poliposis adenomatosa familiar del colon es un trastorno hereditario poco frecuente en el que se desarrollan innumerables pólipos adenomatosos premalignos en el colon durante los primeros decenios de la vida. Uno o más de los pólipos se tornan siempre malignos. La incidencia de su herencia se extiende de uno en 6 000 a uno en 12 000 nacimientos.[66-68] Con base en el índice de natalidad de Estados Unidos, cada año nacen cerca de 3 000 lactantes con riesgo.[68] Parece probable que haya grados variables de penetrancia, con casos esporádicos de mutación espontánea. Este trastorno se hereda como rasgo autosómico dominante mendeliano no ligado al sexo, que ya se identificó con precisión en el cromosoma 5q21.[69,70] Las mujeres y los varones se afectan por igual y cualquiera de los géneros puede transmitir la enfermedad. Sólo los que padecen el trastorno pueden transmitirlo a la siguiente generación. En la mayoría de las familias con poliposis, la mitad de los hijos tiene probabilidad de heredar la enfermedad y el resto es normal.

Durante los primeros 10 años de vida, sólo se identifican los pólipos colónicos en unos cuantos de los sujetos afectados. La edad media para el desarrollo de estos pólipos es de 16 años, de 29 para los síntomas intestinales y de 40 para el cáncer colorrectal.[71] La muerte secundaria al tumor maligno ocurre a una edad media de 44 años.[68,71,72] Un año de edad es la aparición de pólipos más temprana publicada y el paciente más joven con carcinoma del colon se diagnosticó a los ocho años de edad.[73] Se especula que los niños en quienes se desarrolla el cáncer a edad temprana tal vez sean homocigotos para el gen de la poliposis.[66] En familias en las que la poliposis se desarrolla a edades tempranas, el cáncer suele aparecer en 10 a 15 años, mientras que en las familias en las que la poliposis se reconoce más tarde el periodo de latencia precancerosa es mayor.

Patología

Los elementos característicos del síndrome de poliposis adenomatosa familiar incluyen innumerables pólipos que cubren todo el colon, desde el ano hasta el ciego, incluido el apéndice (fig. 42-13). Los pólipos son de tipo adenomatoso adulto y varían de 2 mm a 2 cm,

Fig. 42-13. Una pieza abierta de colectomía de un niño de 17 años con poliposis adenomatosa familiar. Nótense la densidad y relativa uniformidad del tamaño de los pólipos.

pero casi siempre miden menos de 1 cm de diámetro. Pueden ser sésiles o pedunculados, con características histológicas tubulares, tubulovellosas o vellosas.[74]

Los pólipos adenomatosos son neoplasias benignas formadoras de glándulas que contienen células con características citológicas malignas dentro de la membrana basal de las criptas; estas áreas se conocen como *carcinoma intraepitelial*. La extensión más allá de la membrana basal hacia la lámina propia se denomina *carcinoma intramucoso*. Ninguno de estos dos carcinomas tiene un potencial metastásico considerable, mientras se extirpe todo el tejido neoplásico, ya que la lámina propia del colon no tiene linfáticos. Cuando las células neoplásicas están contenidas dentro de la membrana basal epitelial, se utiliza el término *carcinoma in situ*. Cuando las células malignas se extienden más allá de la membrana basal, se trata de un tumor con invasividad microscópica. En ausencia de linfáticos en la mucosa del colon, es poco probable el riesgo de invasión linfática y metástasis ganglionar hasta que el tumor invada la submucosa, donde existen vasos linfáticos. Por lo tanto, el carcinoma en un pólipo adenomatoso del colon no se considera invasivo hasta que se extienda a través de la mucosa hasta la submucosa. En algunos pólipos con focos de cáncer es difícil determinar si las células malignas se extendieron a la submucosa.[75] En estos casos, es indispensable conocer las características histológicas distintivas de la submucosa y la lámina propia normales.

Características clínicas

Si bien la mayoría de los pacientes con poliposis adenomatosa familiar se mantiene asintomática, algunos muestran mayor frecuencia de evacuaciones, hemorragia rectal, anemia, tenesmo y, raras veces, dolor abdominal. La mayor parte de los niños se identifica en estudios de vigilancia por el diagnóstico de poliposis adenomatosa familiar en otro miembro de la familia, a menudo con carcinoma. Lo más frecuente es que el diagnóstico se establezca por los antecedentes familiares, examen sigmoidoscópico y a veces examen rectal digital.

La colonoscopia demuestra una alfombra de pólipos que cubre toda la superficie del colon y recto. La biopsia de uno de los pólipos establece el diagnóstico cuando se demuestran las características adenomatosas. Aunque las radiografías del enema con bario y contraste de aire muestran muchos defectos de llenado con compromiso extenso del colon, muchos individuos con pólipos pequeños tienen una imagen radiográfica con enema de apariencia normal. Cuando se establece el diagnóstico, debe iniciarse la investigación cuidadosa de toda la familia. Los familiares tienen un riesgo alto para el desarrollo de carcinoma del colon, ya que existe una predisposición hereditaria de la mucosa colónica a sufrir cambios malignos en una edad temprana.

Es probable que los pólipos gástricos se desarrollen en más del 60% de los pacientes con poliposis adenomatosa familiar, aunque esto es poco frecuente antes de los 18 años de edad.[68] Casi todos los pólipos gástricos son hiperplásicos y no precancerosos, pese a que existen informes de carcinoma gástrico en 2.7% de los pacientes en una serie grande de poliposis adenomatosa familiar en Japón.[71,76] Menos del 15% de los pólipos gástricos representa adenomas. Los pólipos del duodeno son menos frecuentes que los del estómago, aunque tienen mayor probabilidad de ser adenomatosos y riesgo de carcinoma.[77,78] Después del cáncer colorrectal, el carcinoma duodenal y del área periampular es la causa más común de muerte en los pacientes con este síndrome.[79] Al principio se creía que los pólipos gástricos y duodenales se formaban principalmente en las personas con síndrome de Gardner, pero ya se reconoció que son frecuentes en los sujetos con poliposis adenomatosa familiar.

La mayoría de las personas con pólipos gástricos y duodenales permanece asintomática, si bien algunos pacientes ocasionales sufren hemorragia o gastritis. Por lo regular, la biopsia endoscópica de los pólipos gástricos revela inflamación e hiperplasia. Los síntomas mejoran a menudo con antiácidos y bloqueadores H_2; los pólipos persisten por periodos variables. Rara vez se desarrollan pólipos adenomatosos del yeyuno o íleon en los pacientes con esta enfermedad.[80] También es posible que haya tumores desmoides en el mesenterio del intestino delgado o la pared abdominal (< 8%), pero esto es menos frecuente que en los individuos con síndrome de Gardner. El riesgo relativo de carcinoma papilar es 100 veces más alto en mujeres con poliposis adenomatosa familiar que en la población general.[81]

Tratamiento

La colectomía se recomienda para la poliposis adenomatosa familiar a cualquier edad, si el niño tiene síntomas; empero, la operación casi siempre se pospone hasta que tiene entre 10 y 14 años de edad y es más capaz de cuidar de sí mismo después de la intervención. Puesto que la principal causa de muerte es el cáncer colorrectal, el tratamiento recomendado es la proctocolectomía profiláctica poco después del diagnóstico. Antes, el centro del debate era si la proctocolectomía con ileostomía era más adecuada para niños que la colectomía con anastomosis ileorrectal; no obstante, en los últimos años el procedimiento de saco ileoanal se convirtió en una alternativa más favorable. Aunque cada una de las operaciones tiene sus defensores, si existe cualquier cantidad de mucosa rectal remanente, el paciente debe vigilarse de cerca, por lo menos con un examen sigmoidoscópico anual hasta que se extirpe el recto por el riesgo de carcinoma en el muñón rectal. En 13% de los pacientes en quienes se conservó el recto (anastomosis ileorrectal) se desarrolla carcinoma antes de 10 años; después de 20 años, 37% de los sujetos lo presenta.[71,82] Sin embargo, estudios recientes indican que la administración de dosis bajas del antiproliferativo sulindac es efectiva para revertir adenomas en personas con poliposis adenomatosa familiar.[83] El su-

lindac tiene influencia sobre los genes supresores tumorales y los marcadores de apoptosis.

En virtud de que casi todos los niños con poliposis adenomatosa familiar o colitis ulcerativa prefieren evitar una ileostomía permanente, si es posible, se emplean con mayor frecuencia la anastomosis ileorrectal y el PSIA. Los informes sobre la experiencia clínica con este último procedimiento indican que la frecuencia de evacuaciones, urgencia y continencia son tan buenas, o mejores, que las de la anastomosis ileorectal.[84,85] A pesar de que unos cuantos cirujanos recomiendan un saco en S, la mayoría utiliza un saco ileoanal corto (saco en J) para disminuir la urgencia fecal, la frecuencia y el manchado.[17,86,87] Mientras que prácticamente todos los pacientes que se someten al PSIA por colitis ulcerativa tienen menos complicaciones cuando se practica una ileostomía de derivación, en muchos de los niños con poliposis adenomatosa familiar se realiza un procedimiento de descenso en una etapa con reservorio ileal, pero sin ileostomía.[17] Se recomienda la mucosectomía rectal completa con anastomosis ileoanal suturada a mano en lugar de la anastomosis con doble línea de grapas porque toda célula mucosa lleva el gen APC y tiene riesgo de displasia o neoplasia.[85]

En los 20 niños con poliposis adenomatosa familiar que se sometieron a colectomía y PSIA desde 1980 en el *Medical Center* de la UCLA se realizó un saco ileal y en 11 se practicó la operación sin ileostomía de derivación.[17] Las complicaciones en todos los pacientes fueron mucho menos frecuentes que en los niños sometidos al procedimiento por colitis ulcerativa. Un año después de la operación, el número promedio de evacuaciones intestinales en 24 horas era de 3.7. Ninguno de los niños tomó medicamentos a largo plazo.

SINDROME DE GARDNER

En 1953, Gardner y Richards describieron una forma familiar de poliposis que se acompañaba de osteomas del cráneo y huesos faciales y, en algunos casos, de múltiples tumores de tejidos blandos, como lipomas, tumores desmoides, leiomiomas, quistes sebáceos y anormalidades dentales que incluían muchos dientes supernumerarios y sin emerger, además de múltiples caries dentales.[88] Cerca del 75% de los pacientes afectados tiene por lo menos una manifestación extracolónica, como tumores óseos (80%), quistes de inclusión (35%) y tumores desmoides (18%). A medida que estos sujetos se estudian por más tiempo y en forma más escrupulosa, se encuentran más manifestaciones ajenas al colon. Algunos autores consideran que la poliposis adenomatosa familiar y el síndrome de Gardner son un continuo, en el que se desarrollan más expresiones extracolónicas de la herencia genética conforme avanza la edad.[67,89]

Al igual que en los individuos con poliposis adenomatosa familiar, son frecuentes los pólipos gástricos, casi siempre de tipo hiperplásico o hamartomatoso. Los pólipos adenomatosos afectan a menudo al intestino delgado y duodeno y son premalignos. El carcinoma periampular es la neoplasia extracolónica más grave y frecuente relacionada con la poliposis adenomatosa familiar y el síndrome de Gardner. Los tumores pancreáticos se desarrollan unos 15 años después del inicio conocido de la poliposis adenomatosa familiar y a una edad promedio de 44 años. Muchos médicos han subrayado la importancia de la esofagogastroduodenoscopia rutinaria en pacientes con poliposis adenomatosa familiar, y en especial en aquéllos con síndrome de Gardner, para identificar las neoplasias duodenales.[71,78]

El síndrome de Gardner se hereda como una expresión de un solo gen dominante, aparentemente pleiotrópico. La evolución natural y tratamiento de los pólipos colónicos en personas con este síndrome son similares a los de la poliposis adenomatosa familiar, aunque hay mayor riesgo de carcinoma en las lesiones extracolónicas.

Los tumores desmoides de la pared abdominal o el mesenterio se desarrollan en cerca del 20% de los pacientes con síndrome de Gardner, pero también en sujetos con poliposis adenomatosa familiar (< 9%).[90] Esta lesión consiste en fibroblastos maduros densos con escasos núcleos celulares que pueden localizarse en los músculos esqueléticos de la pared abdominal o extenderse más cuando hay compromiso del mesenterio (cerca del 85%).[90-92] Los tumores desmoides se parecen a los fibrosarcomas de grado bajo; sin embargo, se distinguen por la falta de actividad mitótica.[93] Las lesiones desmoides provocan invasión local, pero no metástasis. En casi 20% de los individuos el tumor desmoide puede reconocerse antes del diagnóstico de poliposis del colon.

Alguna estirpe tiene un riesgo alto para el desarrollo de desmoides. Los tumores desmoides se reconocen a edad temprana (promedio, 30 años), pero son raros en niños. Las mujeres se afectan tres veces más a menudo que los varones.[90] La mayoría de los desmoides mesentéricos se detecta en los dos años subsecuentes a la colectomía (> 80%).[71] Cuando se presentan, los tumores desmoides del mesenterio limitan las opciones quirúrgicas, sobre todo el PSIA, por la contracción fibrosa alrededor de los vasos mesentéricos. Se desarrollaron tumores desmoides en el mesenterio (siete) o en el músculo recto (dos) de manera subsecuente en nueve de los 71 pacientes en la serie de la UCLA que se sometieron a colectomía y PSIA por poliposis adenomatosa familiar.

Como los tumores desmoides no son malignos, se recomienda la excisión local sin resección intestinal siempre que sea factible; sin embargo, la excisión de los tumores desmoides del mesenterio rara vez es posible. La radioterapia no es efectiva. En varios pacientes con desmoides del mesenterio después de cursos prolongados de tamoxifeno y sulindac se observó mejoría clínica.[94] No se conoce con claridad el mecanismo de acción de estos fármacos, pero el bloqueo estrogénico puede atenuar la transcripción genética en el crecimiento tumoral e inhibir la síntesis de prostaglandinas. También se han empleado otros agentes quimioterápicos

en sujetos con tumores desmoides persistentes, con éxito variable.[95] A pesar de muchos tipos de tratamiento, los tumores desmoides pueden producir contractura progresiva y obstrucción intestinal final imposible de corregir con tratamiento quirúrgico y conducen a la muerte en 20% de los pacientes.[90] No obstante, varios pacientes viven muchos años (> 70%) con tumores desmoides y síntomas o limitaciones mínimos. La intervención quirúrgica para la poliposis adenomatosa familiar en un niño con otro familiar con un desmoide, cuya edad familiar promedio de carcinoma colorrectal sea elevada, y en quien la densidad de pólipos sea escasa, puede diferirse hasta cerca de los 20 años de edad.[71]

POLIPOS ADENOMATOSOS

Los pólipos adenomatosos son raros en los niños, excepto en la poliposis adenomatosa familiar. El pólipo adenomatoso, a menudo conocido como el pólipo "adulto" o "neoplásico", consiste en la proliferación de elementos glandulares con muchas ramificaciones y poco estroma y tejido conjuntivo. Habitualmente hay poca evidencia de la inflamación que suele encontrarse en los pólipos juveniles. Es común que el epitelio tenga muchas capas, con atipia, figuras mitóticas y núcleos hipercromáticos. Cuando se identifica un adenoma solitario en un niño, debe realizarse una investigación extensa para establecer con certeza si existe poliposis adenomatosa familiar. Se recomienda el seguimiento cuidadoso del paciente, así como el estudio de los familiares.

POLIPOSIS ADENOMATOSA JUVENIL FAMILIAR

Cuando hay muchos pólipos colónicos, es probable que el paciente tenga el *síndrome de poliposis juvenil*. Este raro trastorno consiste en múltiples pólipos mucosos de retención en todo el colon y tubo digestivo; casi un tercio de los pacientes tiene familiares afectados (fig. 42-14).[96] Es frecuente que haya carcinoma del colon en integrantes de la familia. En ocasiones, estos pacientes presentan enteropatía perdedora de proteínas, hemorragia grave, anemia e intususcepción, por lo que tal vez requieran una reanimación intensiva. En algunos individuos hay atipia mucosa, cambios adenomatosos o incluso carcinoma, lo que indica que es necesario el seguimiento a largo plazo.[63,71]

Ya se reconoció la rara relación de pólipos intestinales hiperplásicos juveniles y adenomatosos, pero sólo en el síndrome de poliposis juvenil familiar. La demostración histológica de pólipos juveniles en lactantes con poliposis juvenil difusa no excluye la presencia de pólipos adenomatosos relacionados. Por lo tanto, se recomienda obtener biopsia de múltiples pólipos por endoscopia.

Puesto que casi la mitad de los niños con poliposis juvenil tiene ocurrencia familiar, los hermanos y familiares cercanos deben someterse a evaluación. La co-

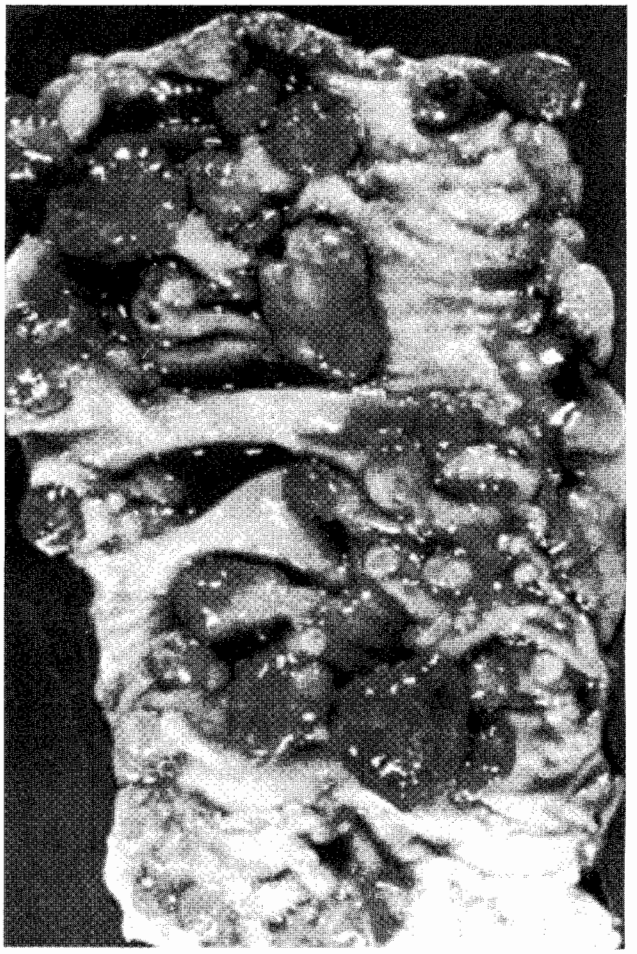


Fig. 42-14. Un segmento corto de colon sigmoide resecado que contenía 37 pólipos juveniles. Esta niña de 15 años de edad presentaba hemorragia rectal macroscópica recurrente que se curó con la resección en manga.

existencia de pólipos juveniles y adenomatosos sólo se ha publicado en la poliposis juvenil difusa. Aunque se aplica el abordaje conservador en el tratamiento de niños con pólipos juveniles únicos o dispersos, los pacientes pediátricos con poliposis juvenil difusa deben someterse a la resección temprana.

SINDROME DE PEUTZ-JEGHERS

Peutz fue el primero en describir la relación de los pólipos intestinales con la pigmentación anormal de mucosas y piel en 1921, cuando atrajo la atención hacia los aspectos hereditarios del trastorno.[97] En 1949, Jeghers y sus colegas definieron el síndrome y analizaron 22 casos, 10 de ellos casos propios.[98] En los años siguientes se acumuló más información acerca de la mayor incidencia de tumores malignos en el tubo digestivo y otros sitios en pacientes con poliposis intestinal relacionada con pigmentación mucocutánea.

Patología

El síndrome de Peutz-Jeghers se caracteriza por pólipos gastrointestinales y lesiones pigmentadas peribucales, bucales o linguales que también se encuentran en palmas y plantas (fig. 42-15). Las lesiones parecen efélides, pero no muestran cambios estacionales y se localizan en áreas en las que habitualmente no hay efélides, por ejemplo cerca de la boca, palmas y mucosa bucal.[99] Las anomalías mucocutáneas varían desde el café claro al negro y pueden ser lineales, ovales o irregulares. Por lo general son pequeñas (< 5 mm), planas, sin pelo y no confluyen. Desde el punto de vista microscópico, el pigmento se presenta en bandas verticales en la capa basal de la epidermis; sin embargo, las células pigmentadas no son melanoblastos. Se desconoce la relación de la pigmentación mucocutánea con la poliposis; los pólipos intestinales no están pigmentados. En algunos pacientes ocasionales, las manchas de melanina en los labios y la piel se vuelven menos prominentes después de la pubertad, mientras que los de la mucosa bucal permanecen.

Las anormalidades polipoides de este síndrome son más frecuentes en el intestino delgado (90%), pero también se encuentran en la cavidad nasal, esófago, estómago, colon, recto, vejiga y bronquios. Por lo regular, los pólipos son múltiples y dispersos. El tamaño varía desde unos cuantos milímetros hasta varios centímetros (fig. 42-16). Casi la tercera parte de los individuos tiene pólipos rectales y colónicos. Sólo existe un informe de un sujeto raro con el síndrome que presentaba un pólipo aislado.

Los pólipos son hamartomatosos, no adenomatosos y no se consideran precancerosos. Sin embargo, hay informes esporádicos de carcinoma relacionado con este síndrome.[100] En cerca del 5% de las mujeres con síndrome de Peutz-Jeghers se desarrollan neoplasias ováricas, la mitad de las cuales corresponde a tumores del cordón sexual y un alto porcentaje tiene actividad hormonal. Se ha notificado que los fibroblastos cutáneos de los pacientes con este síndrome son cinco veces más susceptibles a la transformación con el virus del sarcoma murino que los de individuos normales.

Características clínicas

El síndrome de Peutz-Jeghers es infrecuente, la distribución por géneros es similar y hay descripciones de este trastorno en todos los grupos raciales. La mitad de los pacientes tiene un antecedente familiar. El síndrome es una anomalía genética autosómica dominante y casi la mitad de los descendientes de los sujetos afectados con este trastorno también padece el trastorno.

Aunque el síndrome de Peutz-Jeghers suele diagnosticarse en la infancia, la edad promedio al momento del diagnóstico es de 29 años.[99] Es raro que el padecimiento se detecte en lactantes menores de un año. Las principales características del síndrome son una ocurrencia frecuente en los familiares, pigmentación cutánea, poliposis gastrointestinal, episodios repetidos de dolor abdominal ocasionado por intususcepción, melena o pérdida de sangre oculta, y anemia. Las manchas pigmentadas son distintivas y su aparición obliga al estudio en busca de pólipos intestinales. Muchas veces, la pigmentación es la primera manifestación y es raro que los síntomas abdominales aparezcan antes de los seis u ocho años.[101]

Es típica la obstrucción intestinal parcial caracterizada por ataques recurrentes de dolor abdominal cólico consecutivo a intususcepción transitoria. Las radiografías simples muestran con frecuencia dilatación del intestino delgado con niveles hidroaéreos. Es poco co-

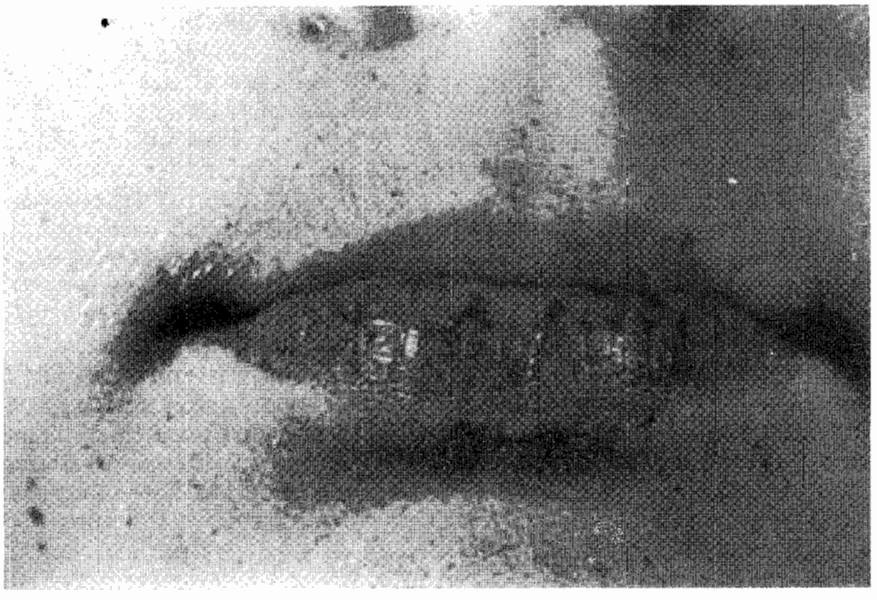


Fig. 42-15. Manchas negras parduscas de melanina en los labios de una niña de ocho años de edad con síndrome de Peutz-Jeghers. Nótense las efélides ordinarias en la cara, que son frecuentes en el síndrome, pero no específicas de éste.

Fig. 42-16. Un pólipo colónico típico de Peutz-Jeghers. Obsérvese la superficie lobulada, diferente de la del pólipo juvenil que se muestra en la figura 42-11.

mún que haya obstrucción completa y casi todos los episodios de intususcepción se resuelven en forma espontánea. Los episodios obstructivos son periódicos, con intervalos asintomáticos que duran meses o años. Casi la tercera parte de los sujetos presenta hemorragia digestiva oculta con anemia secundaria. A veces se observa una falta de crecimiento.

Las radiografías con enemas de bario y contraste de aire y el examen sigmoidoscópico o colonoscópico identifican a 30 o 35% de los pacientes con compromiso colónico o rectal. La gastroscopia ayuda a reconocer el pólipo gástrico, relativamente infrecuente. Las series esofagogastroduodenales con seguimiento intestinal permiten en ocasiones la visualización de pólipos en el intestino delgado o la intususcepción ileal transitoria.

Tratamiento

No es habitual que se requiera la intervención quirúrgica para el tratamiento del síndrome de Peutz-Jeghers. Debe advertirse al paciente y su familia acerca de la necesidad ocasional de operar en caso de intususcepción irreductible o hemorragia intestinal prolongada o abundante. Algunas veces se necesitan enterotomías para extirpar grandes pólipos sangrantes en el intestino delgado o el grueso y algunos individuos precisan múltiples operaciones. La resección intestinal debe evitarse siempre que sea posible. El pronóstico para las personas con síndrome de Peutz-Jeghers es bueno y la mayoría llega a una edad adulta avanzada. Aunque es raro, pueden morir por complicaciones de la intususcepción, pérdida sanguínea y las operaciones necesarias del tratamiento.

Por lo general, los pólipos de Peutz-Jeghers se consideran lesiones hamartomatosas benignas, pese a que suelen hallarse pólipos adenomatosos y hamartomatosos al mismo tiempo en el intestino delgado, colon y estómago. A largo plazo, el síndrome de Peutz-Jeghers conlleva un riesgo un poco mayor de carcinoma intestinal, tal vez por los pólipos adenomatosos relacionados. El pequeño número de pacientes con este síndrome y el largo intervalo entre el diagnóstico y la aparición del cáncer (alrededor de 25 años) dificultan el establecimiento de una relación cercana. En la actualidad, se cree que los sujetos con síndrome de Peutz-Jeghers tienen mayor riesgo de cáncer, sea dentro o fuera del tubo digestivo.[102,103] Se ha hecho énfasis en la alta frecuencia del cáncer extraintestinal en este síndrome, incluidos los carcinomas pancreático, mamario, pulmonar, uterino, ovárico y el mieloma múltiple. Debe fomentarse el examen mamario y ginecológico rutinario en las personas con este síndrome. No se conoce con certeza el beneficio de la detección de tumores malignos menos accesibles, como el cáncer pancreático.

POLIPOS HIPERPLASICOS (METAPLASICOS)

A diferencia de los pólipos hamartomatosos, los hiperplásicos se desarrollan a partir de una anormalidad focal en la replicación celular, lo que origina una expansión de la zona proliferativa de la cripta glandular. Las células que recubren las criptas individuales se diferencian y maduran como un proceso hiperplásico verdadero, a diferencia de la proliferación neoplásica que ocurre en los adenomas. La mayor proliferación celular produce un pólipo visible con pliegues intraluminales microscópicos. Los pólipos hiperplásicos casi siempre son pequeños (< 0.5 cm) y sésiles, con elevaciones mucosas bien delimitadas compuestas de criptas paralelas alineadas en forma perpendicular a la mucosa.

Una característica útil para el diagnóstico de estos pólipos es una placa engrosada de colágena por debajo del epitelio de la superficie mucosa cerca de la abertura de la cripta, la cual se tiñe con ácido aminosalicílico P. Aunque algunas veces pueden reconocerse las características hiperplásicas en adenomas mayores de 2 cm, aún no se establece el riesgo de cambios hiperplásicos epiteliales hasta la progresión a adenomas o cáncer franco. No se ha documentado un caso de carcinoma que se desarrolle en un pólipo hiperplásico puro.

POLIPOSIS LINFOIDE (HIPERPLASIA NODULAR LINFOIDEA)

En ocasiones, el tejido linfoide hiperplásico de la submucosa colónica progresa a lesiones seudopolipoides que se ulceran y causan hemorragia rectal. Es probable que la hiperplasia sea parte de una reacción inespecífica a la infección. El tejido linfoide submucoso es prominente en los niños, sobre todo en la parte terminal del íleon, donde toma el nombre de *placas de Peyer*.[104,105] Estos pólipos no neoplásicos pueden hallarse en el recto, colon e íleon de niños y adultos.[65] La apariencia macroscópica es la de nódulos submucosos, firmes y redondos, lisos o lobulados; su superficie suele ulcerarse, pero nunca tienen pedículo. Con frecuencia, las lesiones son múltiples, sésiles y pequeñas, tal como se ven en el examen sigmoidoscópico. El aspecto histológico es el de folículos linfoides hiperplásicos con grandes centros germinales cubiertos por mucosa colónica.

Los pólipos linfoides son frecuentes y casi en el 50% de los niños estudiados se identifican con el enema de bario y contraste de aire.[106] El síntoma más común es la hemorragia rectal, aunque no es infrecuente el dolor abdominal y la diarrea. La mayor incidencia se registra entre uno y tres años de edad. Aunque es más fácil establecer el diagnóstico por examen sigmoidoscópico, las radiografías con enema de bario y contraste de aire revelan múltiples defectos polipoides con tamaño relativamente uniforme y bordes lisos.

Se desconoce la causa de la poliposis linfoide, si bien la hiperplasia linfoide es una respuesta normal a varios estímulos, incluidas las infecciones virales o bacterianas y la alergia.[104,105] Estos pólipos empiezan a aparecer el primer año de vida, alcanzan su nivel máximo alrededor del tercer o cuarto año y disminuyen rápidamente después del quinto año de edad. A pesar de que la mayor parte de los pólipos linfoides se autolimita y regresa de manera espontánea, algunos sujetos eventuales ameritan tratamiento quirúrgico de intususcepción recurrente. El trastorno debe distinguirse con cuidado de la poliposis adenomatosa familiar, colitis ulcerativa, infiltrados leucémicos del intestino y linfoma.

SINDROME DE CRONKHITE-CANADA

El síndrome de Cronkhite-Canada consiste en múltiples pólipos hamartomatosos en el estómago, intestino delgado y colon que se asemejan a los pólipos juveniles de retención.[68] En los primeros casos descritos la mucosa de todo el tubo digestivo se sustituía por lesiones polipoides inflamatorias. También se advierte un cambio adenomatoso en los pólipos juveniles de pacientes con este síndrome y el carcinoma colorrectal se informa hasta en 20% de ellos. Las lesiones acompañantes incluyen defectos ectodérmicos, como atrofia ungueal, alopecia, pigmentación excesiva de la piel e hipoproteinemia.[68]

El síndrome es raro y casi siempre se reconoce en adultos, aunque hay algunos informes de casos ocasionales en niños. Este trastorno letal se manifiesta por diarrea acuosa, molestia abdominal y anorexia; la muerte se produce por inanición. El síndrome se distingue de otras enfermedades acompañadas de poliposis por el inicio tardío, la falta de antecedentes familiares y las características ectodérmicas únicas. El tratamiento cambió de la extirpación del órgano o segmento que contiene los pólipos al uso de hiperalimentación, corticosteroides y antiinflamatorios.

SINDROME DE TURCOT

El síndrome de Turcot se distingue por poliposis adenomatosa en conjunto con un tumor maligno del sistema nervioso central, casi siempre meduloblastoma o glioblastoma.[96,107] Las otras lesiones relacionadas incluyen ependimoma y carcinoma de la tiroides.

A diferencia de la poliposis adenomatosa familiar o el síndrome de Gardner, el de Turcot se transmite por un gen autosómico recesivo, no obstante que algunos investigadores sugieren que puede ser una variante del síndrome de Gardner. Los individuos que lo padecen tienen un alto riesgo de cáncer de colon, el cual se desarrolla a edad más temprana que en la poliposis adenomatosa familiar. Los tumores malignos del colon se originan por degeneración de los pólipos o surgen *de novo* en el epitelio entre los pólipos.[108] Los carcinomas colónicos de este síndrome son a menudo multicéntricos. Se recomienda el seguimiento cuidadoso de los pacientes y sus familiares.

SINDROME DE COWDEN

El síndrome de Cowden es una genodermatosis autosómica dominante poco frecuente que se describió por primera vez en 1963 y luego se denominó *síndrome de hamartomas múltiples*.[109] Las anomalías ectodérmicas, mesodérmicas y endodérmicas representan un cuadro clínico de triquilemomas faciales, queratosis acrales y papilomas de la mucosa bucal.[68] Los nódulos mamarios y tiroideos y los pólipos hamartomatosos gastrointestinales relacionados tienen propensión a la degeneración maligna. Las anomalías colorrectales incluyen pólipos colónicos hamartomatosos, pólipos juveniles y lipomatosos, múltiples pólipos inflamatorios rectales pequeños, pólipos ganglioneuromatosos, leiomiomas epitelioides del recto, hiperplasia linfoide nodular del recto y adenocarcinoma del ciego.[110]

En este síndrome suele haber anormalidades no intestinales, entre ellas facies adenoidea, lesiones papulares verrugosas hiperqueratósicas, queratodermia de palmas y plantas, quistes tiroglosos, melanoma maligno, vitiligo, seudoacantosis nigricans, hipertricosis facial, fibroma dérmico, triquilemoma, escoliosis, tórax excavado, quistes óseos, dedos supernumerarios, paladar alto y arqueado, pie equinovaro, lipomas, hemangiomas, pápulas de la laringe y mucosa bucal, crecimiento de la lengua y diversas lesiones más.[111] Carlson y sus colegas publicaron un informe extenso sobre este trastorno genético y sus manifestaciones divergentes.[110]

NEUROFIBROMATOSIS

La neurofibromatosis tipo I, o enfermedad de von Recklinghausen, incluye neurofibromas submucosos en el tubo digestivo que producen síntomas de dolor abdominal o hemorragia. Hay informes de transformación maligna de los neurofibromas submucosos en neurofibrosarcomas.[112]

BIBLIOGRAFIA

1. Wilks S, Moxon W: Lectures on Pathologic Anatomy. London, Longmans, Green and Co, 1875.
2. Platt JW, Schlesinger BE, Benson PF: Ulcerative colitis in childhood. A study of its natural history. Q J Med 29:257–277, 1960.
3. Gitnick G: Current views of the etiology of inflammatory bowel disease. Semin Pediatr Surg 3:2–7, 1994.
4. Coulson WF: Pathologic features of inflammatory bowel disease in childhood. Semin Pediatr Surg 3:8–14, 1994.
5. Adams JT: Toxic dilatation of the colon. A surgical disease. Arch Surg 106:678–682, 1973.
6. Devroede GJ, Taylor WF, Sauer WG, et al: Cancer risk and life expectancy of children with ulcerative colitis. N Engl J Med 185:17–21, 1971.
7. McCaffery TD, Khosrow N, Lawrence AM, et al: Severe growth retardation in children with inflammatory bowel disease. Pediatrics 45:386–393, 1970.
8. Garrett JM, Sauer WG, Moertel CG: Colonic motility in ulcerative colitis after opiate administration. Gastroenterology 53:93–100, 1967.
9. Lichtiger S, Present DH, Kornbluth A, et al: Cyclosporine in severe ulcerative colitis refractory to steroid therapy. N Engl J Med 330:1841–1851, 1994.
10. Orkin BA, Telander RL, Wolff BG, et al: The surgical management of children with ulcerative colitis: The old vs the new. Dis Colon Rectum 33:947–955, 1990.
11. Ferzoco SJ, Becker JM: Does aggressive medical therapy for acute ulcerative colitis result in a higher incidence of staged colectomy? Arch Surg 129:420–424, 1994.
12. Harms BA, Myers GA, Rosenfeld DJ, et al: Management of fulminant ulcerative colitis by primary restorative proctocolectomy. Dis Colon Rectum 37:971–978, 1994.
13. Beahrs O: Use of ileal reservoir following proctocolectomy. Surg Gynecol Obstet 141:363–367, 1975.
14. Soave F: A new surgical technique for treatment of Hirschsprung's disease. Surgery 56:1007–1012, 1964.
15. Parks AG, Nicholls RJ: Proctocolectomy without ileostomy for ulcerative colitis. BMJ 2:85–88, 1978.
16. Fonkalsrud EW: Total colectomy and endorectal ileal pullthrough operation with internal ileal reservoir for ulcerative colitis. Surg Gynecol Obstet 150:1–8, 1980.
17. Fonkalsrud EW: Long-term results after colectomy and ileoanal pull-through procedure in children. Arch Surg 131:881–886, 1996.
18. Martin LW, LeCoultre C, Schubert WK: Total colectomy and mucosal proctectomy with preservation of continence in ulcerative colitis. Ann Surg 186:477–482, 1977.
19. Stelzner M, Fonkalsrud EW: Assessment of anorectal function after mucosal proctectomy and endorectal ileal pullthrough for ulcerative colitis. Surgery 107:201–208, 1990.
20. McIntyre PB, Pemberton JH, Beart RW Jr, et al: Double-stapled vs hand-sewn ileal pouch-anal anastomosis in patients with chronic ulcerative colitis. Dis Colon Rectum 37:430–433, 1994.
21. Kohler LW, Pemberton JH, Hodge DO: Long-term functional results and quality of life after ileal-pouch-anal anastomosis and cholecystectomy. World J Surg 16:1126–1132, 1995.
22. Becker JM: Surgical management of inflammatory bowel disease. Curr Opin Gastroenterol 9:600–615, 1993.
23. McIntyre PB, Pemberton JH, Wolff BG, et al: Comparing functional results one year and ten years after ileal-pouch-anal anastomosis for chronic ulcerative colitis. Dis Colon Rectum 37:303–307, 1994.
24. Fonkalsrud EW, Phillips JD: Reconstruction of malfunctioning ileoanal pouch procedures as an alternative to permanent ileostomy. Am J Surg 160:245–251, 1990.
25. Fonkalsrud EW, Stelzner M, McDonald N: Construction of an ileal reservoir in patients with a previous straight endorectal ileal pullthrough. Ann Surg 208:50–55, 1988.
26. Fazio VW: Surgery of the colon and rectum. Am J Gastroenterology 89(suppl):106–115, 1994.
27. Fonkalsrud EW: Clinical and physiologic studies with restorative proctocolectomy. Langenbecks Arch Chir Suppl Kongressbd 1118–1122, 1994.
28. Stelzner M, Fonkalsrud EW, Lichtenstein G: Significance of reservoir length in the endorectal ileal pullthrough with ileal reservoir. Arch Surg 123:1265–1268, 1988.
29. Weaver SD, Jensen L, Rothenberger DA, et al: Long-term functional analysis of the ileoanal reservoir. Dis Colon Rectum 32:275–281, 1989.
30. Galandiuk S, Scott NA, Dozois RR, et al: Ileal pouch-anal anastomosis: Reoperation for pouch-related complications. Ann Surg 212:446–454, 1990.
31. Crohn BB, Ginzburg L, Oppenheimer GD: Regional ileitis. A pathologic and clinical entity. JAMA 99:1323–1329, 1932.
32. Brooke BN: Granulomatous disease of the intestine. Lancet 2:745–749, 1959.
33. Lockhart-Mummery HE, Morson BC: Crohn's disease of the large intestine and its distinction from ulcerative colitis. Gut 1:87–105, 1960.
34. Rogers GBH, Clark LM, Kirsner JB: The epidemiologic and demographic characteristics of inflammatory bowel disease. An analysis of a computerized file of 1,400 patients. J Chronic Dis 24:743–773, 1971.
35. Block GE, Michelassi F, Tanaka M, et al: Crohn's disease. Curr Probl Surg 3:173–272, 1993.
36. VanPatter WN, Bargan JA, Dockerty MB, et al: Regional enteritis. Gastroenterology 26:347–352, 1954.
37. Report from National Cooperative Crohn's Disease Study. Presented at the Annual Meeting of the American Gastroenterologic Association; Toronto, Canada; June 1977.
38. Gryboski JD, Spiro HM: Prognosis in children with Crohn's disease. Gastroenterology 74:807–817, 1978.
39. Fonkalsrud EW, Ament ME, Fleisher D, et al: Surgical management of Crohn's disease in children. Am J Surg 138:15–21, 1979.
40. Telander RL: Surgical management of Crohn's disease in children. Curr Opin Pediatr 7:328–334, 1995.
41. Fazio VW, Wu JS: Surgical therapy for Crohn's disease of the colon and rectum. Surg Clin North Am 77:197–210, 1997.
42. Alexander-Williams J: Surgery and the management of Crohn's disease. Clin Gastroenterol 1:469–491, 1972.
43. Richards ME, Rickert RR, Nance FC: Crohn's disease associated carcinoma. Ann Surg 209:764–773, 1989.
44. Purtilo DT, Strobach RS, Okano M, et al: Epstein-Barr virus-associated lymphoproliferative disorders. Lab Invest 67:5–23, 1992.
45. Palder SB, Shandling B, Billik R, et al: Perianal complications of pediatric Crohn's disease. J Pediatr Surg 26:513–515, 1991.
46. Hamilton SR, Reese J, Pennington L, et al: The role of resection margin frozen section in the surgical management of Crohn's disease. Surg Gynecol Obstet 160:57–62, 1985.
47. Fazio VW, Marchetti F, Church JM, et al: Effect of resection margins on the recurrence of Crohn's disease in the small bowel: A randomized control trial. Ann Surg 225:324–334, 1996.
48. Fazio VW, Galandiuk S, Jagelman DG, et al: Stricturoplasty in Crohn's disease. Ann Surg 210:621–625, 1989.
49. Steinhart AH, McLeod RS: Medical and surgical management of perianal Crohn's disease. Inflamm Bowel Dis 2:200–210, 1996.

50. Hurst Rd, Molinari M, Chung TP, et al: Prospective study of the features, indications and surgical treatment in 513 consecutive patients affected by Crohn's disease. Surgery 122:661–668, 1997.
51. Greenstein AJ, Sacher DB, Pasternack BS, et al: Reoperation and recurrence in Crohn's colitis and ileocolitis. N Engl J Med 293:685–690, 1975.
52. Raab Y, Bergstrom R, Ejerblad S, et al: Factors influencing recurrence in Crohn's disease. Dis Colon Rectum 39:918–925, 1996.
53. DeDombal FT, Burton I, Goligher JC: Recurrence of Crohn's disease after primary excisional therapy. Gut 12:519–527, 1971.
54. Janowitz HD: Problems in Crohn's disease: Evaluation of the results of surgical treatments. J Chronic Dis 28:63–66, 1975.
55. Griffiths AM, Nguyen P, Smith C: Growth and clinical course of children with Crohn's disease. Gut 34:939–943, 1993.
56. Telander RL, Schmeling DJ: Current surgical management of Crohn's disease in childhood. Semin Pediatr Surg 3:19–27, 1994.
57. Colcock BP: Operative technique in surgery for Crohn's disease and its relationship to recurrence. Surg Clin North Am 53:375–380, 1973.
58. Mestre JR: The changing pattern of juvenile polyps. Am J Gastroenterol 81:312–314, 1986.
59. Mazier WP, MacKeigan JM, Billingham RP, et al: Juvenile polyps of the colon and rectum. Surg Gynecol Obstet 154:829–832, 1982.
60. Holgersen LO, Miller RE, Zintel HA: Juvenile polyps of the colon. Surgery 69:288–293, 1971.
61. Euler AR, Seibert JJ: The role of sigmoidoscopy, radiographs, and colonoscopy in the diagnostic evaluation of pediatric age patients with suspected juvenile polyps. J Pediatr Surg 16:500–502, 1981.
62. Cronstedt J, Carling L, Vestergaard P: Endoscopic polypectomy in the gastrointestinal tract. Acta Med Scand 210:187–192, 1981.
63. Lipper S, Kahn LB, Sandler RS, et al: Multiple juvenile polyposis: A study of the pathogenesis of juvenile polyps and their relationship to colonic adenomas. Hum Pathol 12:804–813, 1981.
64. Grotsky HW, Rickert RR, Smith WD, et al: Familial juvenile polyposis coli. A clinical and pathologic study of a large kindred. Gastroenterology 82:494–501, 1982.
65. Louw JH: Polypoid lesions of the large bowel in children with particular reference to benign lymphoid polyposis. J Pediatr Surg 3:195–209, 1968.
66. Reed TE, Neal JV: A genetic study of multiple polyposis of the colon. Am J Hum Genet 7:236–263, 1955.
67. Jarvinen HJ, Peltokallio P, Landtman M, et al: Gardner's stigma in patients with familial adenomatous polyposis coli. Br J Surg 69:718–721, 1982.
68. Watne AL: The syndromes of intestinal polyposis. Curr Probl Surg 24:275–340, 1987.
69. Bodmer WF, Bailey CJ, Bodmer J, et al: Localization of the gene for familial adenomatous polyposis on chromosome 5. Nature 328:614–616, 1987.
70. Kinzler KW, Nilbert MC, Su L, et al: Identification of FAP locus genes from chromosome 5q21. Science 253:661–664, 1991.
71. Iwama T, Mishima Y, Utsonomiya J: The impact of familial adenomatous polyposis on the tumorigenesis and mortality at the several organs. Ann Surg 217:101–108, 1993.
72. Bussey HJR: Familial polyposis coli: Family studies, histopathology, differential diagnosis and results of treatment. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1975.
73. Johnson JG, Gilbert E, Zimmermann B, et al: Gardner's syndrome, colon cancer, and sarcoma. J Surg Oncol 4:354–362, 1972.
74. Rustgi AK: Hereditary gastrointestinal polyposis and nonpolyposis syndromes. N Engl J Med 331:1694–1702, 1994.
75. Maghal S, Filipe ML: Ultrastructural study of the normal mucosa-adenoma-cancer sequence in the development of familial polyposis coli. J Natl Cancer Inst 60:753–758, 1978.
76. Jarvinen H, Nyberg M, Pektokallio P: Upper gastrointestinal tract polyps in familial adenomatosis coli. Gut 24:333–339, 1983.
77. Pauli RM, Pauli ME, Hall JG: Gardner syndrome and periampullary malignancy Am J Med Genet 6:205–219, 1980.
78. Church JM, McGannon E, Hull-Boiner S, et al: Gastroduodenal polyps in patients with familial adenomatous polyposis. Dis Colon Rectum 35:1170–1173, 1992.
79. Arvanitis ML, Jagelman DG, Fazio VW, et al: Mortality in patients with familial adenomatous polyposis. Dis Colon Rectum 33:639–642, 1990.
80. Duncan BR, Dohner VA, Priest JH: The Gardner syndrome: Need for early diagnosis. J Pediatr 72:497–505, 1968.
81. Bulow S, Holm NV, Mellemgaard A: Papillary thyroid carcinoma in Danish patients with familial adenomatous polyposis. Int J Colorectal Dis 3:29–31, 1988.
82. Sarre RG, Jagelman DG, McGannon E, et al: Coloectomy with ileorectal anastomosis for familial adenomatous polyposis. The risk of rectal cancer. Surgery 101:20–26, 1987.
83. Winde G, Schmid KW, Brandt B, et al: Clinical and genomic influence of sulindac on rectal mucosa in familial adenomatous polyposis. Dis Colon Rectum 40:1156–1169, 1997.
84. Dozois RR, Kelly KA, Welling DR, et al: Ileal pouch-anal anastomosis: Comparison of results in familial adenomatous polyposis and chronic ulcerative colitis. Ann Surg 210:268–273, 1989.
85. Kartheuser AH, Parc R, Penna CP, et al: Ileal pouch-anal anastomosis as the first choice operation in patients with familial adenomatous polyposis: A ten-year experience. Surgery 119:615–623, 1996.
86. Coran AG: A personal experience with 100 consecutive total colectomies and straight ileoanal endorectal pullthroughs for benign disease of the colon and rectum in children and adults. Ann Surg 212:242–248, 1990.
87. Rintala RJ, Lindahl H: Restorative proctocolectomy for ulcerative colitis in children—is the J-pouch better than the straight pullthrough? J Pediatr Surg 31:530–533, 1996.
88. Gardner EJ, Richards RC: Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. Am J Hum Genet 5:139–147, 1953.
89. Bulow F: Clinical features of familial polyposis coli. Results of the Danish polyposis register. Dis Colon Rectum 29:102–107, 1986.
90. Jones IT, Fazio VW, Weakley FL, et al: Desmoid tumors in familial polyposis coli. Ann Surg 204:94–97, 1986.
91. McAdam WAF, Goligher JC: The occurrence of desmoids in patients with familial polyposis coli. Br J Surg 57:618–631, 1970.
92. Häyry P, Scheinin TM: The desmoid (Reitamo) syndrome: Etiology, manifestations, pathogenesis, and treatment. Curr Probl Surg 25:227–320, 1988.
93. Anthony T, Rodriguez-Bigas MA, Weber TK, et al: Desmoid tumors. J Am Coll Surg 182:369–377, 1996.
94. Klein WA, Miller HH, Anderson M, et al: The use of indomethacin, sulindac and tamoxifen for the treatment of desmoid tumors associated with familial polyposis. Cancer 60:2863–2868, 1987.
95. Schmitzler M, Cohen Z, Blackstein M, et al: Chemotherapy for desmoid tumors in association with familial adenomatous polyposis. Dis Colon Rectum 40:798–801, 1997.
96. Erbe RW: Inherited gastrointestinal polyposis syndromes. N Engl J Med 294:1101–1104, 1976.
97. Peutz JLA: On a very remarkable case of familial polyposis of mucous membrane of intestinal tract and nasopharynx accompanied by peculiar pigmentation of skin and mucous membrane. Ned Maandschr Geneesk 10:134–146, 1921.
98. Jeghers H, McKusick VA, Katz KH: Generalized intestinal polyposis and melanin spots of the oral mucosa, lips, and digits. N Engl J Med 241:993–998, 1949.
99. Dormandy TL: Gastrointestinal polyps with mucocutaneous

pigmentation (Peutz-Jeghers syndrome). N Engl J Med 236:1093–1103, 1141–1146, 1957.
100. Giardiello FM, Welsh SB, Hamilton SR, et al: Increased risk of cancer in the Peutz-Jeghers syndrome. N Engl J Med 316:1511–1516, 1987.
101. Tovar JA, Eizaguirre AA, Jiminez J: Peutz-Jeghers syndrome: Is there a predisposition to the development of intestinal malignancy? Arch Surg 98:509–517, 1969.
102. Konishi F, Wyse NE, Muto T, et al: Peutz-Jeghers polyposis associated with carcinoma of the digestive organs: Report of three cases and review of the literature. Dis Colon Rectum 30:790–799, 1987.
103. Narita T, Eto T, Ito T: Peutz-Jeghers syndrome with adenomas and adenocarcinoma in colonic polyps. Am J Surg Pathol 11:76–81, 1987.
104. Atwell JD, Burge D, Wright D: Nodular lymphoid hyperplasia of the intestinal tract in infancy and childhood. J Pediatr Surg 20:25–29, 1985.
105. Alvear DT: Localized lymphoid hyperplasia: An unusual cause of rectal bleeding. Contemp Surg 25:29–33, 1984.
106. Franken EA: Lymphoid hyperplasia of the colon. Radiology 94:323–334, 1970.
107. Tithccott GA, Filler R, Sherman PM: Turcot's syndrome: A diagnostic consideration in a child with primary adenocarcinoma of the colon. J Pediatr Surg 24:1189–1191, 1989.
108. Moertel CG, Hill JR, Adson MA: Surgical management of multiple polyposis: The problem of cancer in the retained bowel segment. Arch Surg 100:521–526, 1970.
109. Lloyd KM, Dennis M: Cowden's disease: A possible new symptom complex with multiple system involvement. Ann Intern Med 58:136–142, 1963.
110. Carlson GJ, Nivatvongs S, Snover DC: Colorectal polyps and Cowden's disease (multiple hamartomas syndrome). Am J Surg Pathol 8:763–770, 1984.
111. Nuss DD, Aeling JL, Clemons DE, et al: Multiple hamartoma syndrome (Cowden's disease). Arch Dermatol 114:743–746, 1978.
112. Rutgeerts P, Hendricks H, Geboes K, et al: Involvement of the upper digestive tract by systemic neurofibromatosis. Gastrointest Endosc 27:22–25, 1981.

43

APENDICITIS

Sigmund H. Ein, FRCSC

☐ Historia

Varios siglos antes del XVIII existen ya descripciones en necropsias de abscesos en la fosa iliaca derecha que parecían afectar el apéndice vermiforme. En el siglo XVIII se escribieron algunos informes de casos antes que los pacientes murieran. A principios del siglo XIX aparecieron algunos de los gigantes de la medicina y la cirugía y se enfrascaron en un debate acalorado acerca del papel del apéndice en este proceso patológico. Se publicaron más informes de casos que describían perforación del apéndice y especulaban acerca de la participación de cuerpos extraños en ese proceso. En 1886, el patólogo de Harvard, Reginald Fitz publicó un documento que describía una enfermedad que llamó "apendicitis" y subrayó que podía diagnosticarse antes del inicio de las complicaciones letales.[1]

Tres años más tarde, Charles McBurney dio a la luz su clásico libro sobre la apendicitis con énfasis en el papel etiológico del apéndice vermiforme, la diversidad de los síntomas, el valor diagnóstico de la sensibilidad en lo que se conoció como punto de McBurney y el valor de la intervención quirúrgica temprana.[2] Lo que parece claro en los tiempos modernos requirió más de dos siglos para dilucidarse. En 1905, Howard Kelly describió todo el espectro de la enfermedad apendicular en su libro *El apéndice vermiforme*.[3]

La causa de la enfermedad apendicular es la obstrucción luminal y el factor más frecuente de esta oclusión es un fecalito, un fragmento de heces a veces calcificado con forma similar a la semilla de una aceituna. Al parecer, la dieta juega un papel primordial en la naturaleza de las heces, lo cual es importante para el desarrollo de un fecalito. La apendicitis es menos frecuente en los países en desarrollo, donde la dieta es más rica en fibra y la consistencia fecal es mucho más blanda. La colitis, diverticulitis y cáncer de colon también son enfermedades más frecuentes en sociedades en las que la dieta baja en fibra produce heces más duras. No todos los casos de apendicitis se relacionan con un fecalito, pero en la mayoría existe cierta forma de obstrucción. Algunas veces el tejido linfoide que se encuentra en la pared del apéndice se torna hiperplásico como respuesta a las infecciones virales del intestino o las vías respiratorias, lo que deriva en la obstrucción de la luz apendicular.

Asimismo, existen casos en los que la apendicitis se debe a *Yersinia*, *Salmonella* y *Shigella* o, en ocasiones muy raras, a un cuerpo extraño.[4] La presencia de un fecalito asintomático tal vez sea razón suficiente para sospechar que en algún momento se desarrollará la apendicitis aguda. No es infrecuente que el paciente presente síntomas recurrentes en el cuadrante inferior derecho que remiten en forma espontánea, lo cual puede ser ejemplo de un fecalito que sale del apéndice en forma espontánea. Existe una incidencia familiar de apendicitis que es difícil de explicar.

La patología de la obstrucción apendicular se descubrió en su mayor parte en el siglo XX. Después de la obstrucción luminal hay distensión y cambios vasculares, lo que al final deriva en necrosis. El apéndice es una víscera con un extremo ciego y una luz pequeña que aloja toda la gama de flora colónica. Cuando se rompe la barrera mucosa, las bacterias invaden la pared muscular. Esto afecta aún más la integridad de la pared apendicular y conduce a la perforación.

La mezcla de pus y heces acumulada detrás de la obstrucción contamina la cavidad peritoneal o da lugar a una masa inflamatoria, casi siempre formada por epiplón o intestino delgado, lo cual significa que el cuerpo intenta aislar o contener la infección. La contaminación puede ser masiva y progresar a un absceso. Es posible que esta inflamación ocupe un sitio alejado de la fosa iliaca derecha, según sea la localización del apéndice. Por lo menos la tercera parte de los apéndices tiene una posición retrocecal o pélvica. Si las bacterias que escaparon del apéndice contaminaron el peritoneo antes que se completara el proceso de contención, se desarrolla la peritonitis generalizada o múltiples abscesos.

☐ Diagnóstico

El diagnóstico de la apendicitis es a un mismo tiempo sencillo y difícil. Todos los médicos conocen los antecedentes clínicos típicos de apendicitis. La evolución de la apendicitis aguda pocas veces es mayor de 36 horas. Casi siempre inicia con *dolor* abdominal, al

que lo preceden la pérdida del apetito o la anorexia. El dolor es las más de las veces periumbilical y se mueve en un lapso de seis a 36 horas hacia el cuadrante inferior derecho del abdomen, al punto de McBurney. Por lo general, el dolor es constante, pero puede asumir la forma de un cólico. Progresa de manera continua hasta la perforación apendicular, en la cual hay un descenso súbito del dolor local, sólo para progresar al dolor de la peritonitis. Esta afecta únicamente la pelvis o se difunde a toda la cavidad.

La mayoría de los pacientes presenta un poco de *fiebre* cuando el apéndice se inflama, pero no hay una manera establecida para distinguir la apendicitis de una miríada de otros trastornos que producen dolor y fiebre. Sin embargo, la temperatura casi nunca se eleva a mucho más de 38°C hasta que se produce la perforación. En ese momento tiene lugar una elevación repentina hasta 39°C o más.

Cuando existe, el *vómito* siempre inicia después del dolor en la apendicitis. El vómito que aparece antes del dolor es más sugestivo de gastroenteritis. Por otro lado, la *diarrea*, que puede ser leve o grave, empieza por lo regular hasta después de la perforación, cuando se afecta el colon sigmoide por la peritonitis. Dado que la diarrea es un signo tan prominente en la gastroenteritis, puede confundir el cuadro y retrasar el diagnóstico.

Los signos de la apendicitis aguda son variables, desde un niño que se ve un poco indispuesto y está algo "ruborizado", con dolor localizado en el cuadrante inferior derecho del abdomen, hasta un lactante o niño postrado, deshidratado y séptico que está inmóvil e incómodo, con las piernas encogidas. El paciente con peritonitis difusa emite con frecuencia gruñidos durante las respiraciones, mientras que el sujeto con neumonía muchas veces tiene aleteo nasal, un signo antiguo, pero útil para establecer la diferencia.

La enfermera de la sala de urgencias puede identificar al niño con apendicitis inicial, ya que camina un poco flexionado. Si se le pregunta, el individuo suele quejarse del viaje a la sala de urgencias porque el movimiento del transporte agrava los signos peritoneales.

La exploración física revela cierto grado de distensión abdominal, más intensa con el inicio de la peritonitis secundaria a la perforación. La presencia y características de los ruidos intestinales mantienen una relación directa con el grado de inflamación abdominal. Casi todos los enfermos tienen cierto grado de defensa muscular localizada al área del punto de McBurney en la fase inicial de la afección. La defensa puede ser mínima o nula cuando el apéndice inflamado está en posición retrocecal, en cuyo caso el intestino normal que lo cubre tiende a amortiguar la sensibilidad apendicular durante la exploración. La defensa se generaliza cuando se desarrolla la peritonitis generalizada. La defensa muscular también impide la palpación de una masa inflamatoria, la cual a menudo está presente en el niño que permanece inmóvil con la pierna y cadera derechas en flexión. Otras maniobras comunes de la exploración, como la búsqueda del signo del psoas, el signo del obturador y el de Rovsing, tienden a ser más confirmatorias que diagnósticas. Si se pide al niño que salte de la mesa de exploración o que brinque en un pie, se induce la sensibilidad no demostrada por otros medios. Por lo general, el niño con apendicitis aguda lo hace una vez, pero no una segunda.

Aunque es raro que el examen rectal confirme el diagnóstico de apendicitis, muchas veces lo hace, sobre todo en el paciente con un absceso pélvico por rotura apendicular. Es raro que el dedo del médico toque la punta del apéndice inflamado. Es mejor que el examen rectal lo realice una sola vez un experto al final de la exploración física porque es la parte más invasiva y vergonzosa del encuentro médico-paciente hasta este momento.

☐ Laboratorio

En la evaluación de la apendicitis, los datos de laboratorio deben ser confirmatorios, no diagnósticos. El hallazgo usual es un aumento de la cuenta de leucocitos y de la proporción de polimorfonucleares y bandas. La cuenta leucocitaria casi siempre oscila entre 12 000 y 20 000/mm^3, en casos de apendicitis aguda, y entre 20 000 y 30 000/mm^3 después de la perforación. No es raro que la apendicitis se acompañe de una cuenta leucocitaria normal, incluso baja. En estos casos, el frotis de sangre periférica revela con frecuencia nódulos tóxicos, lo que sugiere que el individuo no es capaz de establecer una reacción inmunológica ante el proceso inflamatorio. Una cuenta leucocitaria superior a 30 000/mm^3 es rara y sugiere algún otro proceso infeccioso agudo.

La deshidratación y el nivel de la sepsis determinan los niveles de hemoglobina. La presencia de leucocitos en la orina no debe retrasar la operación para apendicitis si los demás hallazgos físicos apoyan el diagnóstico.

☐ Imágenes diagnósticas

Muchas veces se busca la confirmación de la apendicitis cuando el diagnóstico es tan dudoso que no se realiza de inmediato la intervención quirúrgica. Las radiografías abdominales sin contraste muestran la gama de trastornos que pueden relacionarse con la apendicitis, pero que no ofrecen ayuda diagnóstica. La presencia de un apendicolito (fig. 43-1) no confirma la apendicitis como causa de la enfermedad, pero cuando se suma a los hallazgos clínicos apoya el diagnóstico. La presencia de un proceso inflamatorio localizado en el cuadrante inferior derecho aunado a los hallazgos de perforación apendicular por interrogatorio o exploración física aumenta la credibilidad del diagnóstico (fig. 43-2).

Debe obtenerse una radiografía del tórax para valorar el estado de los pulmones porque algunos casos de neumonitis del lóbulo inferior derecho pueden simular el dolor abdominal de la apendicitis. Sin embargo, no existen signos peritoneales de inflamación en el cuadrante inferior y es probable que un paciente con neumonitis radiográfica y los signos físicos de apendicitis tenga las dos enfermedades.

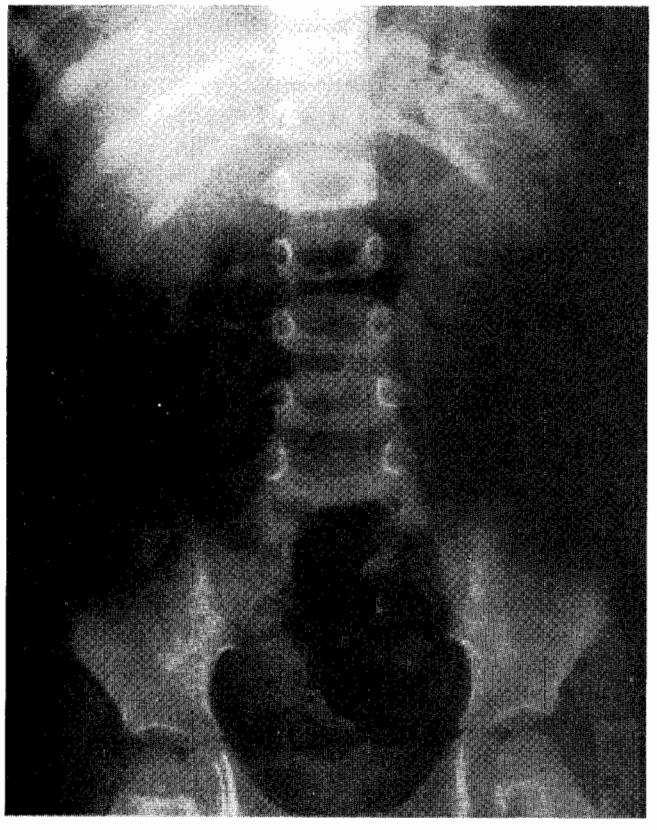


Fig. 43-1. Fecalito en el apéndice (apendicolito) en el cuadrante inferior derecho.

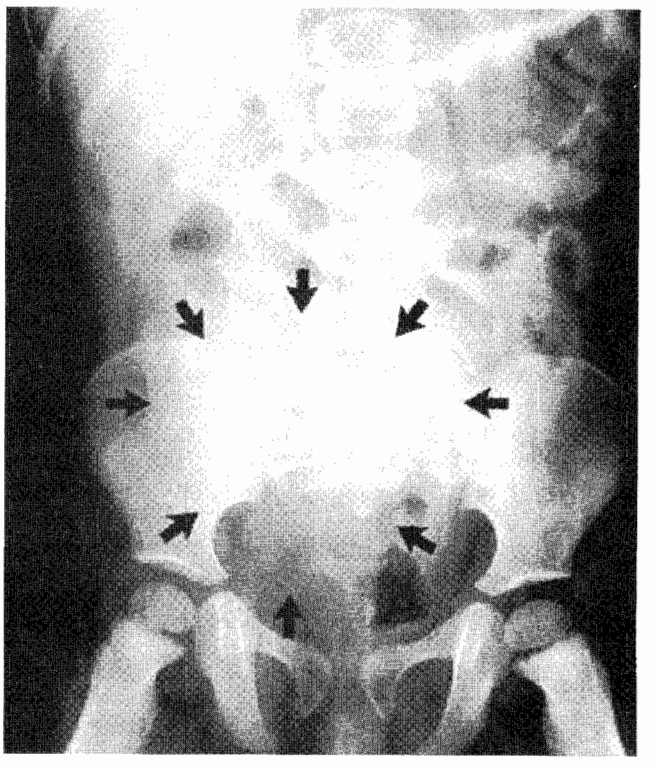


Fig. 43-2. Cuadrante inferior derecho vacío que indica un proceso inflamatorio localizado o un absceso.

Pocas veces se utiliza el enema con contraste, excepto cuando no puede "verse" el apéndice por ultrasonografía (US) y el diagnóstico no es claro.[5] Una masa inflamatoria así puede simular la enfermedad de Crohn (fig. 43-3).[6,7] La mejor forma de obtener el llenado del apéndice con medio de contraste para excluir el diagnóstico de apendicitis es mediante una serie esofagogastroduodenal con seguimiento en el intestino delgado.[8] Pocas veces se necesita de la tomografía computadorizada para el diagnóstico de apendicitis.

El ultrasonido se convirtió en el estudio imagenológico de elección para la apendicitis. Aunque depende del operador, su precisión se aproxima al 100% en caso de apendicitis aguda. Las características sonográficas de una pared de 6 mm, luz no compresible, fecalito en la luz apendicular y cierta cantidad de líquido peritoneal alrededor del apéndice son diagnósticas de apendicitis aguda (fig. 43-4). Una vez que el apéndice se rompe, los hallazgos previos desaparecen y los sustituyen el líquido peritoneal y el engrosamiento de asas intestinales; la exactitud diagnóstica es menor.

☐ Diagnóstico diferencial

Muchas veces existe una duda tal acerca del diagnóstico que el cirujano elige no proceder con la operación. En tales casos, se interna al sujeto en el hospital, se inician soluciones intravenosas en lugar de ingestión oral y se examina a intervalos cortos. El estado de la persona siempre mejora o se agrava. Las probabilidades de que un apéndice agudo se rompa durante la observación en un servicio de cirugía pediátrica es menor al 1%. El cuadro 43-1 lista las entidades incluidas en el diagnóstico diferencial de la apendicitis aguda.[4,6,7,9-16]

☐ Tratamiento quirúrgico

APENDICITIS AGUDA

El tratamiento de elección para la apendicitis *aguda* es la apendicectomía.[17-20] El tratamiento no quirúrgico para la apendicitis aguda se discute más adelante.

Una vez que se toma la decisión de operar, puede iniciarse el tratamiento antibiótico y analgésico. Tal vez sea recomendable ocupar cierto tiempo en la rehidratación intravenosa del individuo.

La incisión de elección es la típica de McBurney o la incisión más cosmética de Rockey-Davis en un pliegue de la piel.[17] Es más fácil extender esta última, si es necesario.

Después del ingreso quirúrgico al abdomen puede cultivarse el líquido peritoneal para microorganismos aerobios y anaerobios. Puesto que la cobertura antibiótica es tan extensa, los resultados del cultivo y sensibilidad pocas veces producen un cambio y tal vez no esté justificado el costo.

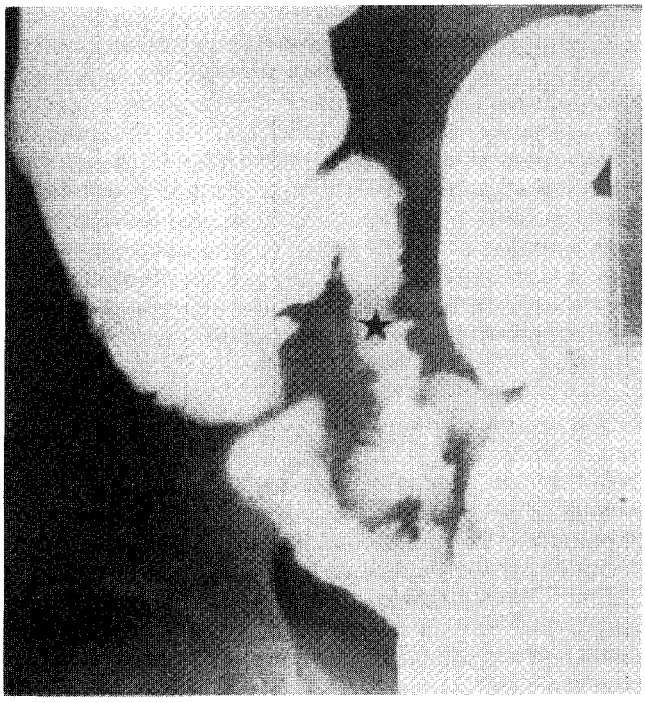


Fig. 43-3. Una masa inflamatoria apendicular puede parecer enfermedad de Crohn del íleon terminal (*estrella*) en un enema con medio de contraste.

El apéndice inflamado debe manipularse lo menos posible. Es fácil encontrar el ciego y extraerlo por la herida al tirar de él hacia el hombro derecho del paciente. Algunas veces las adhesiones cecales a la pared abdominal lateral o una incisión demasiado pequeña impiden la extracción del ciego.

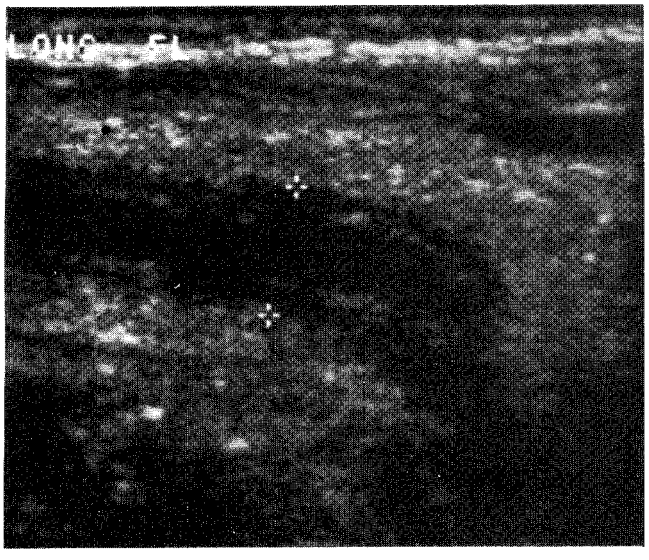


Fig. 43-4. Características ultrasonográficas típicas de apendicitis aguda: pared de 6 mm, dilatada, luz no compresible y rodeada por líquido peritoneal. (Cortesía del Dr. Alan Daneman, Department of Diagnostic Imaging, The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canadá.)

Cuadro 43-1. Diagnóstico diferencial para la apendicitis aguda

Migraña abdominal: interrogatorio importante, US, rara
Porfiria aguda: interrogatorio importante, US, rara
Traumatismo abdominal contuso: el abdomen se agrava en lugar de mejorar, US, rara
Colecistitis: interrogatorio y exploración importantes, US
Estreñimiento: interrogatorio importante, US, radiografías
Enfermedad de Crohn y *Yersinia*: enfermedad crónica con diarrea[4,6,7]
Ulcera duodenal con perforación: interrogatorio y exploración, radiografías, US, rara
Fiebre familiar del Mediterráneo: interrogatorio importante, la apendicectomía puede ayudar, rara
Gastroenteritis: interrogatorio y exploración importantes, US, frecuente
Síndrome hemolítico urémico: más similar a la colitis ulcerativa, US[9]
Púrpura de Henoch-Schönlein: interrogatorio y exploración, US
Intususcepción: interrogatorio y exploración, US, más común en lactantes, frecuente[10,11]
Rotación anómala con vólvulo: interrogatorio y exploración, siempre hay vómito biliar, radiografías
Sarampión: interrogatorio y exploración, US
Diverticulitis de Meckel: "el segundo apéndice", es una posibilidad
Equivalente a íleo por meconio: interrogatorio importante, fibrosis quística, US[12]
Adenitis mesentérica: interrogatorio importante, US, a menudo viral, muy rara
Mittelschmerz: interrogatorio importante, US, frecuente
Torsión e infarto epiploico: imposible de excluir, rara[13]
Quiste ovárico: interrogatorio y exploración importantes, US
Pancreatitis: interrogatorio importante, amilasa, US
Enfermedad pélvica inflamatoria: exploración importante, US, no es rara
Neumonía: aleteo de alas nasales, US, radiografías
Peritonitis primaria: inicio rápido similar a rotura apendicular[14]
Cólico renal: interrogatorio y exploración, US, radiografías
Crisis de células falciformes: interrogatorio y exploración importantes, US, no es rara
Obstrucción del intestino delgado: interrogatorio y exploración importantes, radiografías[15,16]
Tiflitis: paciente inmunosuprimido, apendicitis imposible
Infección urinaria: interrogatorio y exploración importantes
Enfermedad viral (coxsackie): cefalea, diarrea, cólico, evolución más prolongada

US, ultrasonografía.

Cuando el ciego y el íleon terminal salen por la herida abdominal, puede encontrarse el apéndice en el sitio donde se unen las tenias. La tercera parte de los apéndices están en posición retrocecal y por lo general se liberan con facilidad mediante disección digital. Casi nunca es necesario extirpar el apéndice en forma retrógrada. El epiplón envuelto alrededor del apéndice debe dividirse y retirarse junto con ésta.

El muñón apendicular puede tratarse de varias formas; todas las técnicas tienen sus defensores. Es raro que la inflamación del apéndice afecte el ciego de tal forma que impida la práctica de una sutura en jareta, si se desea.

La herida se cierra por capas. El tejido subcutáneo puede cerrarse por separado antes de cerrar la piel.

Algunos sugieren la irrigación intensiva de la herida con solución salina o antibióticos o la aplicación de cefoxitina en polvo para reducir la incidencia de infecciones subcutáneas en la herida (Sandler AD, Ein SH, datos no publicados, 1977). Puede obtenerse un índice de infección en la herida de 2% con cefoxitina intravenosa una hora antes de la operación junto con la aplicación subcutánea de cefoxitina en polvo.

La hernia incisional es poco común con la técnica de McBurney, incluso en presencia de infección de la herida. Una infección profunda en la herida puede ocasionar una hernia incisional cuando se practican otras incisiones.

APENDICITIS PERFORADA O ROTA

En la experiencia del autor, la incidencia de perforación apendicular es de 15 a 20%. Mientras más joven sea el paciente, mayor es la probabilidad de que el apéndice se rompa. Hay informes de perforación apendicular, aun en lactantes prematuros.[21] Estos sujetos están mucho más graves y sufren mayores deficiencias de líquidos que el enfermo con apendicitis aguda. El aumento de la temperatura es más intenso. Después de establecer el diagnóstico, deben dedicarse varias horas a la reanimación vigorosa con líquidos intravenosos y el tratamiento antibiótico adecuado. Se coloca una sonda nasogástrica y se descomprime el estómago, tanto antes como después de la operación. La intervención quirúrgica se realiza cuando el paciente está hidratado y el cuadro va en descenso. El tratamiento no quirúrgico de la perforación apendicular se discute más adelante.

Por lo regular, se ingresa al abdomen a través del mismo tipo de incisión efectuada para la apendicectomía aguda. Después del ingreso al abdomen es posible que el pus esté contenido por el epiplón o las vísceras adyacentes. El cirujano casi siempre moviliza el apéndice con el dedo y es imposible evitar que el pus contamine la herida. Una vez que se aspiran del área el pus y el líquido infectado, no es raro encontrar un fecalito en el sitio de la perforación o libre en el cuadrante inferior derecho. No es necesario desbridar las áreas de flemón ni debe intentarse retirar el exudado fibrinopurulento de la cavidad peritoneal. En algunos casos, a causa de la participación cecal en el proceso inflamatorio, es imprudente o imposible hacer más que ligar la base del apéndice. Es muy raro que no se encuentre el apéndice, pero de ser así es mejor colocar un drenaje y tratar esta masa inflamatoria en "forma no quirúrgica". Tal vez lo mejor para la cavidad de un absceso sea drenarla con el instrumento de drenaje que el cirujano prefiera.

Hay poca evidencia que indique que algo más que la aspiración del pus de las cuatro áreas abdominales principales ayude a la prevención de la infección posoperatoria (flemón o absceso). El lavado peritoneal con o sin antibióticos o solución salina no disminuye gran cosa la incidencia de sepsis intraabdominal.[22] En forma similar, los intentos para "drenar" la cavidad peritoneal no generan una diferencia estadística de la disminución de sepsis peritoneal o de la herida.[23]

La evolución posoperatoria se prolonga según sean la contaminación abdominal y el retorno de la función intestinal.[24] El tratamiento antibiótico triple debe continuarse por un mínimo de cinco días. Si el sujeto no tiene fiebre y elimina flatos, pueden suspenderse los tres antibióticos. Es razonable que el individuo salga del hospital el sexto día, si se ve bien.

El índice de complicaciones posoperatorias es más alto en el paciente con perforación apendicular y fluctúa desde la infección de la herida hasta el absceso intraperitoneal y obstrucción intestinal.[23]

☐ Apendicectomía laparoscópica

El valor de la laparotomía en la apendicitis aún es tema de controversia.[25-28] El punto que parece surgir de los estudios comparables es que la laparoscopia es por lo menos tan buena como la apendicectomía abierta, en general, pero aparentemente no hay mucha evidencia de que sea mejor. Es probable que los estudios no aleatorios tengan defectos que alteran las conclusiones.[26] Una prueba aleatoria controlada mostró en 1997 que la apendicectomía laparoscópica es tan buena como la técnica abierta, por lo menos, con el beneficio adicional de que la primera reduce el índice de diagnósticos erróneos.[27] Sin embargo, se obtuvieron estimaciones de resultados falsonegativos en los que el apéndice de apariencia "normal" que se extirpó por laparoscopia mostraba inflamación microscópica.[28] A menos que en la laparoscopia se identifique una causa evidente del dolor, el apéndice debe extirparse sin importar su apariencia.

La laparoscopia diagnóstica casi siempre se realiza a través de un trócar umbilical con uno o dos trócares adicionales más pequeños, si fueran necesarios.[29] Para la apendicectomía laparoscópica se colocan trócares adicionales en la fosa iliaca derecha y la zona suprapúbica. Se utiliza la diatermia bipolar para coagular el mesoapéndice. El apéndice se liga con dos asas ya anudadas y se corta con tijera. Si la pieza es demasiado grande para el trócar suprapúbico estándar, se sustituye por un puerto más grande o una bolsa de plástico para prevenir el contacto entre el apéndice inflamado y la herida.

Han surgido algunas interrogantes acerca de la posibilidad de laparoscopia en casos de rotura apendicular, peritonitis y absceso. Una de las desventajas de la apendicectomía laparoscópica es el tiempo quirúrgico más largo y el costo elevado. Los que abogan por esta técnica aseveran que el aumento del tiempo quirúrgico y costo se contrarrestan con la estancia hospitalaria más breve y la recuperación más rápida. La infección de la herida como complicación de la apendicectomía abierta es rara con la técnica laparoscópica. No hay informes de obstrucción intestinal adhesiva posoperatoria después de laparoscopia para apendicitis aguda, pero existe la posibilidad de que el cauterio o un trócar lesionen el contenido abdominal. En general, la apendi-

cectomía laparoscópica parece igual, pero no mejor, que la apendicectomía abierta.

☐ Antibióticos e infecciones

El uso de antibióticos para apendicitis cambió mucho en los últimos 30 años.[23,24,30] Antes del uso de estos fármacos había una incidencia de 10 a 20% de infección de la herida y absceso intraabdominal, tanto en la apendicitis aguda como en la perforación apendicular.[23,30] El uso preventivo del esquema antibiótico triple redujo la incidencia general de infección en más de la mitad.

Los microorganismos más frecuentes relacionados con la apendicitis son *Escherichia coli, Pseudomonas aeruginosa, Enterococcus, Bacteroides* y *Streptococcus viridans*, casi siempre en combinaciones. El *Bacteroides* y *Clostridium welchii* son los microorganismos que se cultivan con más frecuencia en la herida de la apendicectomía. Dado que todos los patógenos frecuentes quedan cubiertos con el esquema antibiótico triple, no es probable que el cultivo de pus abdominal ocasione muchos cambios en el tratamiento. El cultivo de la herida puede revelar algún microorganismo raro, como *Yersinia enterocolitica*.[4] El cuadro 43-2 lista los regímenes antibióticos recomendados.

☐ Complicaciones posoperatorias

Las infecciones posoperatorias de la herida deben drenarse y no cerrarse nuevamente. Las raras, pero devastadoras, *fasciítis necrosante* y *miositis* o *mionecrosis* de la pared abdominal anterior son infecciones polimicrobianas por estreptococos del grupo A, *Staphylococcus aureus*, patógenos anaerobios (p. ej., clostridia, bacteroides) y *E. coli*. Es posible que un cirujano pediatra la vea una o dos veces en toda su vida profesional, pero es crucial reconocerla porque la acción rápida puede salvar la vida del paciente.[31,32] La infección se desarrolla en una etapa temprana del periodo posoperatorio; es posible que no haya fiebre ni crepitación. La taquicardia, palidez, piel moteada, diaforesis y enrojecimiento notables de la herida indican la gravedad de la infección. El dolor en la herida es impresionante. La gangrena cutánea es un hallazgo ominoso. Una cuenta de leucocitos inmaduros (bandas) muy alta indica fasciítis necrosante en lugar de una infección inicial en la herida. Se necesitan grandes volúmenes de soluciones intravenosas para la reanimación y corrección de la oliguria. Es indispensable retirar todo el tejido necrótico. Existe un plano edematoso característico entre la fascia de Scarpa y la fascia muscular profunda. La extensión de este plano puede determinarse por la disección digital suave. La piel afectada no sangra cuando se corta y debe desbridarse hasta llegar a bordes sangrantes. La grasa subcutánea necrótica e infectada tiene apariencia granular y gris y sólo sangre en proporción mínima. Este proceso también puede afectar el músculo y los tejidos blandos suprayacentes. La tinción de Gram transoperatoria identifica el microorganismo causal. Las consultas con especialistas en enfermedades infecciosas y cirugía plástica ayudan al tratamiento con cobertura antibiótica y reconstrucción, respectivamente. Es probable que el defecto de la pared abdominal resultante del desbridamiento sea extenso y requiera una operación reconstructiva mayor. Si la infección se origina dentro del abdomen a partir del sitio de la apendicectomía, también son necesarias la resección intestinal con derivación. Aunque este problema es raro, deja al individuo con una gran morbilidad y riesgo de muerte.

Los problemas infecciosos intraabdominales después de apendicectomía son la formación de un flemón y absceso. Un *flemón* puede tratarse con el mismo régimen antibiótico triple que se utilizó al principio. Un *absceso* debe drenarse, tarea que realiza el radiólogo intervencionista o el cirujano a través de la herida o el recto. No es correcto esperar el drenaje espontáneo.[33]

☐ Apendicectomía de intervalo y tratamiento no quirúrgico

En 1882, Alfred Worcester escribió acerca de la apendicitis: "Sólo hay un tratamiento lógico para la enfermedad, la excisión del órgano enfermo en cuanto se establezca el diagnóstico".[34] En los últimos 100 años, muchas personas han cuestionado este punto de vista.

En el caso de la apendicitis perforada, a veces es imposible encontrar el apéndice en la masa inflamatoria que se encuentra en la parte inferior derecha del abdomen. Durante muchos años se ha practicado el

Cuadro 43-2. Cobertura antibiótica para apendicitis pediátrica

Tipo	*Fármaco*	*Preoperatorio*	*Posoperatorio*
Sospecha de apendicitis aguda	Cefoxitina	Una hora	Ninguno si la situación es normal o una o dos veces (discutible)
Apéndice roto	Cefoxitina	Con reanimación con líquidos	Triples (ampicilina, metronidazol o clindamicina, gentamicina) durante un mínimo de 5 días Si está afebril y en buen estado, suspender; si no es así, 5 días más
Infección intraabdominal posoperatoria	Tratamiento triple	Cuando se descubra	Igual que para la rotura apendicular

drenaje de un absceso sin la eliminación del flemón inflamatorio. Muchos cirujanos también vuelven a quitar el apéndice una vez que se resolvió el flemón. Durante más de 50 años, algunas personas han objetado la necesidad de la apendicectomía "de intervalo".[35] Muchos de los pacientes se encontraban bien y no tenían síntomas relacionados con el apéndice. Además, algunos de los apéndices extirpados parecían normales. Algunas de las piezas obtenidas en las apendicectomías de intervalo presentaban fibrosis y otras no pudieron hallarse.

El índice de apendicitis recurrente en una serie sin apendicectomía de intervalo fue de 14%.[36] Es más probable que se presente la recurrencia entre seis meses y dos años después del ataque inicial. La extirpación del apéndice afectado en un segundo episodio no parece más difícil que la extirpación de un apéndice que nunca se había inflamado.

En el 1.4% de los niños que se vieron un promedio de 8.7 días después del inicio de los síntomas de apendicitis y que presentaban una masa localizada en el cuadrante inferior derecho, el cuadro se trató con medidas sintomáticas, con un intervalo de varios meses antes de la apendicectomía de intervalo.[37] Este abordaje se ha instituido durante años en adultos y se sugirió para niños, siempre que no presentaran peritonitis generalizada. El 25% de los sujetos pediátricos se agravó mientras se mantenía con este régimen terapéutico, lo cual es una indicación definitiva para la apendicectomía inmediata. La adición del esquema antibiótico triple hizo que menos casos progresaran al desarrollo de un absceso. Este abordaje sólo justifica el costo cuando el paciente conserva la función intestinal y no requiere hospitalización prolongada. La apendicectomía de intervalo amerita una hospitalización más corta que la operación por apendicitis perforada.

Hay un informe reciente alentador sobre el tratamiento similar para la perforación apendicular en el niño con peritonitis generalizada.[33] Algunos lactantes y niños reciben el tratamiento antibiótico en casa *antes* que "todos los hallazgos clínicos regresen a la normalidad".[33] El 50% de los niños con obstrucción intestinal no responde a esta rutina no quirúrgica y debe operarse. La eficacia y seguridad de este plan aún está por demostrarse.

Aunque un informe de 1959 que empleaba un plan terapéutico no quirúrgico similar para la apendicitis aguda en niños y adultos se consideró "exitoso", el movimiento hacia la aceptación de este abordaje ha sido escaso o nulo.[36]

☐ Apendicectomía incidental

La apendicectomía incidental se realiza pocas veces, excepto en el paciente que se somete a laparoscopia sin que se encuentren otras causas evidentes de dolor en el cuadrante inferior derecho.

Cualesquiera que sean las razones para el índice decreciente de la apendicectomía incidental, los informes en los que se describe el uso del apéndice para otros procedimientos justifica dejarlo en su sitio. El apéndice puede usarse como medio para aplicar un enema anterógrado en un individuo que necesita lavados colónicos.[38] Después de poco tiempo, este procedimiento puede sustituirse por la cecostomía percutánea, lo cual evita el uso del apéndice.[39] Se han descrito otras aplicaciones innovadoras para el apéndice normal como conducto. También hay casos en los que se empleó para sustituir un uréter y para la ureteroplastia.[40] Se emplea como conducto biliar para casos de atresia biliar y quiste del colédoco[40] y como conducto para derivación urinaria en la reconstrucción de la extrofia cloacal.[41] Otra aplicación es su uso como vía entre la vesícula biliar y la pared abdominal en un lactante con síndrome de Alagille.[42] Un nuevo uso del apéndice normal en el recién nacido es la irrigación en caso de íleo por meconio.[43] La aplicación más común es el conducto para la cateterización continente de la vejiga.[44]

☐ Situaciones especiales

Cuando un niño con *derivación ventriculoperitoneal* presenta fiebre, vómito, dolor en el cuadrante inferior derecho del abdomen, signos de peritonitis y elevación de la cuenta leucocitaria, el diagnóstico diferencial es apendicitis aguda o peritonitis a causa de infección en la derivación. Los datos del autor muestran que la apendicitis aguda se desarrolla en uno de cada 1 100 pacientes pediátricos con una derivación ventriculoperitoneal y que uno de cada 1 500 niños con apendicitis aguda tiene un cortocircuito de este tipo, por lo que las probabilidades de que se presenten las dos situaciones al mismo tiempo son escasas. Sin embargo, la omisión del diagnóstico y tratamiento correctos de la apendicitis puede ser desastrosa. El ultrasonido es el mejor recurso diagnóstico para establecer esta diferencia. Si el estudio ultrasonográfico muestra que el lactante o niño tiene el apéndice inflamado, se extirpa. Si el apéndice se rompió, debe exteriorizarse el extremo inferior de la derivación hasta que desaparezca toda la contaminación peritoneal.

Las *malformaciones congénitas* del apéndice son raras y variables, desde la ausencia hasta la duplicación o un apéndice doble, lo cual se observa en presencia de gastrosquisis y malformaciones de la fisura vesicointestinal.

Los *cuerpos extraños* consisten en huesos, mondadientes y otros objetos delgados ingeridos. Pueden permanecer asintomáticos u ocasionar apendicitis. La apendicectomía es el tratamiento de elección para los cuerpos extraños apendiculares retenidos.

Muchas veces se describe la presencia de *oxiuros* en el apéndice que se extirpa de niños pequeños. No provocan apendicitis.

Los *tumores* apendiculares son raros, sean benignos o malignos.[19] Es probable que el mucocele sea el tumor benigno más frecuentes. Es un quiste que contiene moco y se forma distal a la obstrucción luminal, a menudo después de un ataque de apendicitis aguda en el que no se extirpó el apéndice o tras la apendicectomía cuan-

do no se invirtió o cauterizó el muñón apendicular. Estos tumores son raros, pero pueden alcanzar grandes dimensiones; si no se complican por infección o hemorragia, las más de las veces permanecen asintomáticos. Si se identifican deben extirparse porque la rotura conduce a un seudomixoma peritoneal.[45]

La *inversión apendicular* quirúrgica dentro del ciego es una causa inusual, pero publicada, de intususcepción ileocólica.[11] Los signos y síntomas de este cuadro son típicos de una intususcepción, según lo revelan el interrogatorio, exploración y enema con medio de contraste.[10] La presencia de un defecto de llenado persistente en el ciego requiere laparotomía y resección.

El *carcinoide* es un tumor apendicular infrecuente en la población pediátrica que puede ser maligno.[46] El carcinoide apendicular aún es la neoplasia más frecuente del tubo digestivo en la infancia. Por lo general, el patólogo descubre la neoplasia de manera incidental. El carcinoide apendicular es diferente de los que se forman en el intestino delgado, ya que proviene de células endocrinas subepiteliales y su crecimiento se limita a la lámina propia, debajo de la cripta epitelial y sin conexión con las células endocrinas de las criptas mucosas de Lieberkühn (células de Kulchitsky). Los carcinoides apendiculares tienen una reactividad inmunológica intensa con la proteína S-100. La mayoría de estas malformaciones se encuentra en la punta del apéndice. No hay informes de síndrome carcinoide (rubor o diarrea) en el paciente pediátrico con carcinoide apendicular. Casi todas estas tumoraciones miden menos de 1 cm. A pesar de que sólo la tercera parte de estas lesiones se limita a la mucosa apendicular, es frecuente la invasión linfática y rara la invasión vascular. En los estudios de seguimiento durante muchos años, pocas veces, si acaso, hay enfermedad residual, metastásica o recurrente después de la apendicectomía. Con base en estos hallazgos, un tumor carcinoide en el apéndice de lactantes y niños sin metástasis al momento del diagnóstico parece ser un proceso benigno que sólo requiere apendicectomía. La hemicolectomía derecha debe realizarse únicamente en los individuos con tumores de 2 cm o mayores. Los que finalmente mueren por esta enfermedad son los que sufrían metástasis evidentes al momento del diagnóstico.

No hay informes de *adenocarcinoma* del apéndice en pacientes pediátricos, aunque algunos informes iniciales calificaban erróneamente a los carcinoides como adenocarcinoma de grado I.[47,48]

☐ Fecalito retenido

Un estudio de los cirujanos pediatras estadounidenses mostró en 1997 que el problema de un fecalito retenido después de apendicectomía es significativo, mórbido y costoso.[49] Casi 80% de los pacientes pediátricos con fecalitos retenidos tiene síntomas. El 70% presenta fiebre y el 55% refiere dolor abdominal. El 43% de estos cuerpos es visible en la radiografía. A menudo se observa una masa inflamatoria o absceso y el tratamiento es la extracción quirúrgica.

Para el sujeto asintomático con un fecalito identificado en forma incidental, parece razonable la observación periódica con radiografías abdominales. Si aparecen dolor y sensibilidad en el cuadrante inferior derecho del abdomen, está indicada la apendicectomía.[50]

☐ Obstrucción intestinal

Existen tres tipos de obstrucción intestinal que suelen relacionarse con la apendicitis:

1. Cerca del 50% de los recién nacidos y lactantes con rotura apendicular padece obstrucción del intestino delgado (Alloo J, Shilyansky J, Gerstle JT y col., datos no publicados, 1997). Un porcentaje menor de los niños mayores evidencia un cuadro similar. Estos individuos no pueden tratarse sin intervención quirúrgica y deben llevarse al quirófano después de la reanimación adecuada.
2. El tipo más frecuente de obstrucción intestinal después de la apendicectomía es el íleo posoperatorio, que muchas veces se relaciona con la morfina y casi siempre dura poco tiempo. Se necesitan descompresión nasogástrica y paciencia para que se reanude la función intestinal. Mientras más tiempo persista la obstrucción, mayor es la probabilidad de que se deba a un proceso inflamatorio intraabdominal. La tomografía computadorizada demuestra un absceso, el cual debe drenarse (fig. 43-5). Es raro que se diagnostique la intususcepción posoperatoria antes del tratamiento quirúrgico de la misma.[51]
3. Existe una incidencia de obstrucción adhesiva posoperatoria en niños después de laparotomía por cualquier razón.[15,16] El 8% de estas obstrucciones se produce en los dos años siguientes a la operación original. Mientras más tiempo tarde en presentarse la obstrucción adhesiva, menos probable es que se alivie con la simple descompresión.

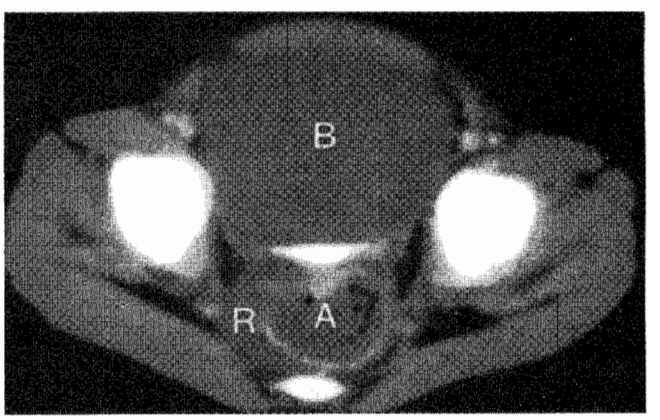


Fig. 43-5. Vista transversal con tomografía computadorizada de la pelvis de un niño con rotura apendicular que presenta absceso pélvico detrás de la vejiga y a la izquierda del recto. A, absceso; B, vejiga; R, recto. (Cortesía del Dr. Alan Daneman, Department of Diagnostic Imaging, The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canadá.)

☐ Esterilidad

Existe una preocupación continua debido a la posible relación de la rotura apendicular y la infecundidad en las mujeres.[52] La enfermedad tubaria es la causa más común de infecundidad. La mayoría de las publicaciones muestra que la apendicitis perforada en la niña tiene poca influencia, si es que la hay, sobre la infecundidad subsecuente.[53]

☐ Apendicitis crónica (síndrome de fecalito apendicular)

El dolor crónico en el cuadrante inferior derecho en niños es un problema. Cuando se relaciona con un fecalito, hay una indicación clara para la apendicectomía.

En el niño sin un fecalito visible se propuso la laparoscopia diagnóstica como una alternativa a la laparotomía, pero en más de la mitad de los niños no se encontraron anormalidades y 40% continuó con los cuadros dolorosos.[28] La apendicectomía alivia los síntomas en más del 90% de estos niños.

BIBLIOGRAFIA

1. Fitz RH: Perforating inflammation of the vermiform appendix; with special reference to its early diagnosis and treatment. Am J Med Sci 1:321–346, 1886.
2. McBurney C: Disease of the vermiform appendix. N Y Med 50:676–684, 1889.
3. Kelly HA, Hurnden E: The Vermiform Appendix. Philadelphia, WB Saunders, 1905.
4. Karmali MA, Toma S, Schiemann DA, et al: Infection caused by *Yersinia enterocolitica* serotype 0:21. J Clin Microbiol 15:596–598, 1982.
5. Hatch EI, Naffis D, Chandler NW: Pitfalls in the use of barium enema in early appendicitis in children. J Pediatr Surg 16:309–312, 1981.
6. Jacobson S: Crohn's disease of the appendix, manifested as acute appendicitis with postoperative fistula. Am J Gastroenterol 71:592–597, 1979.
7. Crohn BB, Yarnis H: Regional Ileitis (2nd ed). New York, Grune and Stratton, 1958, pp 5–22.
8. Schisgall RM: A reappraisal of the role of laparotomy for recurrent abdominal pain in children. In Brooks BJ (ed): Controversies in Pediatric Surgery. Austin, TX, University of Texas Press, 1984, pp 50–59.
9. Tapper D, Tarr P, Avner E, et al: Lessons learned in the management of hemolytic uremic syndrome in children. J Pediatr Surg 30:158–163, 1994.
10. Ein SH, Stephens CA: Intussusception: 354 cases in 10 years. J Pediatr Surg 6:16–27, 1971.
11. Krasna IH, Beardmore HE: Appendicocecal intussusception: A case report. Can J Surg 12:229–232, 1969.
12. Coughlin JP, Gauderer MWL, Stern RC, et al: The spectrum of appendiceal disease in cystic fibrosis. J Pediatr Surg 25:835–839, 1990.
13. Rich RH, Filler RM: Segmental infarction of the greater omentum: A cause of acute abdomen in childhood. Can J Surg 26:241–243, 1983.
14. Ein SH: Primary peritonitis. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): Pediatric Surgery (4th ed). Chicago, Year Book Medical 1986, pp 976–978.
15. Janik JS, Ein SH, Filler RM, et al: An assessment of the surgical treatment of adhesive small bowel obstruction in infants and children. J Pediatr Surg 16:225–229, 1981.
16. Wales PM, Murphy JJ, Janzen R, et al: Adhesive small bowel obstruction in children predictions of outcome. Presented at the Meeting of the Canadian Association of Paediatric Surgeons; Banff, Alberta, Canada; October 1997.
17. Shackelford RT: Surgery of the Alimentary Tract. Philadelphia, WB Saunders, 1955, pp 2562–2567.
18. Madden JL: Atlas of Technics in Surgery. New York, Appleton & Lange, 1958, pp 310–313.
19. Shackelford RT: Surgery of the Alimentary Tract. Philadelphia, WB Saunders, 1955, pp 1352–1376.
20. Kingsley DPE: Some observations on appendectomy with particular reference to technique. Br J Surg 56:491–496, 1969.
21. Firor HV, Myers HAP: Perforating appendicitis in premature infants. Surgery 56:581–583, 1964.
22. Sherman JO, Luck SR, Borger JA: Irrigation of the peritoneal cavity for appendicitis in children: A double blind study. J Pediatr Surg 11:371–374, 1976.
23. David IB, Buck JR, Filler RM: Rational use of antibiotics for perforated appendicitis in childhood. J Pediatr Surg 17:494–500, 1982.
24. Lund DP, Murphy EA: Management of perforated appendicitis in children: A decade of aggressive treatment. J Pediatr Surg 29:1130–1134, 1994.
25. Humphrey GME, Najmaldin A: Laparoscopic appendicectomy in childhood. Pediatr Surg Int 10:86–89, 1995.
26. Karim SS, O'Regan PJ: Laparoscopic appendectomy: A review of 95 consecutive suspected cases of appendicitis. Can J Surg 38:449–453, 1995.
27. Reiertsen O, Larsen S, Trondsen E, et al: Randomized controlled trial with sequential design of laparoscopic versus conventional appendicectomy. Br J Surg 84:842–847, 1997.
28. Leape LL, Ramenofsky ML: Laparoscopy in children. Pediatrics 66:215–220, 1980.
29. Moir CR: Appendectomy: Open and laparoscopic approaches. In Spitz L, Coran AC (eds): Pediatric Surgery. London, Chapman, 1995, pp 408–410.
30. Shandling B, Ein SH, Simpson JS, et al: Perforating appendicitis and antibiotics. J Pediatr Surg 9:79–83, 1974.
31. Kosloske AM, Cushing AH, Borden TA, et al: Cellulitis and necrotizing fasciitis of the abdominal wall in pediatric patients. J Pediatr Surg 16:246–251, 1981.
32. Waldhausen JHT, Holterman MJ, Sawin RS: Surgical implications of necrotizing fasciitis in children with chicken pox. J Pediatr Surg 31:1138–1141, 1996.
33. Bufo AJ, Shah RS, Li MH, et al: Interval appendectomy for perforated appendicitis in children. Presented at the Meeting of the Surgical Section, American Academy of Pediatrics; New Orleans; November 1997.
34. McLanahan S: Further reductions in the mortality in acute appendicitis in children. Am Surg 131:853–864, 1950.
35. Ein SH, Shandling B: Is interval appendectomy necessary after rupture of an appendiceal mass? J Pediatr Surg 31:849–850, 1996.
36. Coldrey E: Five years of consecutive treatment of acute appendicitis. J Int Coll Surg 32:255–261, 1959.
37. Janik JS, Ein SH, Shandling B, et al: Nonsurgical management of appendiceal mass in late presenting children. J Pediatr Surg 15:574–576, 1980.
38. Malone PS, Ransley PG, Kiely EM: Preliminary report: The antegrade continence enema. Lancet 336:1217–1218, 1990.
39. Chait PG, Shandling B, Richards HM, et al: Fecal incontinence in children: Treatment with percutaneous cecostomy tube placement—a prospective study. Radiology 203:621–624, 1997.
40. Crombleholme TM, Harrison MR, Langer JC, et al: Biliary appendico-duodenostomy: A nonrefluxing conduit for biliary reconstruction. J Pediatr Surg 24:665–667, 1989.
41. Longaker MT, Harrison MR, Langer JC, et al: Appendicovesicostomy: A new technique for bladder diversion during reconstruction of cloacal exstrophy. J Pediatr Surg 24:639–641, 1989.
42. Gauderer MWL, Boyle JT: Cholecystoappendicostomy in a

child with Alagille syndrome. J Pediatr Surg 32:166–167, 1997.
43. Fitzgerald R, Conlon K: Use of the appendix stump in the treatment of meconium ileus. J Pediatr Surg 24:899–900, 1989.
44. Mitrofanoff P: Cystostomie continente trans-appendiculare dans le traitement des vessies neurologiques. Chir Pediatr 21:297–305, 1980.
45. Byron RL Jr, Yonemoto RH, King RM, et al: The management of pseudomyxoma peritonei secondary to ruptured mucocele of the appendix. Surg Gynecol Obstet 122:1–4, 1966.
46. Moertel CL, Weiland LH, Telander RL: Carcinoid tumor of the appendix in the first two decades of life. J Pediatr Surg 25:1073–1075, 1990.
47. Otto RE, Ghislandi EV, Lorenz GA, et al: Primary appendiceal adenocarcinoma. Am J Surg 120:704–706, 1970.
48. Qureshi MA, Foley WT, Hafner CD: Adenocarcinoma of the appendix. Arch Surg 87:111–114, 1963.
49. Hunt Z, Gilchrist BF, Nguyen M, et al: Retained postappendectomy fecalith: A not uncommon occurrence. Presented at the Meeting of the American Pediatric Surgical Association; Naples, FL; May 1997.
50. Nitecki S, Karmeli R, Sarr MG: Appendiceal calculi and fecaliths as indications for appendectomy. Surg Gynecol Obstet 171:185–188, 1990.
51. Ein SH, Ferguson JM: Intussusception—the forgotten postoperative obstruction. Arch Dis Child 57:788–790, 1982.
52. Thompson WM, Lynn HB: The possible relationship of appendicitis with perforation in childhood to infertility in women. J Pediatr Surg 6:458–461, 1971.
53. Puri P, McGuiness EPJ, Guiney EJ: Fertility following perforated appendicitis in girls. J Pediatr Surg 24:547–549, 1989.

44

TRASTORNOS DE VIAS BILIARES E HIPERTENSION PORTAL

David L. Sigalet, MD, PhD, FRCSC, MSc

La ictericia en el lactante puede tener varias causas, muchas de las cuales son relevantes para la práctica quirúrgica pediátrica. Este capítulo revisa las consideraciones generales de la ictericia en el lactante y discute la atresia biliar que es, por mucho, la causa más frecuente de enfermedad susceptible de corrección quirúrgica. Se incluye una breve discusión de otros trastornos de vías biliares, como el síndrome de la vía biliar hipoplásica, síndrome de bilis espesa, perforación idiopática y cálculos biliares. La última parte del capítulo aborda la hipertensión portal y su tratamiento en niños.

☐ Embriología y desarrollo

El primordio del hígado se origina en una lámina plana de células endodérmicas en la superficie ventral de la entrada intestinal anterior durante la cuarta semana de desarrollo.[1] La placa se proyecta en sentido ventral, cercana al tabique transversal, justo por debajo del corazón, y contiene las venas vitelinas, que luego se convierten en los vasos umbilicales. Este tejido se separa del área cardiaca y luego el mesodermo hepático estimula las células endodérmicas en desarrollo para formar las células hepáticas. Más tarde las células mesodérmicas se diferencian en las células endoteliales de los sinusoides hepáticos. Estas venas se ramifican en múltiples plexos y los hepatocitos proliferan alrededor de ellos. A las seis semanas la sangre fluye por la vena umbilical izquierda y en el seno venoso a través del conducto venoso. Durante este periodo, el hígado empieza a abultarse dentro del tabique transverso y se convierte en un verdadero órgano abdominal. Los conductos intrahepáticos parecen diferenciarse a partir de las células hepáticas en la región del hilio y se diseminan, dentro del hígado y en sentido caudal para unirse con el sistema de conductos extrahepáticos. El sistema de conductos se completa para la 10ª semana. Los canalículos biliares se originan *in situ* y se conectan después con el sistema de conductos en desarrollo. De la 6ª a la 10ª semanas, el hígado se remodela y el lóbulo derecho aumenta de tamaño mientras el izquierdo involuciona. Durante la vida fetal una proporción importante del hígado se compone de células hematopoyéticas, las cuales empiezan a involucionar en el tercer trimestre.

Las áreas del conducto hepático que no establecen conexiones con el árbol biliar pueden permanecer como quistes hepáticos en la vida ulterior. Es posible que se formen quistes linfáticos, sobre todo en el ligamento falciforme.

El árbol biliar extrahepático se desarrolla a partir del divertículo hepático desde la 4ª semana. Para el final de la 5ª semana ya se han demarcado el sistema de conductos hacia la vesícula biliar y los conductos quístico, hepático y pancreático. Al final de la 5ª semana el sistema de conductos se ha convertido en un cordón sólido, el cual se canaliza de nueva cuenta al final de la 6ª semana a partir del colédoco y progresa hacia el hígado. De la 5ª a la 7ª semanas, el colédoco y el páncreas ventral giran de la posición ventral a la dorsal, con fusión del tejido y conductos pancreáticos, con lo que se establece el drenaje del cuerpo pancreático (páncreas dorsal) a través del conducto principal (de Wirsung) y deja al conducto accesorio (de Santulli) para drenar sólo una porción de la cabeza del páncreas (cap. 46). El colédoco y el conducto pancreático quedan envueltos en una vaina común de fibras musculares provenientes del mesénquima del colédoco durante la 11ª semana, la cual luego forma el esfínter de Oddi. En cerca del 75% de los pacientes se resorbe el tabique que divide ambos conductos, lo que da lugar a un "canal común" en el que se mezclan el contenido del conducto pancreático y el colédoco; algunas veces este conducto se extiende en sentido proximal fuera del área del esfínter. Es posible que esto sea un factor en la etiología de la pancreatitis o el quiste del colédoco.

☐ Desarrollo de la función hepática

El hígado empieza a secretar bilis dentro del útero. Se encuentran sales biliares en la luz intestinal después del cuarto mes. Sin embargo, la conjugación hepática y el transporte de bilis en el recién nacido muestran una inmadurez significativa y variable.[2]

☐ Causas de ictericia y colestasis en el lactante

La participación del cirujano pediatra en la valoración y atención subsecuente del lactante con ictericia varía notablemente en las distintas situaciones. En el hospital comunitario es probable que se llame al cirujano para evaluar a una gran variedad de lactantes normales con ictericia fisiológica simple o por leche materna. Por el contrario, en las instalaciones de tercer nivel tal vez haya varios lactantes con colestasis por nutrición parenteral total, así como con causas metabólicas que requieren una evaluación (cuadro 44-1). Aunque casi nunca es necesaria la intervención quirúrgica, cuando está indicada debe realizarse en forma oportuna. Entre las características distintivas más útiles figuran el momento de inicio de la ictericia y si la bilirrubina está conjugada.[2]

HIPERBILIRRUBINEMIA NO CONJUGADA

La hiperbilirrubinemia no conjugada es un trastorno frecuente en el recién nacido y cualquier proceso que aumente la destrucción de eritrocitos o disminuya la capacidad del hígado para conjugar ocasiona o intensifica la hiperbilirrubinemia. Una cifra de bilirrubina indirecta superior a 1 mg/dl o un nivel de bilirrubina total de 3 mg/dl son anormales.

La ictericia fisiológica se presenta dos a cuatro días después del nacimiento y desaparece en dos semanas (cuadro 44-1). Es más intensa en lactantes bajo estrés y prematuros. Cuando la bilirrubina indirecta es mayor de 5 mg/dl o la total rebasa los 19 mg/dl existe un riesgo importante de kernícterus. La premadurez reduce el umbral para el tratamiento.[2,3] En tales casos se obtiene sangre para la detección y luego se inicia la fototerapia, que convierte la bilirrubina IX-alfa en un isómero

Cuadro 44-1. Causas de ictericia y colestasis en la lactancia

Enfermedad	*Edad de inicio*	*Características clínicas*	*Prueba diagnóstica*	*Tratamiento*
Hiperbilirrubinemia no conjugada				
Enfermedad hemolítica	Nacimiento a 2 días	Ictericia grave, temprana	Coombs positivo	Fototerapia, transfusión de intercambio
Ictericia fisiológica	3-7 días	Aumenta con el estrés neonatal	Inespecíficas	Fototerapia
Ictericia por leche materna	1-8 semanas	Benigna	Inespecíficas	Suspender lactancia materna ± fenobarbital
Trastornos hemolíticos congénitos	1-8 semanas	Progresiva	Fragilidad eritrocitaria, pruebas específicas para niveles de DG6P o cinasa de piruvato	Variable, de apoyo
Metabólica	1-8 semanas	Variable	Específicas para la enfermedad (p. ej., Crigler-Najjar, hipotiroidismo)	Específico para la enfermedad
Hiperbilirrubinemia conjugada				
Síndrome de bilis espesa	1ª semana	Trastornos hemolíticos con transfusión de intercambio	Ultrasonografía	De apoyo ± irrigación biliar
Infecciones bacterianas	1ª semana	Signos de sepsis	Hemocultivo + US	De apoyo
Causa vascular	1ª semana	Choque; cardiopatía congénita	US, ecocardiograma	De apoyo
Atresia biliar	Después de la 1ª semana	Por lo demás está bien	US, biopsia hepática, gammagrafía con HIDA, colangiograma abierto	Portoenterostomía de Kasai
Quiste del colédoco	Después de la 1ª semana	Puede haber sepsis, masa palpable	US, gammagrafía con HIDA, colangiograma abierto	De apoyo/reconstrucción
Escasez de vías biliares	Después de la 1ª semana	La forma sindromática se relaciona con síndrome de Alagille	US, biopsia hepática, gammagrafía con HIDA, colangiograma abierto	De apoyo/ácido ursodesoxicólico
Metabólica	Después de la 1ª semana	Varía con el síndrome, galactosemia, deficiencia de antitripsina alfa$_1$, tirosinemia, fibrosis quística	Tamiz metabólico, gammagrafía con HIDA, tal vez requiera colangiograma abierto	Específico para el síndrome
Infección	Después de la 1ª semana	Enfermedad general	Detección de TORCH, gammagrafía con HIDA, biopsia hepática, tal vez colangiograma abierto	Específico para el síndrome
Nutrición parenteral total	Después de la 1ª semana	Síndrome de intestino corto, enterocolitis necrosante	Ninguna específica, US, biopsia hepática, gammagrafía con HIDA	Alimentación enteral
Idiopática	Después de la 1ª semana	Enfermedad sistémica	Biopsia hepática, US; gammagrafía con HIDA	De apoyo

DG6P, deshidrogenasa de glucosa-6-fosfato; HIDA, ácido hepatoiminodiacético; US, ultrasonografía.

geométrico más estable. La transfusión de intercambio se emplea cuando la bilirrubina es mayor de 20 mg/dl. Por lo general, estos niveles tan altos de bilirrubina se relacionan con enfermedad hemolítica del recién nacido. Esto es mucho menos frecuente con la difusión de medidas profilácticas para las madres con tipo Rh negativo. Habitualmente, el lactante se valora unos cuantos días después de nacer con ictericia intensa causada por los anticuerpos contra Rh de la madre; éstos se detectan con el resultado positivo de la prueba de Coombs. Los trastornos hemolíticos congénitos y la deficiencia de deshidrogenasa de glucosa-6-fosfato pueden provocar problemas similares.

Una forma frecuente de ictericia es la inducida por la testosterona-6-alfa en la leche materna, la cual inhibe la conjugación de la bilirrubina. Casi siempre se presenta en el 6° a 8° días después del nacimiento y se trata con fototerapia, si está indicada, así como suspensión transitoria de la leche materna y administración de fenobarbital al lactante hasta que el hígado madure. Otras causas más raras incluyen la hiperbilirrubinemia familiar transitoria, enfermedades metabólicas como el síndrome de Crigler-Najjar y los efectos globales de problemas sistémicos como el hipotiroidismo. La mayoría de estas enfermedades puede descartarse tan sólo con el interrogatorio, la prueba de Coombs y la identificación del tipo de hiperbilirrubinemia.

HIPERBILIRRUBINEMIA CONJUGADA

En general, es más probable que el cirujano se preocupe por la hiperbilirrubinemia conjugada. Algunas veces es difícil separar las causas "médicas" de ictericia de la atresia biliar. El cuadro clínico de las enfermedades mencionadas en el cuadro 44-1 es similar: ictericia, materia fecal de color claro, orina oscura y hepatomegalia. Los lactantes con esta constelación de síntomas requieren una evaluación cuidadosa; a menudo, el momento de inicio de la ictericia es útil para establecer la causa (cuadro 44-1). Los lactantes con atresia biliar suelen estar bien nutridos y se ven saludables, a diferencia de la mayoría de los lactantes con causas "médicas" de ictericia, que se ven más enfermos y tienen síntomas más tempranos.

Las posibles causas metabólicas obligan a un estudio familiar cuidadoso. En la evaluación inicial deben solicitarse pruebas para detección de causas infecciosas (detección de TORCH) y metabólicas, al igual que el estudio ultrasonográfico del sistema de conductos biliares.[4] El ultrasonido detecta los problemas mecánicos, como un quiste del colédoco, síndrome de bilis espesa y perforación espontánea de la vía biliar. Si se confirman causas metabólicas o virales en la detección inicial y se observa un sistema ductal permeable en el ultrasonido, no se requieren más estudios. Sin embargo, en casi todos los casos son útiles la biopsia hepática percutánea y gammagrama hepatobiliar con ácido iminodiacético de tecnecio 99m (p. ej., PIPIDA). A estos lactantes se les administra fenobarbital (5 mg/kg/día por vía oral) durante cinco días antes de la gammagrafía. Si no hay excreción del isótopo en el gammagrama con PIPIDA y la biopsia muestra proliferación de conductillos biliares, se establece un diagnóstico presuntivo de atresia biliar. La confirmación del diagnóstico y el tratamiento requieren un colangiograma quirúrgico abierto con biopsia en cuña del hígado, así como portoenterostomía concomitante. Dado que el resultado de la portoenterostomía depende de la edad del paciente, con mejores resultados en las operaciones más tempranas, muchas veces el paciente se evalúa de manera directa con colangiograma transoperatorio y biopsia, en lugar de esperar al gammagrama con PIPIDA durante cinco días más.

☐ Atresia biliar

HISTORIA

La primera revisión completa de la patología de la atresia biliar apareció en una serie publicada por Thomson, de Edimburgo, en 1891.[5] Más de 20 años después, Holmes, de la Johns Hopkins, acuñó el término *atresia biliar* y describió la enfermedad con más detalle.[6] El introdujo el término *atresia corregible* para los sujetos con conductos proximales permeables o quistes biliares susceptibles de corrección con anastomosis bilioentérica convencional. Ladd publicó la primera reparación exitosa con este procedimiento en 1928.[7] Sin embargo, hay pocos casos comunicados de éxito a largo plazo y la mayoría de estos niños muere por insuficiencia hepática a los dos o tres años de edad.

El tratamiento de la atresia biliar se revolucionó en 1959 cuando Kasai y Suzuki publicaron su técnica de portoenterostomía hepática.[8] Este informe se ignoró durante mucho tiempo hasta que se notificaron los resultados en inglés en 1968.[9] La adición del trasplante hepático al repertorio en los últimos años permitió salvar a los individuos que no se curan con portoenterostomía.

PATOLOGIA

El término *atresia biliar* es un poco confuso, ya que la enfermedad no es estática, sino una obliteración y esclerosis progresivas de los conductos biliares. Las áreas afectadas y el grado de fibrosis son variables y tal vez reflejen diferentes sitios de compromiso primario por una causa aún desconocida. Las características macroscópicas típicas se ajustan a varios patrones que se muestran en la figura 44-1. Esta enfermedad se clasificaba antes en variedades "corregible" e "incorregible", términos que resultan confusos y anticuados.[6] Las variedades corregibles se refieren a la fibrosis en el sistema de conductos extrahepáticos, con conservación de los conductos intrahepáticos (tipo C). Esta forma es muy rara. Es probable que los quistes linfáticos en el hilio hepático, que casi siempre carecen de recubrimiento epitelial normal, se interpretaran como conductos biliares. Una alternativa es que el colangiograma

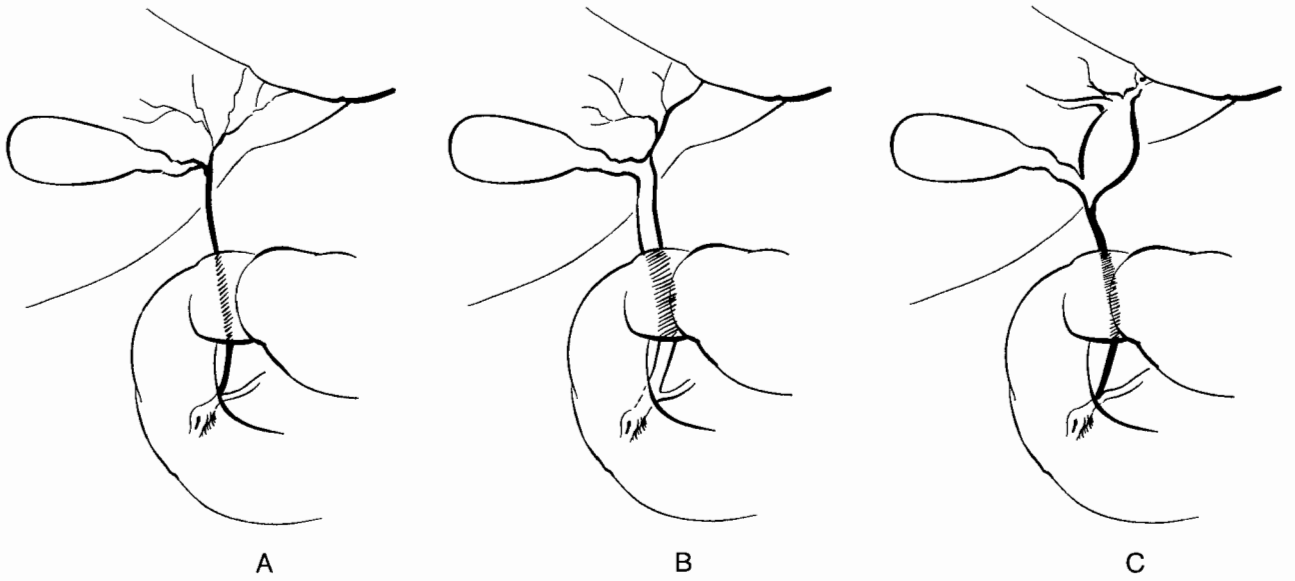


Fig. 44-1. Tipos frecuentes de atresia biliar. *A*, obliteración completa de las vías biliares. *B*, obliteración de los conductos proximales con sistema distal permeable. *C*, conductos proximales permeables con fibrosis distal (a menudo se confunde con quistes hiliares, los cuales carecen de un verdadero recubrimiento epitelial).

transoperatorio que se interpretaba como atresia biliar corregible fuera en realidad un trastorno metabólico o hipoplasia de conductos. Las variedades más frecuentes de atresia biliar son la fibrosis de todo el sistema ductal (tipo A) o la fibrosis de las vías intrahepáticas con permeabilidad de las extrahepáticas distales (tipo B).

En una etapa temprana de la enfermedad el hígado es grande, firme y verde. Es probable que la vesícula biliar sea pequeña y esté llena con moco blanco o que muestre atresia completa.

En el examen microscópico, las vías biliares contienen células inflamatorias y fibrosas alrededor de los conductos minúsculos que tal vez sean remanentes del sistema original de conductos (fig. 44-2). El parénquima hepático evidencia fibrosis y signos de colestasis. Hay proliferación de nuevos conductos biliares. Este proceso evoluciona a la cirrosis terminal si no puede lograrse un buen drenaje. Estos cambios tempranos son con frecuencia inespecíficos y pueden confundirse con hepatitis neonatal o enfermedades metabólicas.

ETIOLOGIA

La atresia biliar es una enfermedad progresiva. Muchos de estos lactantes tienen una excreción definida de bilis al nacer, la cual progresa hasta la obstrucción biliar completa. La incidencia varía en las diferentes poblaciones raciales: el promedio en Estados Unidos es de 1 en 10 000, con un aparente incremento en los descendientes de nativos americanos.[10] Las causas de la atresia biliar se desconocen. Se han propuesto varias hipótesis, incluyendo la infección viral y los procesos isquémicos y autoinmunitarios, para explicar las características de la enfermedad. La hipótesis de la colangiopatía obstructiva infantil sugiere que un solo proceso, tal vez viral, provoca un espectro de problemas congénitos que incluye atresia biliar, quistes del colédoco o hepatitis neonatal.[11] El supuesto agente etiológico infecta el parénquima hepático y el epitelio de las vías biliares; el sitio de la infección dominante determina la afección subsecuente. Es probable que esta sea una hipótesis demasiado general, ya que no hay una razón obvia por la que estas tres enfermedades deban tener un solo origen primario. Es más aceptada la teoría de que un agente viral (p. ej., reovirus 3) infecte específicamente el sistema biliar; ya se demostró que este agente causa una enfermedad similar a la atresia biliar en ratones, pero los resultados en humanos han sido contradictorios.[12-14] Otras posibles causas de la atresia biliar incluyen una falta de canalización de las vías biliares, isquemia, lesión tóxica o causas inmunológicas.[1,15-18] Las observaciones clínicas proporcionan datos acerca de los factores etiológicos: la discordancia observada en gemelos sugiere un defecto adquirido, la rareza en fetos muertos y lactantes recién nacidos señala un fenómeno progresivo y la aparente aglomeración de casos también hace pensar en una causa infecciosa.[19-21] No obstante, la agresión parece producirse en una etapa temprana del desarrollo; 15% de los casos ocurre en presencia de otras malformaciones, la más frecuente de las cuales es el síndrome de polisplenia, que incluye polisplenia, rotación anómala, vena porta preduodenal, ausencia de vena cava y *situs inversus*. Esta constelación de hallazgos sugiere un "fenómeno" embrionario que ocurre en la 6ª semana de gestación. El espectro de la anormalidad clínica tal vez refleje una variedad de causas, sin que una de ellas sea fundamental.

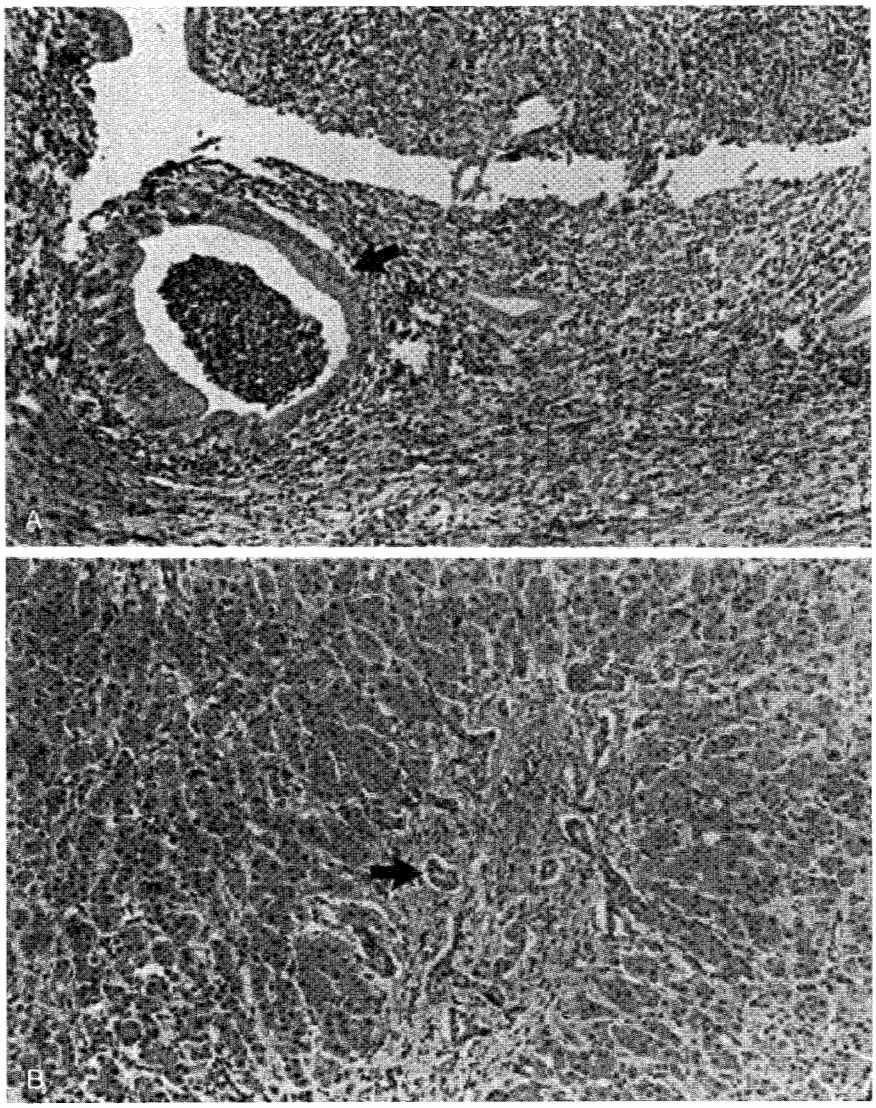


Fig. 44-2. *A*, vías biliares en la atresia biliar. Nótense la inflamación circundante y el material espeso dentro de la luz del conducto (la *flecha* indica el conducto intrahepático). *B*, parénquima hepático en la atresia biliar (la *flecha* indica la vía biliar en proliferación).

DIAGNOSTICO

La evaluación y valoración inicial del paciente con ictericia ya se discutió antes. Si no puede establecerse otro diagnóstico seguro pronto, los lactantes con ictericia colestásica deben valorarse mediante biopsia abierta y colangiograma. En la experiencia del autor, no son válidos los temores previos de que la laparotomía exploradora exacerba la hepatitis neonatal.[4]

La exploración se realiza a través de una pequeña incisión de laparotomía, planeada para permitir un procedimiento de Kasai subsecuente y trasplante, si fuera necesario. La coagulopatía se corrige con vitamina K o plasma fresco congelado, o ambos. Se coloca una sonda nasogástrica y se establece cobertura antibiótica de amplio espectro (ampicilina/gentamicina). Después de visualizar el hígado y la vesícula, se efectúa una biopsia abierta y se envía la pieza para corte congelado; se lleva a cabo el colangiograma con un pequeño catéter que se introduce en el fondo vesicular y se fija con una sutura en jareta. En la tercera parte de los casos no es posible encontrar la luz vesicular. La inyección de 3 a 4 ml de pigmento permite una visualización adecuada. En casi el 75% de los casos con atresia biliar verdadera el colédoco está cerrado, por lo que no es posible realizar el colangiograma. La operación procede de acuerdo con las características morfológicas macroscópicas. Por el contrario, si el colangiograma muestra permeabilidad de los conductos desde el hígado hasta el duodeno, se excluye la atresia biliar (fig. 44-3). Los síndromes como la escasez de conductos biliares, el síndrome de Alagille o la deficiencia de antitripsina alfa$_1$ se acompañan de conductos intrahepáticos pequeños, pero permeables. La inspección cuidadosa demuestra la visualización del árbol biliar intrahepático hasta los radicales de segunda generación, pero no más allá. No se requiere una operación adicional. Por el contrario, si se observan conductos cerrados

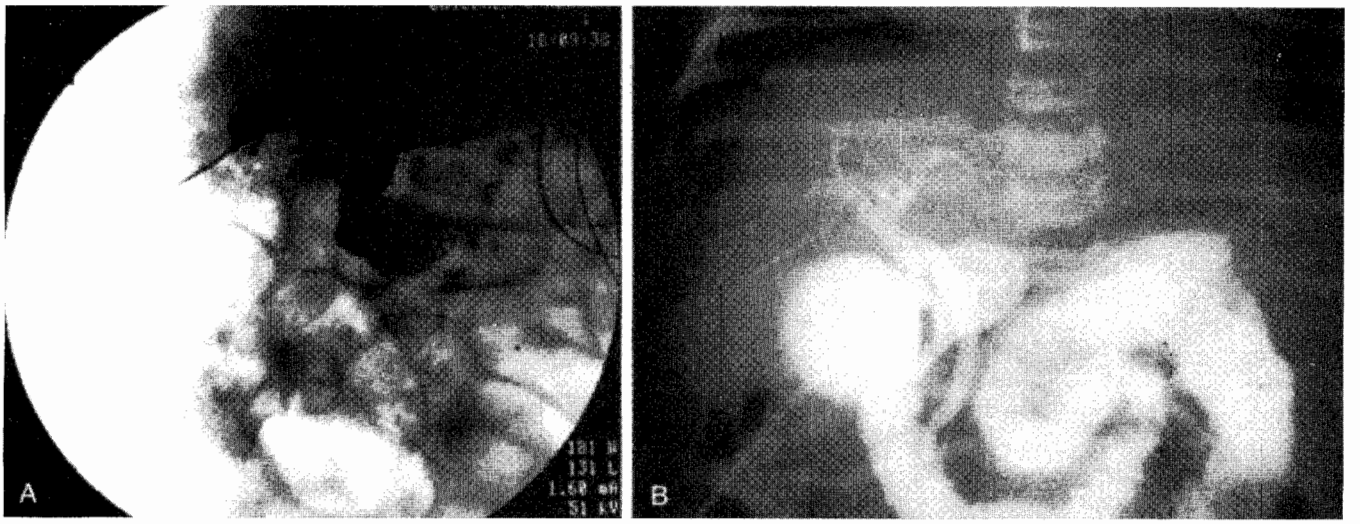


Fig. 44-3. *A*, atresia biliar, colangiograma quirúrgico; se identifica el sistema permeable de vías distales, no el conducto intrahepático. *B*, vía biliar hipoplásica, colangiograma transoperatorio; obsérvense los radicales intrahepáticos diminutos (paciente con deficiencia de antitripsina alfa$_1$).

o no es posible el colangiograma, está indicada la portoenterostomía.

TECNICA QUIRURGICA

Portoenterostomía de Kasai

Una vez que se confirma el diagnóstico, se extiende la incisión a una subcostal derecha completa que se extiende al lado izquierdo. La portoenterostomía hepática de Kasai es un tipo poco usual de anastomosis; consiste en la eliminación de los conductos extrahepáticos obstruidos con anastomosis entre el conducto intestinal recubierto con mucosa y el hilio hepático. El éxito depende del flujo biliar de los diminutos conductos residuales del remanente fibroso hacia el conducto intestinal.

La operación inicia con la movilización de la vesícula biliar siguiendo el colédoco hasta la unión con los remanentes del conducto extrahepático (fig. 44-4). El colédoco se divide en la parte distal y luego se diseca hacia el hilio hepático con tracción en sentido superior, casi siempre con un nudo largo de seda alrededor del colédoco (fig. 44-5). El cordón de tejido fibroso se libera hasta el hilio hepático. Es importante la resección meticulosa de la masa fibrosa hasta la ramificación segmentaria de la vena porta a la derecha y hasta el nivel del ligamento falciforme a la izquierda.[9,22] El tejido fibroso se corta en el punto más alto posible, a nivel de la superficie hepática. A menudo existe neovascularización aparente del tejido fibroso y es esencial no cauterizar o ligar estos vasos, ya que esto podría dañar los conductos microscópicos subyacentes. El uso del corte congelado para confirmar los conductillos biliares dentro de la pieza obtenida es tema de controversia. Es posible que la demostración de conductos con luz mayor de 100 a 150 μm indique una mayor probabilidad de función exitosa después de la operación.[23] Sin embargo, no se ha demostrado que sea útil la disección radical para alcanzar un tamaño mayor de conducto y es probable que la gravedad de la enfermedad biliar intrahepática y el daño hepático relacionado sean el elemento predictivo más importante del éxito.[24]

La disección y visualización del hilio son cruciales. Es de utilidad el empleo de un separador mecánico que permanezca fijo, una fuente de luz en la cabeza y

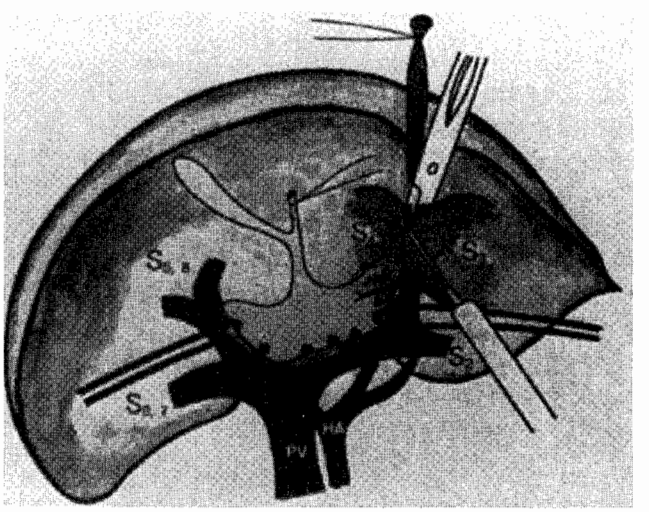


Fig. 44-4. Indicadores quirúrgicos durante la portoenterostomía de Kasai; se muestra la disección de la lámina hiliar hasta el nivel de la ramificación segmentaria de la vena porta a cada lado. HA, arteria hepática; PV, vena porta; S, segmento de Couinaud.

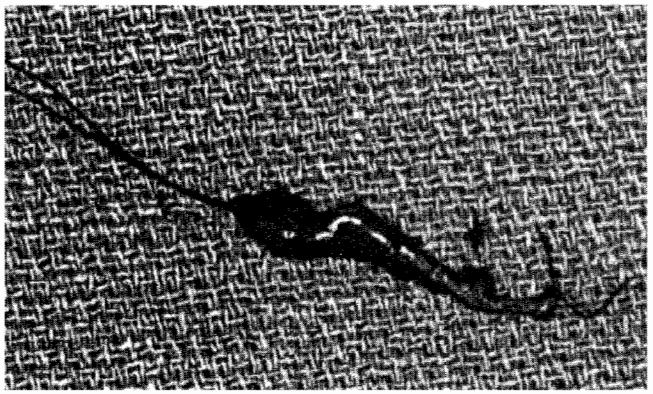


Fig. 44-5. Atresia biliar, árbol biliar resecado. La flecha señala los remanentes de conductos y el hilio hepático. El nudo de seda está en el remanente distal del colédoco.

una lente de aumento. Algunas autoridades efectúan una disección completa alrededor de la arteria hepática y las ramas de la vena portal.[22,25] No obstante, en la experiencia del autor esto representa un incremento notable de la hemorragia y al final puede ser nocivo, sobre todo si se requiere un trasplante más adelante. La disección de la porta hasta el nivel de la ramificación secundaria de las venas portales asegura el drenaje posoperatorio de todos los conductos biliares potenciales (fig. 44-4).

Después de cortar la masa fibrosa, la operación se completa con un extremo Roux en Y de yeyuno (ambos extremos deben ser mayores de 25 cm) y se lleva el extremo libre a través del mesocolon transverso. Se forma la anastomosis con una capa única de puntadas separadas con monofilamento de polidioxanona 5.0 a 6.0 en la parte posterior y una sutura corrediza del mismo material en la parte anterior. Las suturas se colocan en el parénquima hepático y el epitelio vascular (p. ej., de la vena porta y la arteria hepática) alrededor del cordón fibroso, no en el cordón mismo. En la parte posterior se coloca un drenaje de Jackson-Pratt y se cierra la pared abdominal por capas.

Aunque algunos sugieren el uso de válvulas entéricas para prevenir el reflujo biliar y disminuir la incidencia de colangitis posoperatoria, el autor no considera que sean útiles; los estudios comparativos no muestran beneficio alguno con estos procedimientos.[26] La utilización de asas exteriorizadas en la extremidad de Roux aumenta la pérdida de sangre y la morbilidad si se requiere un trasplante subsecuente.

Si el árbol biliar proximal o distal es permeable (fig. 44-1, tipos B o C), pueden efectuarse variaciones a esta operación. Si la vesícula biliar y el sistema biliar distal se mantienen permeables, es posible llevar a cabo un procedimiento vesicular de Kasai. En esta operación, la vesícula biliar se diseca para formar una anastomosis con el hilio hepático. La parte distal del colédoco mantiene su función normal. Aunque esta técnica reduce la incidencia de colangitis posoperatoria, es posible que los conductos quístico y colédoco hipoplásicos no acepten todo el volumen de bilis que drena al principio. La vesícula debe drenarse después de la operación. Si las vías biliares proximales son permeables, pero la parte distal del colédoco está obstruida, puede realizarse una coledocoyeyunostomía. Esta es una situación rara y, cuando se encuentra, debe tener en teoría un mejor pronóstico que los otros subtipos.

ATENCION POSOPERATORIA

Después de la operación, el estómago se descomprime con una sonda nasogástrica hasta que regrese la función intestinal. Una vez que el niño reanuda la alimentación, también se retira el drenaje de Jackson-Pratt. Los antibióticos de amplio espectro se continúan sólo durante un día después de la operación, pero cuando se inicia la alimentación oral, se administra amoxicilina en dosis de 25 mg/kg/día por vía oral. Después de un mes, este régimen se cambia a trimetoprim-sulfametoxazol. Los esteroides se utilizan en el periodo perioperatorio; después de la intervención se administran glucocorticoides por vía intravenosa (prednisolona) y luego prednisona por vía oral (2 mg/kg/día), que se continúa durante un mes y luego se reduce lentamente en forma gradual. El uso tanto de los antibióticos como de los esteroides es empírico; estos últimos se instituyen por su efecto colerético y para disminuir la cicatrización en la anastomosis.[27,28] Es probable que el fenobarbital no sea útil. Se puede suministrar ácido ursodesoxicólico (20-40 mg/kg/día dividido en tres o cuatro tomas) para aumentar el flujo biliar, pero sólo cuando las vías biliares están permeables. El flujo biliar produce heces cafés o verdes poco después del reinicio de la peristalsis intestinal. Por el contrario, si permanece la acolia tras los primeros dos o tres días, es poco probable que el procedimiento tenga éxito.

Todos los niños necesitan un seguimiento posoperatorio cuidadoso para detectar complicaciones y valorar la nutrición. El autor y sus colegas utilizan Pregestimil (fórmula con triglicéridos de cadena mediana) para todos los lactantes. Si se mantiene la excreción biliar adecuada, puede cambiarse a la fórmula estándar después de uno o dos meses. Se inician complementos de vitaminas hidrosolubles y liposolubles.

COMPLICACIONES

Colangitis

La colangitis es la complicación más frecuente después de la portoenterostomía y casi siempre aparece en los primeros dos años. Todos los conductos se colonizan en el primer mes después de la operación. La colestasis, que ocurre en todos estos niños por los conductos tan pequeños, es el principal factor de riesgo para el desarrollo de colangitis. Por lo regular, esta complicación no se presenta en niños sin drenaje biliar después de la operación ni en niños con conducto de la vesícula biliar.

La colangitis se manifiesta por fiebre, leucocitosis y elevación de la bilirrubina, signos que también acompañan a cualquier infección intercurrente en estos pacientes. Sin embargo, es necesario el tratamiento oportuno porque los ataques recurrentes producen daño hepático progresivo. Después de los hemocultivos iniciales, se inicia un antibiótico de amplio espectro, con buena cobertura para microorganismos gramnegativos; es común que la respuesta sea rápida. Si las heces se vuelven acólicas, a veces es útil un pulso de esteroides. Los ataques recurrentes de colangitis requieren tratamiento con cursos prolongados de antibióticos intravenosos. No obstante, este tratamiento debe vigilarse de cerca para prevenir el desarrollo de infección continua con microorganismos resistentes.

Cesación del flujo biliar

La pérdida del pigmento biliar en las heces en un paciente con portoenterostomía funcional es una situación triste en la cirugía pediátrica. Es indispensable restablecer pronto el flujo de bilis para evitar el trasplante. Debe instruirse a los padres para que notifiquen los cambios del color de las heces o signos de colangitis. Si se detiene el flujo biliar, se administra un pulso de prednisolona en dosis de 10 mg/kg dos veces al día.[27,28] Los esteroides incrementan el flujo biliar y reducen la inflamación. Si se restablece el flujo, se disminuye la dosis de esteroides en forma gradual en las dos semanas siguientes. Si el flujo biliar no se restablece en tres a cinco días, se suspenden los esteroides. Si el niño tenía anteriormente un flujo adecuado de bilis, una alternativa razonable es la reintervención. La pared anterior de la portoenterostomía se retira y se marcan líneas entrecruzadas en la placa portal con un bisturí a intervalos de 1 mm. En teoría, esto abre de nueva cuenta los conductos biliares cicatrizados y permite restablecer el flujo de bilis.[29] Empero, múltiples intentos en la segunda operación no tienen éxito y aumentan las dificultades técnicas de un trasplante subsecuente.

Hipertensión portal

Es frecuente que haya hipertensión portal después de la portoenterostomía, incluso en lactantes con flujo biliar adecuado. En la biopsia hepática inicial, siempre existe cierto elemento de inflamación y cicatrización con fibrosis en el parénquima intrahepático. En algunos niños, este proceso continúa a pesar del flujo adecuado de bilis.[30] Las manifestaciones clínicas de la hipertensión portal son similares a las que se ven en otros pacientes, con hemorragia por varices, hiperesplenismo y ascitis. La hipertensión portal y su tratamiento inicial se discuten más adelante. Las secuelas clínicas de la hipertensión portal tienden a ceder con el tiempo, tal vez por el desarrollo espontáneo de derivaciones portales-sistémicas. Si persisten los síntomas de la hipertensión portal, se deben a la agravación de la cirrosis y estas personas necesitan trasplante de hígado. En la actualidad hay pocas indicaciones para cortocircuito en pacientes con hipertensión portal relacionada con atresia biliar. El hiperesplenismo en estos niños *nunca* debe tratarse con esplenectomía porque el trasplante subsecuente se complicaría con un alto índice de sepsis.

NUTRICION

En individuos con poco o nulo drenaje biliar después de la portoenterostomía, debe ponerse atención en la nutrición en general y en la absorción de grasas en particular. Estos sujetos necesitan complementos vitamínicos y el uso continuo de una fórmula con triglicéridos de cadena mediana, como Progestimil. A medida que empeora la función hepática, se intensifica la falta de crecimiento y es probable que sea necesaria la nutrición parenteral doméstica mientras estos niños esperan el trasplante.[31]

RESULTADOS Y PRONOSTICO

Antes de la introducción de la portoenterostomía de Kasai, los índices de supervivencia de la atresia biliar eran menores al 5% a los 12 meses.[32] Hay referencias de índices de supervivencia superiores al 50% después de este procedimiento y se espera que el índice supere el 90% con la adición del trasplante hepático.[33] No obstante, la enfermedad es todavía una entidad frustrante de tratar por la dificultad para predecir el pronóstico y la incapacidad para mejorar los resultados de la portoenterostomía. Los principales determinantes de un resultado satisfactorio después de la portoenterostomía son la edad del paciente al momento de la operación, el establecimiento exitoso del flujo biliar posoperatorio, la presencia de estructuras ductales hiliares demostrables en el microscopio, el grado de enfermedad parenquimatosa al momento del diagnóstico y los factores técnicos de la anastomosis.

La edad del lactante al momento de la intervención afecta el pronóstico.[33,34] En una serie de 131 lactantes, el índice de supervivencia a largo plazo fue de 46% en pacientes sometidos a portoenterostomía en los primeros 2.5 meses de edad, pero sólo de 24% en enfermos que se operaron a mayor edad. Es probable que esto refleje la cirrosis continua observada en esta enfermedad; para los tres o cuatro meses de edad, no queda tejido ductal, sólo fibroso. Los lactantes que muestran un descenso significativo de la bilirrubina sérica y con signos definitivos de excreción biliar adecuada también tienen mejores resultados.[10] En personas con cortocircuitos exteriorizados, se demostró que la cantidad de excreción de bilirrubina es predictiva; la excreción diaria de bilirrubina es de 10 mg, por lo menos, y se relaciona con éxito a largo plazo.[35] Sin embargo, en la era moderna, cuando no se realiza la exteriorización, éste no es un parámetro útil y la normalización a corto plazo de las pruebas de función hepática es el mejor elemento predictivo de un buen resultado.[10]

La presencia de conductos en el hilio demostrables con el microscopio está sujeta a cierta controversia. Algunos autores sugieren que es importante el tamaño de los conductos, pero no todos están de acuerdo.[23,24] Es probable que la variación del tamaño de los conductos en la operación inicial refleje la inflamación preexistente, mientras que la cicatrización continua señala el drenaje inadecuado y la inflamación continua.[36]

Por último, son importantes los aspectos técnicos de la operación. Esto se demostró en un estudio británico en el que los pacientes sometidos a operaciones en centros que tratan un caso por año tuvieron resultados mucho peores que los pacientes tratados en centros que atienden más de cinco casos al año. Es probable que esto se atribuya a factores de la técnica quirúrgica y la experiencia en el tratamiento posoperatorio de estos pacientes, aspectos ambos cruciales para optimizar el resultado.[37]

RESULTADO A LARGO PLAZO

Todos los individuos que se sometieron a portoenterostomía requieren un seguimiento cuidadoso. Las personas con resultados malos necesitan un tratamiento cuidadoso y referencia temprana para trasplante. Los niños con flujo biliar adecuado necesitan vigilancia nutricional y seguimiento para detectar signos de hipertensión portal. El debate respecto de la utilidad de la portoenterostomía contra el trasplante primario aún continúa.[38,39] En la experiencia del autor, los procedimientos son complementarios, no competitivos. Una cantidad considerable de pacientes que se someten a portoenterostomía tienen una supervivencia prolongada y drenaje biliar, con lo que evitan el trasplante. Aún no se conoce con certeza qué porcentaje de individuos tendrá tan buenos resultados a largo plazo; en la experiencia del autor, 50% de los sujetos tuvo una buena respuesta inicial y llegó a los cuatro o cinco años de edad con flujo adecuado de bilis. Sin embargo, después de eso presentaron progresión continua de la fibrosis e hipertensión portal, lo cual exigió el trasplante. Al final, menos del 20% de todos los pacientes que se sometieron a portoenterostomía sobrevivió hasta la edad adulta sin trasplante. No obstante, los aspectos técnicos del trasplante en estos sujetos cuando son mayores y más grandes, así como la mayor disponibilidad de órganos del tamaño correcto y la ausencia de exposición a los inmunosupresores durante los años de desarrollo, sugieren que la portoenterostomía primaria es adecuada cuando la persona se detecta antes de los cuatro meses de edad.[40] Por el contrario, si el niño se identifica después de los cuatro meses con cirrosis y fibrosis avanzadas, lo adecuado sería un trasplante como procedimiento primario.

☐ Quiste del colédoco

Alonso-Lej fue el que propuso primero la clasificación inicial de los quistes del colédoco en 1959 (fig. 44-6).[41] La dilatación quística del colédoco (tipo 1) es la forma más frecuente, mientras que el divertículo del colédoco (tipo 2) o el coledococele (tipo 3) son más raros. Los esquemas de clasificación subsecuentes agregaron el coledococele con extensión intrahepática (tipo 4) y la enfermedad intrahepática sola, también conocida como enfermedad de Caroli.[42,43] Alguna vez, estas lesiones se consideraron raras, pero se encuentran cada vez con más frecuencia, tal vez por el uso más difundido del ultrasonido.

PATOGENIA

Durante el desarrollo de los conductos biliares hay una fase de canalización que podría explicar la presencia de dilatación ductal posterior; sin embargo, esto ha sido difícil de comprobar. Es más aceptada la "teoría del canal común"; en pacientes con quiste del colédoco casi siempre hay un canal común en la unión del colédoco con el conducto pancreático. Es posible que haya reflujo de enzimas pancreáticas a la vía biliar, donde se activan y causan descomposición mucosa continua, fibrosis y dilatación quística secundaria. El uso diseminado de la colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (CPER) en la población japonesa condujo a la creencia en esta teoría.[44,45] En la experiencia del autor, el nivel de amilasa en el líquido dentro del quiste del colédoco siempre es muy alto; además, es frecuente que estos individuos tengan cifras altas de amilasa al momento de la presentación, lo que en ocasiones lleva a un diagnóstico erróneo de pancreatitis. Sin embargo, la teoría del canal común no explica todos los hallazgos clínicos, como la naturaleza segmentaria frecuente de la enfermedad o el desarrollo de afección intrahepática. Es posible que los esquemas de clasificación agrupen enfermedades que tienen todo un espectro de orígenes embrionarios y patológicos.

CUADRO CLINICO

Los quistes del colédoco son más frecuentes en Japón; en general, en todas las razas la proporción mujer:varón es de 4:1.[44] Los pacientes casi siempre se detectan en los primeros 10 años de edad y, de acuerdo con la experiencia del autor, las personas caucásicas tienen a menudo un ancestro aborigen norteamericano.

La mayoría de los niños tiene ictericia intermitente leve, muchas veces presente durante cierto tiempo antes del diagnóstico. La tríada típica de dolor abdominal, ictericia y una masa abdominal sólo se encuentra en la tercera parte de los niños.[46] Es necesario descartar la pancreatitis en niños con elevación de enzimas y dolor. También es posible que presenten sepsis y colangitis y algunas veces el quiste se rompe, con el abdomen "agudo" quirúrgico consecuente, aunque esto es infrecuente.

Por lo regular, la manifestación del quiste del colédoco en el lactante no incluye más síntomas que la

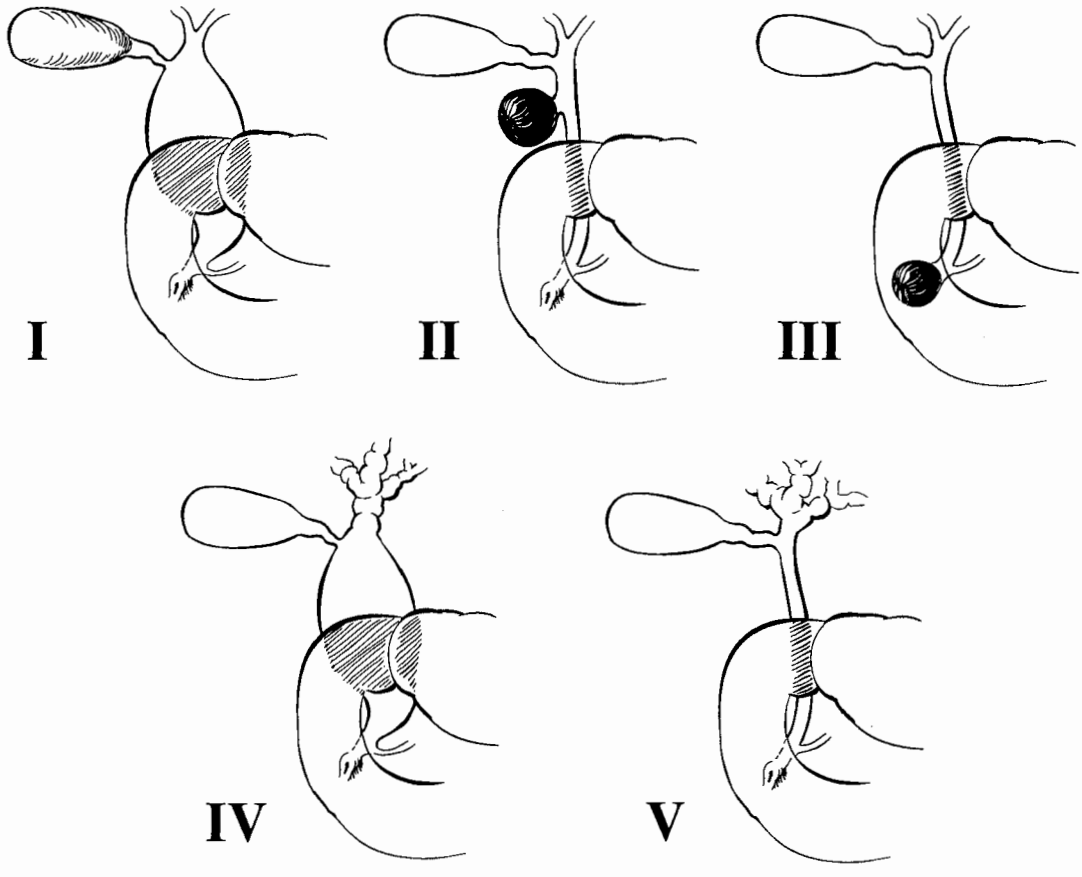


Fig. 44-6. Clasificación del quiste del colédoco.[41,42]

ictericia persistente. En estos lactantes, la obstrucción distal puede ser extrema; empero, el sistema ductal proximal es normal o tiene crecimiento, lo que establece un gran contraste con la atresia biliar.

PATOLOGIA

En el examen macroscópico, la forma típica del quiste del colédoco tipo 1 muestra una enorme dilatación del conducto con pared relativamente delgada; en el examen microscópico, sólo se identifica tejido conjuntivo fibroso, sin mucosa normal.

DIAGNOSTICO

El ultrasonido es el mejor estudio inicial para el quiste del colédoco. Un estudio de alta resolución puede delinear con exactitud el quiste y los conductos intrahepáticos. Muchas veces, ésta es la única prueba diagnóstica necesaria. Es posible que se requiera una imagen por tomografía computadorizada o imágenes biliares con gammagrafía PIPIDA con tecnecio^{99m}. En algunos casos raros es útil la colangiografía percutánea transhepática o CPER. Sin embargo, esta última puede desencadenar un cuadro de pancreatitis.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección para el quiste del colédoco es la excisión con anastomosis directa del segmento proximal normal a un asa de yeyuno con técnica Roux en Y. El drenaje externo se reserva para casos con descompresión de urgencia en sujetos con alto riesgo y debe usarse como medida temporal. La enterostomía del quiste no debe hacerse por el alto índice de estrechamiento y la posibilidad de degeneración maligna más tarde.[47]

TECNICA QUIRURGICA

Las características importantes de la resección de un quiste del colédoco son: delineación precisa de las características anatómicas, resección de cualquier recubrimiento epitelial del quiste y anastomosis directa del extremo yeyunal al árbol biliar recubierto con mucosa normal. De acuerdo con esto, el autor recomienda la colangiografía transoperatoria, que permite determinar la extensión proximal de la enfermedad (fig. 44-7). El cuerpo del quiste puede cortarse completamente o por disección del plano interior del quiste, lo que deja la cubierta fibrosa exterior.[46] En el caso típico hay episodios prolongados y recurrentes de colangitis y la pa-

Fig. 44-7. Quiste del colédoco (tipo 1, colangiograma quirúrgico).

red del quiste se adhiere a la vena porta adyacente; en estos casos, es más segura la resección de la mucosa. Por el contrario, si la inflamación no ha sido intensa es mejor retirar todo el quiste.

Muchas veces es difícil localizar la parte distal del colédoco. El autor recomienda la disección de la parte externa del quiste para encontrar el segmento distal del colédoco, casi siempre pequeño, en el punto donde entra al páncreas (fig. 44-8). Esta parte distal del colédoco se liga con sutura permanente. El cuerpo del quiste se diseca en sentido proximal y, si es necesario, se extirpa la vesícula biliar hasta llegar al sistema normal de conductos. Si no se distingue con claridad esta frontera, puede practicarse el corte congelado transoperatorio para confirmar el recubrimiento mucoso intacto en la parte proximal del conducto. En caso de un quiste tipo 1, se drenan después los conductos proximales hacia un extremo yeyunal de Roux en Y. La anastomosis se forma con monofilamento de polidioxanona 5-0 o 6-0 con técnica continua. Si hay inflamación extensa, el autor y sus colegas utilizan una férula interna de un catéter arterial umbilical calibre 5 F en el extremo yeyunal y la pasan por la anastomosis para inmovilizar y descomprimir los conductos hepáticos. Esta técnica también se utiliza para los quistes tipo 4 o 5 en los que suele haber dilatación de los conductos. El quiste tipo 5 (enfermedad de Caroli) con compromiso intrahepático limitado a un lóbulo puede resecarse. No obstante, si existen dilataciones intraparenquimatosas, es probable que haya estasis recurrente con cálculos. Esta es una situación difícil de manejar y a veces se necesitan férulas transhepáticas con una sonda en U. El coledococele tipo 3 es relativamente raro; el quiste casi siempre está recubierto con mucosa duodenal. El quiste se descubre mediante un abordaje transduodenal y se realiza una esfinteroplastia. El quiste tipo 2 requiere resección y reanastomosis del colédoco. Si el conducto es muy pequeño, está indicada la anastomosis sobre una férula.

Se utiliza un drenaje de Jackson-Pratt, que se retira una vez que se recupera la peristalsis intestinal. Después de la operación, debe vigilarse la función hepática con pruebas enzimáticas en serie. La práctica anual del examen ultrasonográfico detecta cualquier cambio adicional en las vías biliares.

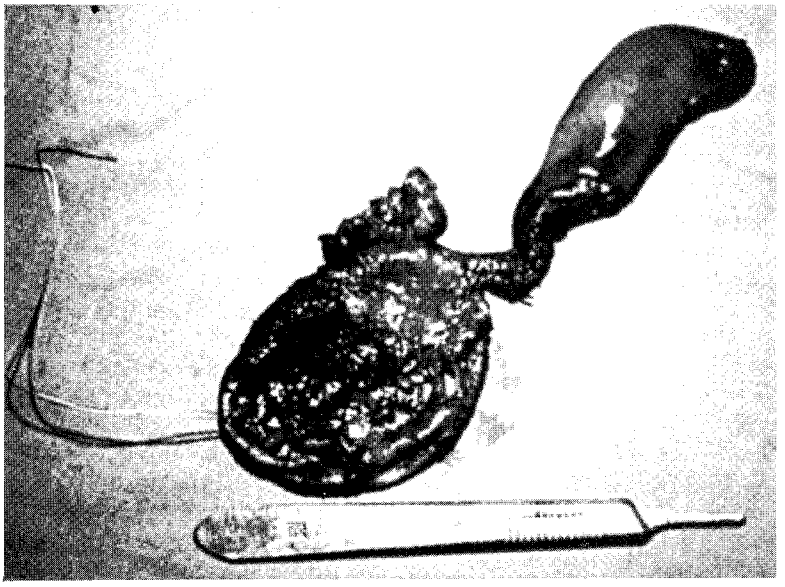


Fig. 44-8. Quiste del colédoco (tipo 1, pieza quirúrgica). Nótese el nudo en la parte distal del colédoco.

RESULTADOS

Los resultados son habitualmente buenos y la mayor parte de los pacientes experimenta una evolución posoperatoria sin complicaciones. Las complicaciones tardías incluyen estrechamiento ductal, colangitis, sepsis, insuficiencia hepática, carcinoma e hipertensión portal.[47] Los individuos que tenían drenaje previo con anastomosis entre el intestino y el quiste deben someterse a la excisión electiva del resto del quiste. El índice de degeneración maligna se atenúa si la excisión es completa.[45,47] Cuando se efectuó una resección incompleta, el índice de colangiocarcinoma es de 2.5 a 5%, 20 veces mayor al de la población general, con una supervivencia menor a un año, si se detecta el cáncer.[47]

☐ Otros trastornos de las vías biliares

HIPOPLASIA DE LOS CONDUCTOS BILIARES

Es imposible distinguir entre la hipoplasia de las vías biliares y la atresia biliar sin un colangiograma transoperatorio. No es un diagnóstico específico, sino que forma parte de varios trastornos hepatobiliares en los que hay disminución del flujo biliar, como la hepatitis neonatal o la deficiencia de antitripsina alfa$_1$, o como resultado de la hipoplasia real de los conductos biliares. Esta escasez congénita de conductos puede presentarse como una lesión aislada (no sindromática) o como parte de un problema más generalizado, como el síndrome de Alagille.

Por lo regular, el sistema biliar puede visualizarse con el colangiograma, pero no se identifican los conductos biliares después de los radicales de segunda generación (fig. 44-3*B*). Esto representa atrofia por la falta de flujo biliar o una reducción verdadera del número de conductos biliares relacionada con factores del desarrollo. No es posible mejorar el drenaje con medidas quirúrgicas y debe tenerse cuidado durante la exploración quirúrgica para no aplastar o dañar los pequeños conductos.

El síndrome de Alagille es un defecto genético que da lugar a un conjunto típico de características: facies peculiar con frente alta y prominente y ojos profundos, colestasis crónica, embriotoxon posterior, defectos en los arcos vertebrales similares a mariposa y cardiopatía (casi siempre estenosis pulmonar periférica). Estos pacientes responden con frecuencia a las medidas de apoyo, como la administración de ácido ursodesoxicólico y fenobarbital.[48] Muchas veces presentan también hipercolesterolemia y al final llegan al trasplante hepático por la cicatrización continua en el hígado y el desarrollo de carcinoma hepatocelular. Una característica de esta enfermedad es el prurito intenso relacionado con ictericia, que muchas veces incomoda a estas personas. La escasez asintomática de conductos biliares se relaciona con cambios hepáticos similares a los del síndrome de Alagille, pero sin los demás hallazgos. El tratamiento es similar para ambos trastornos.

SINDROME DE BILIS ESPESA

El síndrome de bilis espesa se presenta en lactantes hijos de mujeres con anticuerpos previos contra los eritrocitos del lactante; por lo general, son anticuerpos contra Rh, pero también pueden ser secundarios a incompatibilidad ABO. El lactante presenta hemólisis masiva después de nacer, lo que produce ictericia y cambios de la composición biliar, con acumulación de lodo biliar en los conductos. En ocasiones el problema progresa hasta la obstrucción completa o el desarrollo de cálculos, lo cual requiere intervención quirúrgica. Este trastorno responde a la simple irrigación con solución salina, la cual se realiza con mucha suavidad a través de la vesícula biliar para reducir al mínimo la lesión yatrógena de la mucosa.[49] Con la atención obstétrica moderna es muy raro hallar este trastorno.

PERFORACION IDIOPATICA DE LAS VIAS BILIARES: ASCITIS BILIAR

La ascitis biliar se presenta usualmente con intensificación gradual de la distensión abdominal e ictericia en el recién nacido. No es raro que la enfermedad se relacione con un episodio séptico o incompatibilidad ABO; las más de las veces es un hallazgo aislado, tal vez consecutivo a la malformación del conducto. El sitio de perforación casi universal es la unión del conducto cístico con el colédoco. La demostración ultrasonográfica de líquido libre en la cavidad abdominal sugiere el diagnóstico, que puede confirmarse con gammagrafía PIPIDA.

En la operación se encuentran ascitis biliar estéril y tinción biliar. Debe efectuarse un colangiograma transoperatorio usando la vesícula biliar. La lesión suele limitarse por sí sola y la perforación sella con el drenaje. No está indicada la intervención quirúrgica radical porque la vía biliar pequeña y delicada, tal vez con debilitamiento congénito, puede dañarse más con los intentos de anastomosis.[50]

ENFERMEDAD VESICULAR

Cada vez se diagnostica con más frecuencia la enfermedad vesicular en niños. Es probable que esto represente un aumento de la sensibilidad con el uso difundido del ultrasonido o una mayor incidencia a causa de la dieta moderna en las naciones desarrolladas. Además, es posible que los lactantes con nutrición parenteral total desarrollen enfermedad vesicular.

HIDROPESIA DE LA VESICULA BILIAR

La distensión aguda de la vesícula biliar con edema se presenta en relación con varios estados sépticos o similares al choque, incluidos la enfermedad de Kawasaki, diarrea grave con deshidratación, hepatitis y fiebre escarlatina.[51] El diagnóstico lo indica el hallazgo de vesícula palpable en la exploración física, sólo con alteraciones leves de las pruebas de función hepática.

Por lo regular, la hidropesía se resuelve en forma espontánea.

COLECISTITIS NO LITIASICA

Es probable que la colecistitis no litiásica represente la progresión de la hidropesía descrita de la vesícula biliar con desarrollo de una infección secundaria. La entidad se presenta casi siempre después de reanimar al paciente por un foco séptico primario o una enfermedad similar al estado de choque. Se supone que luego se desarrolla la hidropesía asintomática de la vesícula biliar, que más tarde se infecta. Con frecuencia los pacientes están intubados en la unidad de cuidados intensivos, por lo que no son evidentes las manifestaciones iniciales de la enfermedad; el cuadro clínico más frecuente es el deterioro con signos de sepsis en un sujeto que se había mantenido estable. Si se sospecha, el diagnóstico se confirma mediante ultrasonido, en el cual se demuestra distensión vesicular y detritos ecógenos intraluminales. El gammagrama hepatobiliar revela ausencia de función vesicular.

El tratamiento en los casos leves puede ser conservador con antibióticos. Sin embargo, si las condiciones del enfermo se deterioran, está indicada la colecistectomía. En los niños graves, la colecistotomía percutánea o abierta puede ser una medida temporal de utilidad.

COLELITIASIS HEMOLITICA

Cálculos de pigmento

En el pasado, los cálculos en los niños se formaban casi exclusivamente en aquéllos con enfermedad hemolítica, como la esferocitosis hereditaria, anemia por células falciformes o talasemia. Estos individuos presentan ictericia fluctuante por la hemólisis subyacente, lo cual no significa siempre que haya cálculos en el colédoco. Muchas veces estos sujetos se mantienen en seguimiento médico y corren un alto riesgo conocido de litiasis. Si después presentan síntomas, el ultrasonido debe identificar los cálculos y es posible realizar la colecistectomía laparoscópica.[52,53] Debe practicarse un colangiograma transoperatorio. El tratamiento de cálculos en el colédoco de estos pacientes es tema de controversia. Pocos centros tienen la experiencia para llevar a cabo una exploración laparoscópica del colédoco. En la experiencia del autor, si los cálculos son pequeños (< 4 mm) y el colédoco no está obstruido, el paciente sólo se mantiene en observación; otros centros emplean la CPER preoperatoria.[54] Por el contrario, si los cálculos son grandes o hay obstrucción evidente del colédoco, se convierte a una exploración abierta del colédoco.

El tratamiento de las personas con enfermedad de células falciformes se simplificó con la demostración de que es suficiente el régimen conservador de transfusión, que aumenta la hemoglobina preoperatoria a más de 10 g/dl.[55]

En individuos que se someten a esplenectomía por algún trastorno hemolítico, debe ordenarse un estudio ultrasonográfico preoperatorio para detectar cálculos. Si se confirma la litiasis, se realiza una esplenectomía con colecistectomía. En niños que se someten a esplenectomía laparoscópica, la colocación de los puertos es diferente a la que se practica en la colecistectomía, pero puede combinarse en el mismo procedimiento. El autor realiza en ocasiones la colecistectomía laparoscópica seguida de esplenectomía a través de una incisión lateral con disección mínima.

COLELITIASIS POR COLESTEROL

Los cálculos de colesterol se desarrollan en niños y adolescentes por los mismos trastornos fisiopatológicos que en los adultos.[2] En la mayoría de las instituciones norteamericanas, la incidencia va en aumento e incluso rebasa a la enfermedad hemolítica como causa principal de colelitiasis en pacientes pediátricos. El sujeto típico es una niña con obesidad considerable; las manifestaciones habituales son dolor abdominal vago con hallazgos físicos mínimos. Muchas veces no existe el antecedente común de intolerancia a los alimentos grasosos. Por lo regular, el diagnóstico se establece con el ultrasonido y el tratamiento es la colecistectomía laparoscópica. La técnica y las indicaciones para el colangiograma quirúrgico son similares a las descritas para los adultos.[52,53] Los cálculos de colesterol pueden encontrarse en lactantes que reciben nutrición parenteral total durante mucho tiempo o después de la resección ileal. La colecistectomía aún es el tratamiento de elección, aunque estos niños suelen tener ya múltiples operaciones y tal vez no sea posible la técnica laparoscópica.

DEFORMIDADES CONGENITAS

Existen informes sobre varias configuraciones y localizaciones anormales de la vesícula biliar; las más de las veces, no tienen una gran relevancia clínica a menos que dificulten el vaciamiento vesicular. En tal caso, es frecuente que se formen cálculos y el tratamiento es la colecistectomía.

☐ Hipertensión portal

La hipertensión portal en niños es un padecimiento que representa un reto particular. Existen pocos trastornos que ocasionen más ansiedad, tanto en los padres como en el personal médico, que la imagen de una hemorragia digestiva masiva en un niño pequeño. La capacidad para diagnosticar y tratar las alteraciones que produce este padecimiento han mejorado mucho en los últimos años.

La fisiopatología de la hipertensión portal en niños difiere con frecuencia de la del adulto. La principal causa de hipertensión portal en los adultos es la cirrosis. El proceso fibrótico es progresivo y la insuficiencia hepática acompaña en ocasiones a la hipertensión por-

tal. Por lo general es necesario el trasplante hepático para lograr el salvamento a largo plazo. En los niños, la hipertensión portal se debe a la trombosis de la vena porta; es común que sufran hemorragia por varices, pero conservan una función hepática satisfactoria. La capacidad de un niño en crecimiento para compensar la obstrucción de la vena porta es extraordinaria, si bien en algunos casos es necesario el tratamiento quirúrgico. El tratamiento de los niños con hipertensión portal no es paliativo, sino que se diseña para permitir el crecimiento y desarrollo normales, una buena calidad de vida y la longevidad.

FISIOPATOLOGIA

La hipertensión portal se debe al incremento de la resistencia al flujo venoso a través del hígado. El sitio de obstrucción se clasifica de acuerdo con la localización anatómica: prehepático, intrahepático o suprahepático. Las causas prehepáticas son relativamente únicas de la población pediátrica, se mantiene la función parenquimatosa adecuada y la coagulopatía no forma parte de la causa hemorrágica. Las causas intrahepáticas y suprahepáticas casi siempre se acompañan de disfunción hepática, lo cual aumenta el riesgo de hemorragia por coagulopatía, incrementa la formación de ascitis e influye sobre todos los aspectos de la atención al niño. Los efectos hemodinámicos de la obstrucción venosa portal son complejos. En animales de experimentación se demostró que, además de la obstrucción de la vena porta, se necesita un mayor flujo arterial mesentérico para que se produzca la elevación de la presión venosa portal.[56] La interacción de estos cambios hemodinámicos, además del desarrollo de vasos colaterales en el niño en crecimiento, dificulta la predicción de los resultados a largo plazo después del tratamiento y subraya la importancia del seguimiento prolongado.[57]

OBSTRUCCION SUPRAHEPATICA

La obstrucción de la vena hepática (síndrome de Budd-Chiari) es una causa rara de hipertensión portal en los niños de Estados Unidos. Este síndrome se relaciona con trastornos de la coagulación, el uso de anticonceptivos orales, tumores malignos, trastornos autoinmunitarios y membranas en la vena hepática. La evolución suele ser insidiosa, con un intervalo prolongado entre el inicio de la hepatomegalia, dolor abdominal y ascitis y la identificación del síndrome. Si el desarrollo de los síntomas es agudo, es probable que haya dolor intenso, crecimiento rápido del hígado y daño hepático con congestión y necrosis lobular central.

OBSTRUCCION INTRAHEPATICA

Al igual que en los adultos, la hipertensión portal se desarrolla en niños ante cualquier forma de fibrosis y cirrosis hepática. El número de pacientes que se trata por hipertensión portal secundaria a cirrosis aumenta a medida que mejora la supervivencia de los individuos con atresia biliar.

La *atresia biliar* es la causa más frecuente de obstrucción intrahepática causante de hipertensión portal en niños. Aun cuando se logra el drenaje de la bilis, es posible que haya fibrosis progresiva. La obstrucción postsinusoidal continua aparece como consecuencia de la fibrosis parenquimatosa, cicatrización y formación de nódulos hepáticos de regeneración. Por lo general, el grado de cirrosis y la insuficiencia hepática relacionada son paralelos a la magnitud de la hipertensión portal.

La *fibrosis hepática congénita* se caracteriza por hepatosplenomegalia y resulta obvia a la edad de uno a dos años; se vincula con un síndrome o una enfermedad aislada del hígado. Casi siempre se acompaña de enfermedad poliquística infantil. En el examen histopatológico se observa infiltración hepática con bandas fibrosas lineales que producen obstrucción perisinusoidal. Aunque hay crecimiento del hígado, la función se conserva bastante bien y la hipertensión portal es la manifestación más prominente.[58]

Existen varios trastornos metabólicos más que pueden producir fibrosis y cirrosis hepática, como la deficiencia de antitripsina alfa$_1$, fibrosis quística, hepatitis crónica activa y efectos colaterales de la quimioterapia.

OBSTRUCCION PREHEPATICA

Antes la trombosis de la vena porta era la causa más frecuente de hipertensión portal en los pacientes pediátricos; sin embargo, parece que la incidencia va en descenso.[59] La trombosis portal típica se desarrollaba después del uso prolongado de catéteres venosos umbilicales, pero en la práctica moderna esta causa explica menos del 20% de los casos de trombosis portal.[60-63] Otras causas incluyen sepsis intraabdominal, deshidratación grave, estados hipercoagulables y alteraciones anatómicas vasculares.[64-66] En general, las manifestaciones clínicas se limitan a los signos de la hipertensión portal, como la hemorragia por varices o hiperesplenismo, pero la función hepática es normal.

CUADRO CLINICO

El sitio más frecuente de la hemorragia por varices es la parte distal del esófago. La elevación de la presión portal conduce a la dilatación de las venas colaterales portales sistémicas, la más importante de las cuales es la conexión de la vena coronaria con los vasos gástricos cortos y el plexo submucoso de la parte distal del esófago. A medida que aumenta el flujo de sangre a través del sistema, se desarrollan las varices esofágicas, que pueden alcanzar dimensiones espantosas (fig. 44-9). El cuadro clínico típico inicia con vómito de sangre fresca, pero también es posible que haya melena. Además, se desarrollan colaterales retroperitoneales, periumbilicales y hemorroidales y, aunque son grandes, no tienden a provocar hemorragias de consideración.[67]

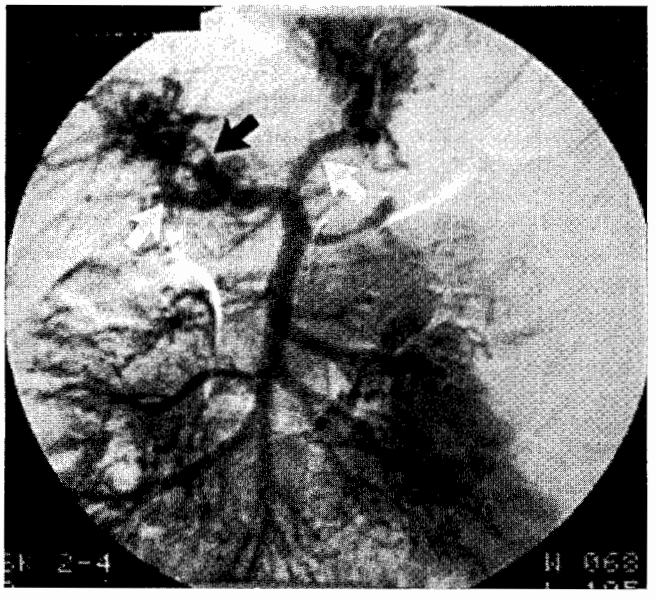


Fig. 44-9. Trombosis de la vena porta; angiograma mesentérico (la flecha negra indica el sitio de obstrucción de la vena porta; las flechas blancas señalan las colaterales).

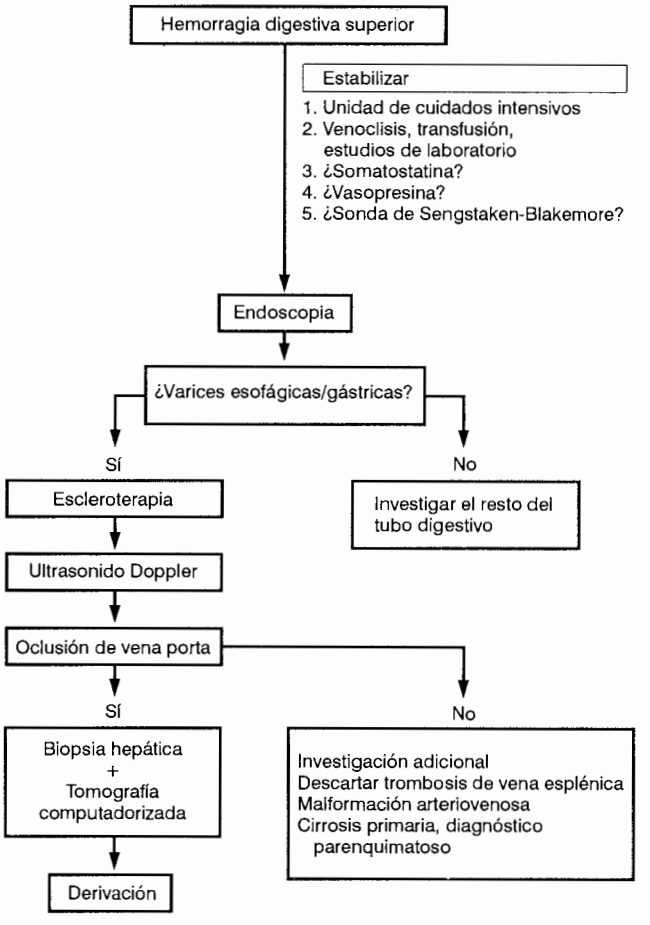


Fig. 44-10. Algoritmo para el estudio y tratamiento de la hemorragia digestiva en niños.

Después de controlar la hemorragia aguda se busca la causa de la hipertensión portal (fig. 44-10). En un enfermo sin estigmas de enfermedad hepática el diagnóstico de trombosis portal es por mucho el más probable. La exploración física muestra crecimiento del bazo e hígado de tamaño normal sin otros problemas. En esta situación, el ultrasonido Doppler tiene resultados diagnósticos cercanos al 100%. Por el contrario, los individuos con enfermedad hepática concomitante suelen evidenciar primero signos de insuficiencia hepática. Por lo regular, el hígado es firme y grande, con signos de desnutrición, esplenomegalia, ascitis e ictericia.

En ocasiones, la esplenomegalia y el hiperesplenismo son los primeros signos de hipertensión portal en los niños. El tamaño del bazo no se vincula con el grado de elevación de la presión venosa, pero los efectos del hiperesplenismo tienen un nexo con el tamaño del bazo. Todos los elementos formes de la sangre pueden afectarse. La hipertensión portal prolongada puede conducir a la fibrosis esplénica, la cual atenúa las consecuencias hematológicas. Esto también hace que los efectos de la derivación subsecuente sean menos eficaces.

DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

El tratamiento inicial de la hemorragia digestiva en niños sigue los mismos principios aplicados en adultos (fig. 44-10).[68,69] El tratamiento inicial incluye reanimación con volumen, colocación de sonda nasogástrica para el diagnóstico y administración de octreótido para abatir la presión en el sistema portal, si la condición del niño no se estabiliza. La vigilancia precisa de los parámetros cardiovasculares, el gasto urinario y las mediciones frecuentes de cuentas sanguíneas requieren una unidad de cuidados intensivos. Si estas medidas conservadoras no tienen éxito, es posible que se necesite taponamiento con globo mediante sonda de Sengstaken-Blakemore. Estos niños ameritan intubación endotraqueal, sedación y ventilación. La posición intragástrica del globo distal de la sonda Blakemore se confirma con una imagen radiográfica, el globo se insufla con 20 a 30 ml de volumen y se ejerce una tensión muy ligera sobre la sonda. Esto suele detener la hemorragia por taponamiento del lado gástrico de las varices. Una vez que se estabiliza la condición del niño, se utiliza el ultrasonido endoscópico y el doble para delinear el estado de la vena porta. El ultrasonido puede documentar con exactitud la trombosis portal y la cirrosis con flujo hepatófugo, además de cuantificar el flujo de entrada arterial. Se realizan pruebas de función hepática para documentar el estado funcional del hígado. Todos los individuos con trombosis de la vena porta deben evaluarse para descartar coagulopatía con determinación de proteína C, proteína S y perfil de factores de coagulación.[65]

La esclerosis endoscópica de las varices requiere sedación profunda e intubación traqueal. Los resultados a corto plazo casi siempre son excelentes en manos experimentadas.[60] Los pacientes con hemorragia aguda se inyectan nuevamente cada dos a tres días hasta que ceda la hemorragia. Los enfermos sin sangrado activo deben someterse a una nueva endoscopia a intervalos de seis semanas o hasta que las varices se obliteren. Se puede lograr casi el 100% del control de la hemorragia con este régimen. Las complicaciones menores incluyen ulceración esofágica superficial, derrame pleural y atelectasia. La inyección de las varices puede ocasionar complicaciones muy graves. Estas incluyen estrechamiento esofágico (que puede ser difícil de tratar), perforación, parálisis de la médula espinal y trombosis venosa sistémica o síndrome de insuficiencia respiratoria del adulto por el uso de volúmenes excesivos del esclerosante.[70-72]

Una alternativa de los esclerosantes para las varices esofágicas es la ligadura con bandas; esta técnica conlleva menos complicaciones sistémicas y tiene la misma efectividad para controlar la hemorragia.[73]

Cualquier otro tratamiento después de una hemorragia aguda por varices depende de la fisiopatología subyacente. Es más probable que la hipertensión portal secundaria a la enfermedad hepática parenquimatosa requiera trasplante de hígado. Una vez que se presenta la hemorragia por varices en estas personas, la evaluación para trasplante ya está en progreso. Por el contrario, si se confirma que el sujeto tiene buena función hepática, con obstrucción suprahepática o de la vena porta, hay otros procedimientos quirúrgicos adecuados. Para los pacientes con alguna causa prehepática de hipertensión portal debe considerarse la derivación después del primer episodio hemorrágico y está indicado si se repite la hemorragia a pesar de la escleroterapia.[62-63] Puesto que estos enfermos tienen habitualmente buena función hepática, la incidencia de encefalopatía posterior a la derivación es baja.[74,75] La elección del autor es una derivación mesocaval tipo H con una vena autóloga.[62,63,76,77] La derivación esplenorenal selectiva también es una alternativa satisfactoria.[78] La mayor complejidad de este procedimiento, además de las observaciones de que la mayoría de los niños ya tiene flujo hepatófugo en la vena porta al momento de la operación y pierde la selectividad de la derivación esplenorrenal con el tiempo, es un argumento contra el uso de esta técnica en los pacientes pediátricos.[79]

Los individuos que sangran por varices en el estómago, intestino delgado o colon merecen una consideración especial. Estos vasos no son susceptibles de escleroterapia, por lo que es probable que requieran una intervención más temprana con derivación.[67]

Los detalles técnicos de los procedimientos de derivación ya se describieron bien antes.[63,77] La característica clave de una derivación tipo H es el empleo de un injerto venoso autólogo que proporciona un conducto duradero sin la necesidad de anticoagulación prolongada (fig. 44-11). La mayor parte de los sujetos sale del

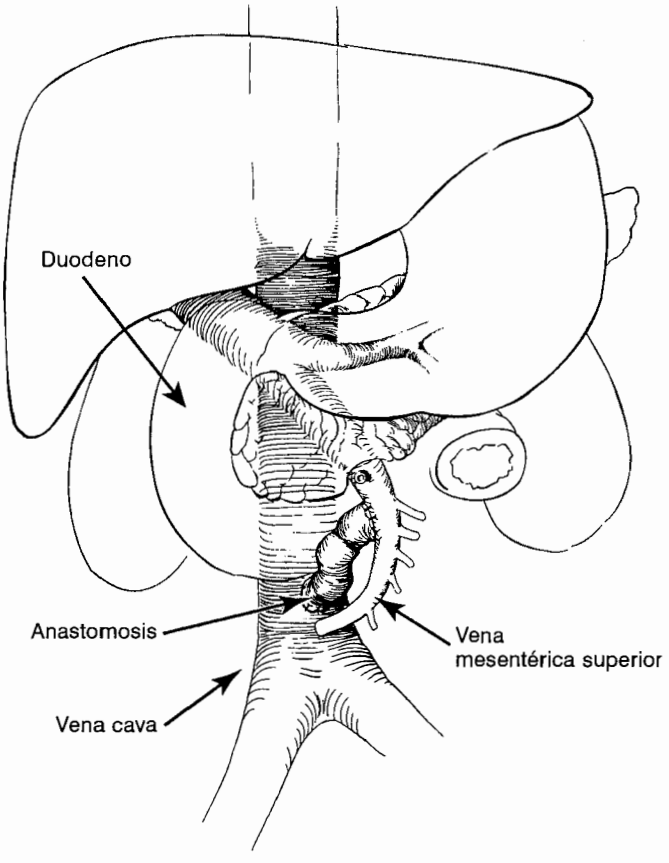


Fig. 44-11. Procedimiento de derivación tipo H que emplea un injerto venoso autólogo como técnica quirúrgica.

hospital en una semana. Después de la operación, el tratamiento antiplaquetario consiste en una tableta pediátrica de aspirina al día (80 mg), excepto en personas con coagulopatía ya identificada, en cuyo caso está indicado el tratamiento específico.

Los resultados del tratamiento prolongado de los pacientes con trombosis venosa portal que se someten a derivación es muy gratificante. La experiencia reciente del autor con la derivación tipo H vigilada durante un mínimo de dos años y con un promedio de seis años mostró un índice de permeabilidad del 100%, sin nuevos episodios hemorrágicos.[62] Al comparar esta alternativa con los informes previos de procedimientos de derivación se obtienen resultados favorables.[80] Estos niños pueden llevar una vida normal sin riesgo de encefalopatía y con una mejoría notoria de la velocidad de crecimiento.[81] Desde el punto de vista del autor, el tratamiento con derivación en los pacientes pediátricos con trombosis venosa portal no se instituye lo suficiente.

Tratamiento alternativo

La formación de cortocircuitos portales sistémicos intrahepáticos transyugulares en adultos condujo a la

inevitable expansión en la población pediátrica.[82-84] El autor y sus colegas creen que esta alternativa debe reservarse para el tratamiento a corto plazo de personas con hemorragia intratable en espera de trasplante hepático. En los adultos, el índice de trombosis es alto después de seis meses. Esta técnica no parece adecuada cuando se requiere una derivación a largo plazo.

La práctica de procedimientos de transección esofágica para obstruir las varices conlleva un alto índice de complicaciones y no ofrece ventaja sobre el régimen terapéutico que se discutió antes.[85,86]

☐ Ascitis

Los niños pueden presentar ascitis grave, habitualmente acompañada de enfermedad hepática en fase terminal e hipertensión portal. La ascitis contribuye a la dificultad respiratoria por la elevación del diafragma y a la desnutrición por la pérdida de proteínas. En ocasiones, se desarrolla ascitis quilosa como consecuencia de hipertensión portal y enfermedad hepática. El tratamiento con nutrición parenteral total prolongada y el uso de un análogo de somatostatina disminuyen el volumen de líquido producido.[87]

El tratamiento conservador inicial de la ascitis ya se ha descrito bien; consiste en restricción de sodio y agua, uso intensivo de diuréticos de asa, como la furosemida, y paracentesis periódica. La guía ultrasonográfica para la paracentesis redujo enormemente la incidencia de complicaciones. Sólo deben requerirse una o dos punciones. Existen informes sobre el uso de cortocircuitos peritoneovenosos, pero este recurso es raro en los individuos pediátricos. La mayoría de los niños con ascitis refractaria necesita trasplante de hígado y el tratamiento debe enfocarse en la preparación del sujeto para ese procedimiento.

BIBLIOGRAFIA

1. Skandalakis JE, Gray SW: Embryology for Surgeons, 2nd ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1994.
2. Sherlock S: The liver in infancy and childhood. In Diseases of the Liver and Biliary System (8th ed). Oxford, Blackwell, 1989, pp 403–415.
3. Hemolytic disease of the newborn. In Nelson WE, Behrman RE, Kliegman RM (eds): Nelson's Textbook of Pediatrics (14th ed). Philadelphia, WB Saunders, 1992, pp 482–486.
4. Thaler MM, Gellis SS: Studies in neonatal hepatitis and biliary atresia, II: The effect of diagnostic laparotomy on long-term prognosis of neonatal hepatitis. Am J Dis Child 116:262–270, 1968.
5. Thomson J: On congenital obliteration of the bile ducts. Edinburgh Med J 37:523–531, 604–616, 724–735, 1891.
6. Holmes JB: Congenital obliteration of the bile ducts: Diagnosis and suggestions for treatment. Am J Dis Child 11:405–431, 1916.
7. Ladd WE: Congenital atresia and stenosis of the bile ducts. JAMA 91:1082–1085, 1928.
8. Kasai M, Suzuki S: A new operation for noncorrectable biliary atresia—hepatic portoenterostomy. Shujutsu 13:733–739, 1959.
9. Kasai M, Kimura S, Asakura Y, et al: Surgical treatment of biliary atresia. J Pediatr Surg 3:665–675, 1968.
10. Yanchar NL, Shapiro MJ, Sigalet DL: Is early response to portoenterostomy predictive of long term outcome for patients with biliary atresia? J Pediatr Surg 31:774–777, 1996.
11. Landing BH: Considerations of the pathogenesis of neonatal hepatitis, biliary atresia and choledochal cyst—the concept of infantile obstructive cholangiopathy. Prog Pediatr Surg 6:113–139, 1974.
12. Bangaru B, Morecki R, Glaser JH, et al: Comparative studies of biliary atresia in the human newborn and reovirus-induced cholangitis in weanling mice. Lab Invest 43:456, 1980.
13. Morecki R, Glaser J, Cho S, et al: Biliary atresia and reovirus type 3 infection. N Engl J Med 307:481–484, 1982.
14. Brown W, Sokol RJ, Levin M, et al: Lack of correlation between infection with reovirus 3 and extrahepatic biliary atresia or neonatal hepatitis. J Pediatr 113:670–676, 1998.
15. Pickett LK, Briggs HC: Biliary obstruction secondary to hepatic vascular ligation in fetal sheep. J Pediatr Surg 4:95–101, 1969.
16. Jenner RE, Howard ER: Unsaturated monohydroxy bile acids as a cause of idiopathic obstructive cholangiopathy. Lancet 2:1073–1074, 1975.
17. Schreiber RA, Kleinmann RE, Barksdale EM, et al: Rejection of murine congenic bile ducts: A model for immune mediated bile duct disease. Gastroenterology 102:924–930, 1992.
18. Kobayashi H, Puri P, O'Briain S, et al: Hepatic overexpression of MHC class II antigens and macrophage-associated antigens (CD68) in patients with biliary atresia of poor prognosis. J Pediatr Surg 32:590–593, 1997.
19. Strickland AD, Shannon K, Coin CD: Biliary atresia in two sets of twins. J Pediatr 107:418–420, 1985.
20. Greenholz SK, Lilly JR, Shikes RM, et al: Biliary atresia in the newborn. J Pediatr Surg 21:1147–1148, 1986.
21. Strickland AD, Shannon K: Studies in the etiology of extrahepatic biliary atresia: Time-space clustering. J Pediatr 100: 749–753, 1985.
22. Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, et al: Extensive dissection at the porta hepatis for biliary atresia. J Pediatr Surg 29:896–899, 1994.
23. Chandra RS, Altman RP: Ductal remnants in extrahepatic biliary atresia: A histopathologic study with clinical correlation. J Pediatr 93:196–200, 1978.
24. Tan EL, Davenport M, Driver M, Howard ER: Does the morphology of the extrahepatic biliary remnants in biliary atresia influence survival? A review of 205 cases. J Pediatr Surg 29:1459–1464, 1994.
25. Ohi R, Ibrahim M: Biliary atresia. Semin Pediatr Surg 1:115–124, 1992.
26. Sartorelli KH, Holland RM, Lilly JR: The intussusception antireflux valve is ineffective in preventing cholangitis in biliary atresia. J Pediatr Surg 31:403–406, 1996.
27. Muraji T, Higashimoto Y: The improved outlook for biliary atresia with corticosteroid therapy. J Pediatr Surg 32:1103–1107, 1997.
28. Karrer FM, Lilly JR: Corticosteroid therapy in biliary atresia. J Pediatr Surg 20:693–695, 1985.
29. Freitus L, Gauthier F, Valayer J: Second operation for repair of biliary atresia. J Pediatr Surg 22:857–860, 1987.
30. Altman RP, Chandra R, Lilly JR: Ongoing cirrhosis after successful portoenterostomy with biliary atresia. J Pediatr Surg 10:685–691, 1975.
31. McDiarmid SV: Risk factors and outcomes after pediatric liver transplant. Liver Trans Surg 2(suppl 1):44–56, 1996.
32. Adelman S: Prognosis of uncorrected biliary atresia: An update. J Pediatr Surg 13:389–391, 1978.
33. Grosfeld JL, Fitzgerald JF, Predaina R, et al: The efficacy of hepatoportoenterostomy in biliary atresia. Surgery 106:692–701, 1989.
34. Lilly JR, Karrer FM, Hall RJ, et al: The surgery of biliary atresia. Ann Surg 210:289–296, 1989.
35. Ohi R, Hanamatsu M, Mochizuki I: Progress in the treatment of biliary atresia. World J Surg 9:285–293, 1985.
36. Chiba T, Kasai M, Sasano N: Histopathologic studies on intrahepatic bile ducts in the vicinity of the porta hepatis in biliary atresia. Tohoku J Exp Med 118:199–207, 1976.

37. McClement JW, Howard ER, Mowat AP: Results of surgical treatment for extrahepatic biliary atresia in the United Kingdom 1980–1982. BMJ 290:345–347, 1985.
38. Wood RP, Langnas AN, Stratta RJ, et al: Optimal therapy for patients with biliary atresia: Portoenterostomy ("Kasai" procedures) versus primary transplantation. J Pediatr Surg 25:153–160, 1990.
39. Azarow KS, Phillips JM, Sandler AD, et al: Biliary atresia: Should all patients undergo a portoenterostomy? J Pediatr Surg 32:168–174, 1997.
40. Nio M, Ohi R, Hayashi Y, et al: Current status of 21 patients who have survived more than 20 years since undergoing surgery for biliary atresia. J Pediatr Surg 31:381–384, 1996.
41. Alonso-Lej, Rever WB, Pessagno DJ: Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. Int Abst Surg 108:1–30, 1959.
42. Flanigan DP: Biliary cyst. Ann Surg 182:635–643, 1975.
43. Caroli J: Disease of intrahepatic bile ducts. Isr J Med Sci 4:21–35, 1968.
44. Yamaguchi M: Congenital choledochal cyst. Am J Surg 140:653–657, 1980.
45. Hata Y, Sasaki F, Takahashi M, et al: Surgical treatment of congenital biliary dilatation associated with pancreaticobiliary maljunction. Surg Gynecol Obstet 178:581–587, 1993.
46. Katyal D, Lees GM: Choledochal cysts: A retrospective review of 28 patients and a review of the literature. Can J Surg 35:584–588, 1992.
47. Yamataka A, Ohshiro K, Okada Y: Complications after cyst excision with hepaticoenterostomy for choledochal cysts and their surgical management in children versus adults. J Pediatr Surg 32:1097–1102, 1997.
48. Alagille D: Alagille syndrome today. Clin Invest Med 19:325–330, 1996.
49. Cooper A, Ross AJ, O'Neill RA, et al: Resolution of intractable cholestasis associated with total parenteral nutrition following biliary irrigation. J Pediatr Surg 20:772–774, 1985.
50. Lilly JR, Weintraub WH, Altman RP: Spontaneous perforation of the extrahepatic bile ducts and bile peritonitis in infancy. Surgery 75:664–673, 1974.
51. Mercer S, Carpenter B: Surgical complications of Kawasaki disease. J Pediatr Surg 16:444–448, 1981.
52. Moir CR, Donohue JH, van Heerden JA: Laparoscopic cholecystectomy in children: Initial experience and recommendations. J Pediatr Surg 27:1066–1070, 1992.
53. Ware RE, Kinney TR, Casey JR, et al: Laparoscopic cholecystectomy in young patients with sickle hemoglobinopathies. J Pediatr 120:58–61, 1992.
54. Al-Salem AH, Nourallah H: Sequential endoscopic/laparoscopic management of cholelithiasis and choledocholithiasis in children who have sickle cell disease. J Pediatr Surg 32:1432–1435, 1997.
55. Vichinsky EP, Haberkern CM, Neumayr L, et al: A comparison of conservative and aggressive transfusion regimens in the perioperative management of sickle cell disease. N Engl J Med 333:206–213, 1995.
56. Witte CL, Tobin GR, Clark DS, et al: Relationship of splanchnic blood flow and portal venous resistance to elevated portal pressure in the dog. Gut 17:122, 1976.
57. Shaldon S, Sherlock S: Obstruction to the extrahepatic portal system in children. Lancet 1:63, 1962.
58. Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, et al: Congenital hepatic fibrosis in children. J Pediatr 99:370–375, 1981.
59. Thompson EN, Sherlock S: The etiology of portal vein thrombosis with particular reference to the role of infection and exchange transfusion. Q J Med 33:465–480, 1964.
60. Howard E, Stringer MD, Mowat AP: Assessment of injection sclerotherapy in the management of 152 children with oesophageal varices. B J Surg 75:404–408, 1988.
61. Yadav S, Dutta KS, Sarin SK: Do umbilical vein catheterization and sepsis lead to portal vein thrombosis? A prospective, clinical, and sonographic evaluation. J Pediatr Gastroenterol Nutr 17:392–396, 1993.
62. Mayer S, Sigalet DL, Blanchard H: Portal venous decompression with H-type mesocaval shunt using autologous vein graft: A North American experience. J Pediatr Surg: in press.
63. Gauthier F, De Dreuzy O, Valayer J, et al: H-type shunt with an autologous venous graft for treatment of portal hypertension in children. J Pediatr Surg 24:1041–1043, 1989.
64. Ando H, Kaneko K, Ito F: Anatomy and etiology of extrahepatic portal vein obstruction in children leading to bleeding esophageal varices. J Am Coll Surg 183:543–547, 1996.
65. Majluf-Cruz A, Hurtado Monroy R, Sansores Garcia L, et al: The incidence of protein C deficiency in thrombosis-related portal hypertension. Am J Gastroenterol 91:976–980, 1996.
66. Pinkerton JA, Holcomb GW, Foster JH: Portal hypertension in children. Ann Surg 175:870, 1972.
67. Heaton ND, Davenport M, Howard ER: Incidence of haemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension. Br J Surg 80:616–618, 1993.
68. Watanabe FD, Rosenthal P: Portal hypertension in children. Current Opinion in Pediatrics 7:533–538, 1995.
69. Rodriquez-Perez F, Groszmann RJ: Pharmacologic treatment of portal hypertension. Gastroenterol Clin North Am 21:15–40, 1992.
70. Shemesh E, Bat L: Esophageal perforation after fiberoptic endoscopic injection sclerotherapy for esophageal varices. Arch Surg 121:243–245, 1986.
71. Seidman E, Weber AM, Morin CL, et al: Spinal cord paralysis following sclerotherapy for esophageal varices. Hepatology 4:950–954, 1984.
72. Vallgren S, Sigurdsson GH, Moberger G, et al: Influence of intravenous injection of sclerosing agents on the respiratory function. Acta Chir Scand 154:271–276, 1998.
73. Hall RJ, Lilly JR, Stiegmann GV: Endoscopic esophageal varix ligation: Technique and preliminary results in children. J Pediatr Surg 23:1222–1223, 1988.
74. Alagille D, Carlier JC, Chiva M, et al: Long-term neuropsychological outcome in children undergoing portal-systemic shunts for portal vein obstruction without liver disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 5:861–866, 1986.
75. Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, et al: Portal obstruction in children, I: Clinical investigation and hemorrhage risk. J Pediatr 103:696–702, 1983.
76. Bismuth H, Franco D, Alagille D: Portal diversion for portal hypertension in children. Ann Surg 192:18–24, 1980.
77. Valayer J, Hay JM, Gauthier F, et al: Shunt surgery for treatment of portal hypertension in children. World J Surg 9:258–268, 1985.
78. Evans S, Stovroff M, Heiss K, Ricketts R: Selective distal splenorenal shunts for intractable variceal bleeding in pediatric portal hypertension. J Pediatr Surg 30:1115–1118, 1995.
79. Belghiti J, Grenier P, Novel O, et al: Long-term loss of Warren's shunt selectivity: Angiographic demonstration. Arch Surg 116:1121–1124, 1981.
80. Fonkalsrud EW: Surgical management of portal hypertension in childhood. Long term results. Arch Surg 115:1042–1045, 1980.
81. Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, et al: Portal obstruction in children, II. Results of surgical portosystemic shunts. J Pediatr 103:703–707, 1983.
82. Ring EJ, Lake JR, Roberts JP, et al: Using transjugular intrahepatic portosystemic shunts to control variceal bleeding before liver transplantation. Ann Intern Med 116:304–309, 1992.
83. Johnson SP, Leyendecker JR, Joseph FB, et al: Transjugular portosystemic shunts in pediatric patients awaiting liver transplantation. Transplantation 62:1178–1181, 1996.
84. Cao S, Monge H, Semba C, et al: Emergency transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) in an infant: A case report. J Pediatr Surg 32:125–127, 1997.
85. Orozco H, Mercado MA, Takahashi T: Elective treatment of bleeding varices with the Sugiura operation over 10 years. Am J Surg 163:585–589, 1992.
86. Belloli G, Campobasso P: Sugiura procedure in the surgical

treatment of bleeding esophageal varices in children; long-term results. J Pediatr Surg 27:1422–1426, 1992.
87. Sharpiro AM, Bain VG, Sigalet DL, et al: Rapid resolution of chylous ascites after liver transplantation using somatostatin analog and total parenteral nutrition. Transplantation 61:1410–1411, 1996.

45

TRASPLANTE DE ORGANO SOLIDO EN NIÑOS

Frederick C. Ryckman, MD y Maria H. Alonso, MD

☐ Trasplante de hígado

Pocas subespecialidades han alcanzado mejorías tan notorias en el índice de éxito y supervivencia como el caso del trasplante pediátrico de hígado desde los años 80. A principios de ese decenio los índices de supervivencia del 30% limitaron el entusiasmo por esta operación tan costosa y que requería un trabajo sumamente intenso.

La introducción de la inmunosupresión más efectiva, junto con la depuración de los tratamientos quirúrgico y posoperatorio de lactantes y niños, mejoró los índices de supervivencia hasta alcanzar casi el 90% en muchos centros especializados en trasplantes pediátricos. Cuando se compara con el resultado letal en el mundo entero de los pacientes sin trasplante, no es sorprendente que el trasplante de hígado se haya convertido en el tratamiento preferido para muchas enfermedades hepáticas progresivas.

Con este mejor índice de supervivencia, surgió una mayor necesidad de órganos donadores para el trasplante, adecuados para receptores pediátricos de todas edades y tamaños. Este amplio espectro de necesidades, además de la escasez nacional de órganos donadores, llevó al desarrollo pionero de procedimientos quirúrgicos, como el trasplante de hígado con reducción de tamaño, el trasplante de "hígado dividido" y el trasplante hepático con donador vivo. Sin embargo, la excelente supervivencia y disponibilidad de órganos que ofrece el uso complementario de estas alternativas para trasplante no pueden dejar de lado la necesidad de una evaluación completa y aplicación selectiva del trasplante de hígado. Este capítulo es una revisión del proceso de selección, preparación preoperatoria, opciones quirúrgicas y atención posoperatoria en los trasplantes hepático, renal y pancreático.

EL PROCESO DE SELECCION

El principal objetivo del proceso de selección es identificar a los pacientes que requieren o se beneficiarían del trasplante ortotópico de hígado y cuándo debe llevarse a cabo dicho tratamiento. La evaluación debe enfocarse en la identificación del deterioro progresivo de la función hepatocelular, hipertensión portal y hemorragia digestiva o deficiencia nutricional y de crecimiento. La referencia para el trasplante de hígado debe indicarse cuando exista deterioro progresivo y antes del desarrollo de complicaciones que pongan en riesgo la vida.

INDICACIONES PARA EL TRASPLANTE

Las situaciones clínicas que obligan con más frecuencia a la evaluación del trasplante en niños pueden clasificarse como sigue: a) enfermedad hepática primaria progresiva con insuficiencia hepática como pronóstico esperado; b) enfermedad hepática estable con morbilidad considerable o mortalidad conocida; c) enfermedad metabólica de origen hepático, y d) insuficiencia hepática fulminante de causa conocida o desconocida. Raras veces, los pacientes con afección hepática secundaria a una enfermedad sistémica, como la fibrosis quística, o con un tumor maligno primario del hígado se consideran candidatos para el trasplante pediátrico.

El cuadro 45-1 revisa los principales diagnósticos que conducen al trasplante pediátrico. Estas anormalidades definen la distribución bimodal de la edad en receptores de trasplantes pediátricos. Los lactantes y niños en los primeros dos años de edad representan a los sujetos con atresia biliar y, a veces, con insuficiencia hepática de progresión rápida consecutiva a anomalías metabólicas, como la tirosinemia y hemocromatosis neonatales. Los individuos con trastornos metabólicos, hepatitis viral fulminante y cirrosis llegan al trasplante ortotópico de hígado como niños mayores o adolescentes.

SINDROMES COLESTASICOS NEONATALES

Atresia biliar

Los niños con atresia biliar extrahepática representan por lo menos el 50% de la población pediátrica de trasplante hepático. El drenaje biliar exitoso que logra un estado sin ictericia después de portoenterostomía de Kasai es el factor más importante que influye en la conservación del funcionamiento hepático y la super-

Cuadro 45-1. Indicaciones para trasplante de hígado*

Diagnóstico primario	*Núm. de pacientes*	*% del total*
Colestasis neonatal	66	51
Atresia biliar	64	
Síndrome de Alagille	2	
Enfermedad metabólica	27	21
Deficiencia de antitripsina alfa$_1$	15	
Tirosinemia	4	
Enfermedad por almacenamiento de glucógeno IV	2	
Hiperoxaluria	2	
Enfermedad de Wilson	1	
Fibrosis quística	1	
Hemocromatosis	1	
Deficiencia del TOH	1	
Insuficiencia hepática fulminante	19	16
Hepatitis no A no B	14	
Inducida por fármacos	2	
Enfermedad de Wilson	1	
ELP ligada a X (síndrome de Duncan)	2	
Hepatitis	8	6
Crónica activa	4	
Cirrosis neonatal	3	
Autoinmunitaria	1	
Cirrosis	7	6
Criptógena	5	
Síndrome de intestino corto	2	
Tumor	1	<1
Estado posterior a hepatoblastoma	1	

*1986-1997; N = 128.
Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio. ELP, enfermedad linfoproliferativa; TOH, trasplante ortotópico de hígado.

vivencia a largo plazo. El trasplante primario sin portoenterostomía no se recomienda en sujetos con atresia biliar, a menos que el cuadro inicial aparezca a más de 120 días de edad y la biopsia hepática revele cirrosis avanzada.[1,2] Los autores consideran que la portoenterostomía de Kasai debe ser la intervención quirúrgica primaria para todos los demás lactantes con atresia biliar extrahepática. A los pacientes con enfermedad progresiva después de esta operación se les debe ofrecer un trasplante ortotópico de hígado (TOH) pronto. La institución secuencial de estos dos procedimientos optima la supervivencia general y el uso del órgano.[2,3]

Las personas con atresia biliar extrahepática que se valoran para trasplante forman varios grupos. Los lactantes con fracaso del procedimiento de Kasai tienen colangitis bacteriana recurrente, ascitis, hipertensión portal de progresión rápida, desnutrición e insuficiencia progresiva en la función hepática de síntesis. Casi todos requieren un TOH en los primeros dos años de edad. Los niños con establecimiento exitoso del drenaje biliar poseen un mejor pronóstico, pero este solo hecho no evita el desarrollo de cirrosis progresiva con hipertensión portal final, hiperesplenismo, hemorragia por varices y acumulación de ascitis. Dichos sujetos se reciben al final de la niñez para el trasplante. Algunos pacientes individuales con aumento ligero de las enzimas hepatocelulares y bilirrubina e hipertensión portal leve pueden mantenerse en observación con tratamiento médico continuo. Cerca del 20% de todos los pacientes no amerita trasplante ortotópico de hígado.[4,5]

Síndrome de Alagille

El síndrome de Alagille (displasia angiohepática) es un trastorno genético autosómico dominante que se manifiesta como escasez de conductos biliares, lo que deriva en colestasis progresiva y prurito, xantomas, desnutrición y falta de crecimiento. La insuficiencia hepática es una consecuencia tardía, si es que se desarrolla. Algunas veces el retraso grave del crecimiento, la hipercolesterolemia y el prurito afectan el bienestar general del sujeto hasta el punto que el trasplante es un recurso valioso.

Es difícil cuantificar los criterios precisos para el TOH. La evaluación debe incluir valoración de cardiopatía congénita e insuficiencia renal, ya que los dos padecimientos se relacionan con este síndrome. En unos cuantos casos se ha encontrado carcinoma hepatocelular.[6,7] La enorme mejoría del crecimiento y nutrición, así como la resolución del prurito, la hipercolesterolemia y los xantomas permiten que estos aspectos de la calidad de vida se consideren criterios para el trasplante hepático ortotópico.[8-10]

Enfermedad metabólica

La principal indicación para el trasplante hepático en niños mayores es la enfermedad metabólica de origen hepático. En estas personas, el TOH no sólo salva la vida, sino que también representa la curación fenotípica y funcional. Los cuadros 45-2 y 45-3 presentan una revisión de estas enfermedades y su modo de presentación.

Cuadro 45-2. Trasplante por enfermedad metabólica en niños

Enfermedad de Wilson
Deficiencia de antitripsina alfa$_1$
Síndrome de Crigler-Najjar (tipo I)
Tirosinemia
Fibrosis quística
Enfermedad por almacenamiento de glucógeno IV
Trastornos del catabolismo de aminoácidos de cadena ramificada
Hemofilia A
Protoporfiria
Hipercolesterolemia homocigótica
Deficiencias de enzimas del ciclo de la urea
Hiperoxaluria primaria
Enfermedad por almacenamiento de hierro

Reimpreso a partir de Balistreri WF, Ohi R, Todani T, et al: Hepatobiliary, Pancreatic and Splenic Disease in Children: Medical and Surgical Management, 1997, pp 395-399, con la amable autorización de Elsevier Science-NL, Sara Burgerhartstraat 25, 1055 KV Amsterdam, Holanda.

Cuadro 45-3. Modo de presentación*

Cirrosis	*Tumor hepático*	*Enfermedad hepática progresiva potencialmente letal*	*Falla en un órgano secundario, hígado normal*
Deficiencia de antitripsina alfa$_1$	Tirosinemia	Defecto del ciclo de la urea	Hiperoxalosis tipo 1
Enfermedad de Wilson	EAG-I	Deficiencia de proteína C	Hipercolesterolemia
Hemocromatosis	Galactosemia	Síndrome de Crigler-Najjar tipo 1	
Enfermedad de Byler	Deficiencia de hidrolasa de fumarilo	Enfermedad de Niemann-Pick	
Fibrosis quística	Hemocromatosis	Hemocromatosis	
Tirosinemia	Deficiencia de antitripsina alfa$_1$	Tirosinemia	
EAG-IV		Trastornos catabólicos de AACR	
Deficiencia de hidrolasa de fumarilo			
Protoporfiria eritropoyética			

*Clasificación de trastornos metabólicos hereditarios de acuerdo con los modos de presentación clínica.
AACR, aminoácidos de cadena ramificada; EAG, enfermedad por almacenamiento de glucógeno.
Reimpreso a partir de Balistreri WF, Ohi R, Todani T, et al: Hepatobiliary, Pancreatic and Splenic Disease in Children: Medical and Surgical Management, 1997, pp 395-399, con la amable autorización de Elsevier Science-NL, Sara Burgerhartstraat 25, 1055 KV Amsterdam, Holanda.

La sustitución hepática para corregir el defecto metabólico debe considerarse antes que se afecten otros sistemas orgánicos y antes de que se desarrollen complicaciones que impedirían el trasplante; un ejemplo es el caso de los pacientes con tirosinemia, quienes tienen un alto riesgo de carcinoma hepatocelular.[7] Aunque los resultados del trasplante son excelentes en el grupo de enfermedades metabólicas, es posible que los esfuerzos actuales de la investigación demuestren que el trasplante auxiliar, la sustitución hepática parcial ortotópica, el trasplante de hepatocitos y el tratamiento genético sean mejores alternativas para esta población en el futuro.[11,12]

Insuficiencia hepática fulminante

Los pacientes con insuficiencia hepática fulminante sin antecedentes reconocidos de enfermedad hepática padecen dificultades diagnósticas y pronósticas. Muchas veces, el rápido deterioro clínico imposibilita el establecimiento de un diagnóstico primario antes que surja la necesidad urgente del trasplante. La hepatitis viral aguda de tipo indeterminado constituye el grupo más grande, seguido por la toxicidad farmacológica y la exposición a toxinas. También debe considerarse una enfermedad metabólica no identificada antes. El pronóstico para estos sujetos es difícil de predecir y el resultado neurológico puede ser inferior al óptimo.[13]

La vigilancia de la presión intracraneal en pacientes con encefalopatía hepática progresiva hizo posible la detección y el enfoque del tratamiento para la hipertensión intracraneal. Debe establecerse la vigilancia en personas con encefalopatía de grado III progresiva y en todos los niños con encefalopatía de grado IV. La vigilancia intracraneal se continúa durante la operación y durante 24 a 48 horas después del TOH porque se han identificado elevaciones de la presión intracraneal (PIC) durante toda la evolución clínica. La incapacidad para mantener la presión de perfusión cerebral (presión sanguínea media-PIC) en más de 50 mmHg y una PIC menor de 20 mmHg se acompaña de una recuperación neurológica muy pobre.[14] La supervivencia después del trasplante disminuye notablemente en sujetos que llegan al grado IV de la encefalopatía.

Los esfuerzos para identificar y realizar el trasplante en niños antes de este deterioro son cruciales. Cuando los candidatos se identifican antes de sufrir alteraciones neurológicas irreversibles, los resultados del trasplante son notorios. El trasplante de hepatocitos puede suministrar protección neurológica durante la adquisición del órgano o mientras se espera la recuperación espontánea.[15]

Neoplasia maligna

El trasplante para un tumor hepático maligno primario es poco frecuente en niños, por lo que la experiencia es limitada.[7] El trasplante para hepatoblastoma sólo se recomienda para individuos con tumor confinado al hígado e imposible de extirpar por medios convencionales después de la administración inicial de varios cursos de quimioterapia. Los factores relacionados con un pronóstico favorable incluyen: ausencia de intentos previos de resección quirúrgica; compromiso unifocal en lugar de multifocal; ausencia de invasión vascular; y datos histológicos fetales comparados con las características histológicas anaplásicas o embrionarias. La enfermedad recurrente produjo el 50% de la mortalidad posoperatoria.[16]

El trasplante por carcinoma hepatocelular se complica por el menor éxito de las opciones de quimioterapia y el compromiso extrahepático frecuente. Los índices de supervivencia publicados a los dos años de 20 a 30% se comparan de manera desfavorable con la experiencia con el hepatoblastoma. La mayoría de las muertes se debe a carcinoma recurrente dentro del aloinjerto o al compromiso tumoral extrahepático. Cuando se descubre el carcinoma hepatocelular primario en forma incidental dentro del hígado nati-

vo cirrótico al momento de la hepatectomía, el pronóstico general no se modifica por la presencia del tumor.[17]

CONTRAINDICACIONES

Las contraindicaciones para el trasplante incluyen serología positiva para virus de inmunodeficiencia humana, tumor maligno extrahepático imposible de extirpar, metástasis maligna al hígado, enfermedad terminal progresiva no hepática, sepsis sistémica no controlada y lesión neurológica irreversible.

Las contraindicaciones relativas para el trasplante que necesitan evaluarse de manera individual son la infección sistémica avanzada o con tratamiento parcial, encefalopatía hepática avanzada (grado IV), anormalidades psicosociales graves y trombosis venosa portal que se extiende a todo el sistema venoso mesentérico.

PRIORIDADES

La evaluación y selección del candidato las realiza un equipo multidisciplinario que establece la aceptabilidad del candidato y la urgencia médica e inicia la intervención y educación preoperatorias.

PREPARACION PREOPERATORIA

Los esfuerzos para corregir las anormalidades detectadas durante la evaluación del candidato reducen el riesgo quirúrgico y las complicaciones posoperatorias. Las complicaciones de la hipertensión portal y la desnutrición se tratan de manera vigorosa. Si el tiempo lo permite, antes del TOH son obligatorias la valoración de la exposición viral previa y la atención meticulosa a la aplicación de todas las inmunizaciones normales durante la niñez, en especial las vacunas con virus vivo. Además, los pacientes reciben una inoculación única con vacuna contra neumococos, así como la vacuna contra hepatitis B. También es necesaria la valoración preoperatoria de la reserva cardiopulmonar y anatomía vascular hepática específicas.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Opciones del donador

El factor individual que limita la disponibilidad del TOH es la poca disponibilidad de órganos donadores. El número de sujetos que esperan trasplante hepático ha aumentado siete veces desde 1991. Los recursos de donadores disponibles no crecen al mismo ritmo que la necesidad. Como consecuencia de esta falta de donadores, los periodos medios de espera se incrementaron de 39 días en 1988 a 254 días en 1995 (fig. 45-1).

El suministro tan limitado de órganos donadores condujo al avance de muchos procedimientos quirúrgicos innovadores para el trasplante. El desarrollo del trasplante hepático de tamaño reducido permitió la expansión de la reserva de donadores para lactantes y niños pequeños. Esto no sólo mejoró la disponibilidad de órganos donadores, sino que también permitió el acceso a donadores con mayor estabilidad y mejor función orgánica. La evolución de estas técnicas quirúrgicas permitió el desarrollo tanto del trasplante de hígado dividido como del trasplante de donador vivo.

En manos de equipos de trasplante expertos, todos estos procedimientos tienen un índice de éxito equivalente al trasplante del órgano completo. Además, el acceso a estas múltiples opciones de donador redujo la mortalidad en la lista de espera a menos del 5%. Los lactantes y niños que requieren trasplante se benefician enormemente del acceso a todas estas opciones de trasplante para reducir al mínimo el tiempo de espera y optimar el uso de órganos.

Técnicas de trasplante ortotópico

Factores del donador

El éxito del TOH dio lugar a un número mayor de trasplantes, que no se equipara con el aumento de donadores. Esta mayor deficiencia de órganos donadores llevó a la intensificación de esfuerzos para usar a los individuos de mayor edad y estabilidad marginal.

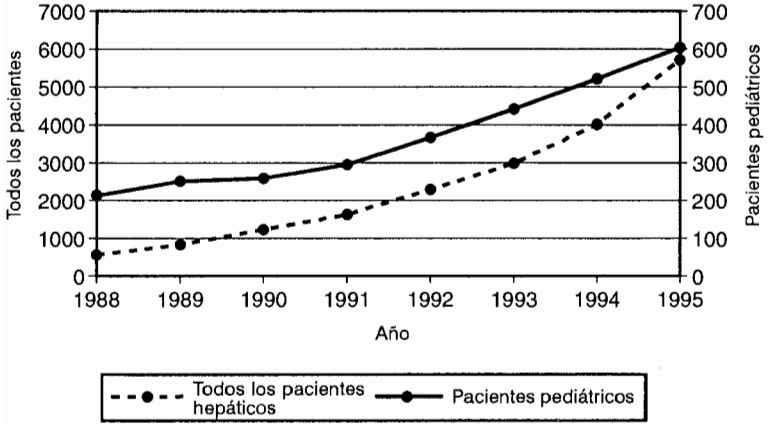


Fig. 45-1. Número de pacientes en la lista de espera de la *United Network of Organ Sharing* para trasplante de hígado, dividido entre todos los individuos que esperan un trasplante y los sujetos pediátricos. (Datos tomados del 1995 Annual Report, OPTN and Scientific Registry of Transplant Recipients.)

La valoración de la calidad del órgano donador se realiza mediante la evaluación de los datos clínicos, pruebas bioquímicas estáticas y pruebas dinámicas de la función hepatocelular (cuadro 45-4). Los factores clínicos revisados identifican a los donadores que están en los límites de edad, que permanecieron en el hospital con cuidados intensivos por posible sepsis y con inestabilidad vasomotora que requirió cantidades excesivas de inotrópicos. Las pruebas bioquímicas estáticas identifican las alteraciones funcionales preexistentes o el traumatismo al órgano, pero no sirven como marcadores para distinguir entre los aloinjertos donadores buenos y los deficientes. Las pruebas dinámicas de la función hepática se aproximan más a la identificación de los límites de la aceptabilidad orgánica. El verde de indocianina y la eliminación de galactosa son pruebas difíciles y laboriosas para una evaluación rápida del donador.

La monoetilglicina-xilidida (MEG-X) es el principal producto intermedio del metabolismo de la lidocaína. Su formación depende del flujo sanguíneo hepático y la función hepatocelular. Una medición de MEG-X inferior a 50 ng/ml se relaciona con mayor riesgo de disfunción primaria del injerto o falla del aloinjerto en los primeros 20 días después del trasplante. La prueba de MEG-X ayuda a identificar a los individuos con función metabólica hepática adecuada, que de lo contrario se hubieran excluido de la donación por anormalidades en las pruebas de función hepática.[18,19] Sin embargo, esta prueba detecta los órganos donadores cuyo potencial de conservación es limitado, lo que los convierte en donadores de alto riesgo en situaciones en las que se espera un periodo prolongado de conservación isquémica. La biopsia del hígado donador ayuda en casos cuestionables para identificar alguna enfermedad preexistente o esteatosis hepática.

Selección del donador de hígado

La sustitución anatómica del hígado nativo en la posición ortotópica exige la selección o preparación quirúrgica del hígado donador para llenar pero no rebasar el espacio disponible en el receptor. Cuando se utilizan aloinjertos de tamaño completo, es adecuado el órgano de un donador con una diferencia de 15 a 20% de peso mayor o menor al receptor, además de considerar el hábito corporal y factores que incrementarían el tamaño abdominal del receptor, como la ascitis y la hepatosplenomegalia.

La preparación quirúrgica de un aloinjerto hepático con reducción de tamaño se basa en la anatomía de la vasculatura hepática y los conductos biliares.[20] La conservación isquémica fría y prolongada permite la aplicación segura de la técnica quirúrgica hipotérmica necesaria para la reducción. Los tres principales injertos reducidos que se emplean en la clínica y se preparan *ex vivo* son los lóbulos derecho e izquierdo y el segmento lateral izquierdo.

El injerto de lóbulo derecho, que utiliza los segmentos 5 a 8, puede acomodarse cuando la diferencia de peso no es mayor de 2:1 entre el donador y el receptor. El grosor del lóbulo derecho limita la utilidad de este injerto en los receptores pequeños. El lóbulo izquierdo, que incluye los segmentos 2 a 4, es aplicable cuando la disparidad entre donador y receptor (D:R) es de 4:1 a 5:1; el segmento lateral izquierdo (segmentos 2 y 3) puede usarse con una disparidad D:R de peso hasta de 10:1. Para un injerto del lóbulo izquierdo o derecho, la resección parenquimatosa sigue el plano lobular anatómico a través de la fosa vesicular hasta la vena cava.[20,21] Se prefiere una técnica de aplastar y anudar para lograr un cierre adecuado de las estructuras vasculares y biliares. La vena hepática media se conserva con el lóbulo izquierdo y se sacrifica en la preparación del lóbulo derecho. El colédoco, la vena porta y la arteria hepática se dividen y ligan a nivel de la confluencia derecha o izquierda. La vena cava se deja incorporada al injerto, sea en la preparación del lóbulo izquierdo o en la del derecho. La reducción de la vena cava por resección y cierre de la pared posterior de la misma sólo se necesita en algunas ocasiones. Es preciso efectuar la resección de la porción protruyente inferior del lóbulo caudado durante la preparación del lóbulo izquierdo para disminuir la probabilidad de angulación arterial, lo cual provocaría trombosis arterial. Esto también facilita el acortamiento de la vena cava inferior para ajustarse a un receptor pequeño.[22]

Cuadro 45-4. Factores que afectan la calidad del donador

Clínicos	*Bioquímica estática*	*Pruebas dinámicas de depuración funcional*	*Pruebas metabólicas*
Edad del donador	Pruebas de función hepática	Verde de indocianina	Xilidida de monoetilglicina
Causa de muerte	Tiempo de protrombina	Galactosa	
Lesiones concomitantes	Electrólitos		
Hipotensión	Biometría hemática completa		
Apoyo inotrópico	Número de plaquetas		
Antecedente de infección	Biopsia hepática		
Antecedentes sociales			
Estabilidad del donador			

Reimpreso a partir de Balistreri WF, Ohi R, Todani T, et al: Hepatobiliary, Pancreatic and Splenic Disease in Children: Medical and Surgical Management, 1997, pp 395-399, con la amable autorización de Elsevier Science-NL, Sara Burgerhartstraat 25, 1055 KV Amsterdam, Holanda.

Cuando se utilizan aloinjertos del segmento lateral izquierdo, la disección parenquimatosa sigue el borde derecho del ligamento falciforme con conservación de las estructuras izquierdas del hilio. Se prefiere la implantación directa de la vena hepática izquierda dentro del orificio combinado de las venas hepáticas derecha o izquierda media y la hepática media en la vena cava del receptor; la vena cava del donador no se conserva con este aloinjerto segmentario.

La reconstrucción biliar en todos los tipos de aloinjerto se logra mediante la coledocoyeyunostomía terminolateral. La reconstrucción primaria de la vía biliar no se practica con los aloinjertos de tamaño reducido por el riesgo de isquemia en el colédoco. Las vías biliares reciben irrigación de un denso plexo arterial que transcurre dentro de la "vaina vasobiliar" de tejido conjuntivo común.[23] La disección debe limitarse a la necesaria para identificar la vía biliar para establecer la anastomosis.

El uso de donadores vivos aumentó de modo considerable en los últimos años porque se demostró la seguridad y éxito de este procedimiento. En la mayoría de los casos pediátricos se emplea el segmento lateral izquierdo. Se realiza la disección *in situ* del segmento lateral izquierdo con conservación de la integridad vascular del donador hasta la división parenquimatosa, como se describió antes. Al momento de obtener el injerto, la vena hepática izquierda se divide a partir de la vena cava y la rama izquierda de la porta y la arteria hepática propia se retiran con el aloinjerto.[24] Si es posible, se mantiene la continuidad vascular de las ramas de la vena porta al segmento 4. En los últimos años se ha obtenido más experiencia con el uso del lóbulo derecho como aloinjerto de donador vivo para receptores más grandes, como adolescentes y adultos.[25] La conservación en frío y la implantación siguen las técnicas normales de trasplante hepático ortotópico con reducción de tamaño.

Uno de los elementos críticos del trasplante con donador vivo es la selección apropiada del donador, casi siempre uno de los padres o un familiar. Este procedimiento se lleva a cabo asumiendo que es posible garantizar la seguridad del donador y que el estado de su hígado es normal. Los donadores deben tener entre 18 y 55 años de edad, tener un tipo sanguíneo ABO compatible y estar libres de cualquier padecimiento agudo o crónico. Después de un examen médico y psicológico satisfactorio realizado por un médico que no participe en forma directa en el programa de trasplante, se realiza una angiografía para valorar la anatomía arterial hepática, lo que excluye a los posibles donadores con múltiples arterias en los segmentos 2 y 3 y facilita la disección mínima al momento del trasplante.

La experiencia ha demostrado que cuando los donadores parecían inaceptables, el 90% de ellos se excluyó por datos del interrogatorio, exploración, pruebas de laboratorio y tipo ABO. Sólo 10% se excluyó después de la angiografía.[24,26] La seguridad del donador ha sido excelente en todas las series con donadores vivos.[27] Los esfuerzos para extender los límites de la aceptabilidad del donador incluyen el uso de donadores con grupo ABO incompatible. Los protocolos para reducir las isohemaglutininas preexistentes por intercambio de sangre o plasma y la intensificación de la inmunosupresión dan lugar a una supervivencia similar a la de los aloinjertos con ABO idéntico.[28]

El injerto de hígado dividido se refiere a la preparación de dos injertos de un solo donador. Con las técnicas ya mencionadas puede usarse un injerto de lóbulo derecho (segmentos 5 a 8) en un adulto o niño grande, mientras que el aloinjerto de segmento lateral izquierdo (segmentos 2 y 3) se trasplantan a un receptor más pequeño. A menudo, el segmento 4 se desecha si parece isquémico al momento de la división hepática. Muchas veces son necesarios los injertos vasculares para obtener la longitud vascular suficiente para el implante de uno o dos aloinjertos. Entonces se aplican las técnicas convencionales para implantar los aloinjertos respectivos.[29] El uso de la división *in situ* del segmento lateral izquierdo, por ejemplo durante la procuración del hígado del donador vivo, conlleva una conservación mucho mejor de ambos aloinjertos. Esta técnica posibilita la recolección secuencial del segmento lateral izquierdo seguido por el hígado restante con los demás órganos. En la actualidad, esta técnica es el método preferido para la preparación del hígado separado para donación.[30-32]

La selección de un segmento donador con la masa parenquimatosa adecuada para lograr la función apropiada es un punto vital para el éxito del procedimiento. Sin embargo, aún no se establece la masa mínima necesaria para la recuperación. Cualquier cálculo debe considerar la pérdida de función después del daño por la conservación, el rechazo agudo y los problemas técnicos. Cuando el límite de peso D:R queda dentro de la proporción normal de 8:1 a 10:1, el riesgo es mínimo. La estimación del índice entre el peso del injerto donador y el peso corporal del receptor (IPID) tal vez sea un factor predictivo más preciso del volumen adecuado del injerto. Cuando esta proporción es menor al 0.7%, se afecta la supervivencia general del aloinjerto y la del paciente. En casos extremos en los que se utilizan injertos pequeños para el tamaño, el flujo portal excesivo puede ocasionar necrosis hemorrágica del injerto. Los aloinjertos grandes para el tamaño (IPID > 5.0%) tienen un efecto menos nocivo.[29] La figura 45-2 muestra una revisión de estas opciones anatómicas del donador.

El uso creativo de las técnicas depuradas de trasplante de aloinjerto con reducción de tamaño ofreció nuevas alternativas de donador en casos individuales. La resección del lóbulo izquierdo del hígado nativo, seguida de trasplante ortotópico parcial auxiliar de un aloinjerto de segmento lateral izquierdo, ha tenido éxito en personas con enfermedad metabólica (deficiencia de transcarbamilasa de ornitina, síndrome de Crigler-Najjar) e insuficiencia hepática fulminante.[33] Esto permite la síntesis y función hepática normales al tiempo que deja el lóbulo derecho del donador en su sitio. La técnica de trasplante ortotópico parcial auxiliar también se realiza con un donador vivo para indicaciones similares.[34] La colocación auxiliar de un aloinjerto de

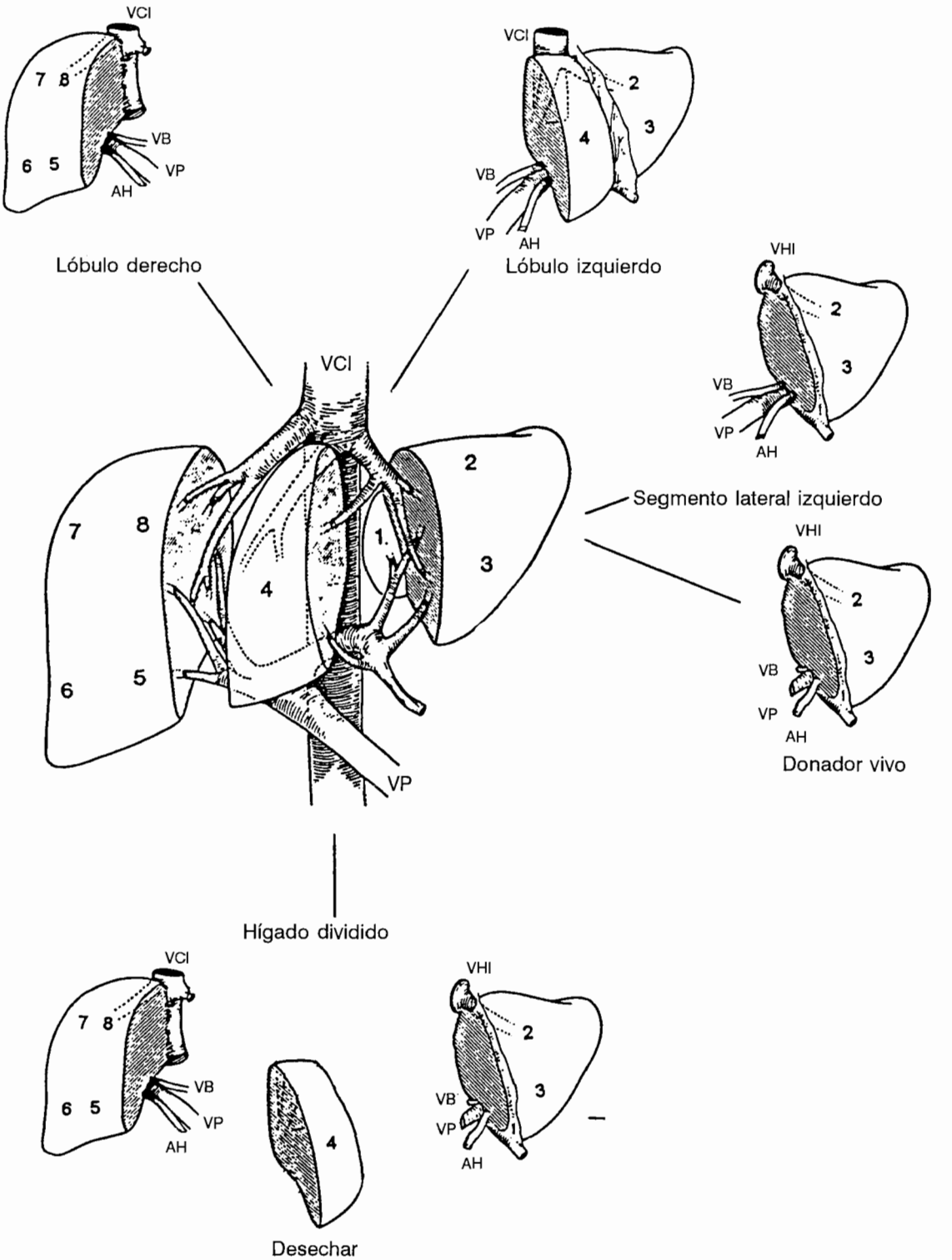


Fig. 45-2. Esquemas de aloinjertos de tamaño reducido después de la preparación del injerto. Las divisiones anatómicas del hígado son las descritas por Couinaud. VB, vía biliar; AH, arteria hepática; VCI, vena cava inferior; VHI, vena hepática izquierda; VP, vena pancreática.

tamaño reducido también ha funcionado en la insuficiencia hepática fulminante en individuos que parecían demasiado inestables para el trasplante ortotópico. En estos casos, la recuperación final de la función del hígado nativo receptor permite suspender a veces la inmunosupresión y la atrofia del aloinjerto donador, si ya no es necesario para complementar la función del órgano.[35]

El procedimiento de trasplante

El procedimiento de trasplante se efectúa a través de una incisión combinada superior medial y subcostal bilateral. Es necesario realizar la ligadura cuidadosa de las colaterales portosistémicas y las adherencias vascularizadas para evitar la hemorragia lenta, pero constante. La disección del hilio hepático para la división de la arteria hepática y la vena porta por arriba de su bifurcación hace posible obtener la máxima longitud vascular del receptor. Cuando existe, la vía biliar se divide en la parte alta del hilio en caso que se requiera para una reconstrucción ulterior en los receptores mayores. La conservación de la Roux en Y en sujetos con atresia biliar sometidos a portoenterostomía de Kasai simplifica la reconstrucción biliar subsecuente. La movilización completa del hígado, con disección de la vena cava suprahepática hasta el diafragma y la vena cava infrahepática hasta las venas renales, completa la hepatectomía.

En niños con inestabilidad vascular grave que no toleran la oclusión de la cava es posible llevar a cabo un trasplante "conectado en serie". En este procedimiento la vena cava del receptor se deja intacta y la oclusión parcial de la cava permite la implantación terminolateral de un parche combinado de la vena hepática del donador. El acceso a la aorta infrarrenal para implantar el tronco celiaco del hígado donador o los conductos vasculares de la arteria iliaca, que se obtienen por la movilización del hemicolon derecho y el duodeno, es la técnica que prefieren los autores para la reconstrucción arterial en los receptores de aloinjertos complejos. En los receptores de aloinjerto reducido de segmento lateral izquierdo, la vena cava del receptor se conserva y por tanto no se moviliza.

El control de la hemorragia es esencial durante la hepatectomía del receptor y se requiere una técnica quirúrgica meticulosa. Las pruebas de factores de coagulación (V, VII, VIII, fibrinógeno, plaquetas, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina) permiten complementar un producto sanguíneo específico para mejorar la coagulación. El uso de la derivación venovenosa se reserva para los receptores con inestabilidad hemodinámica al momento de la interrupción venosa. Rara vez se necesita la derivación venovenosa en pacientes que pesan menos de 40 kg. En ocasiones se instituye de manera temprana la derivación venovenosa combinada con dosis altas de vasopresina (0.2 a 0.6 unidades/min) en sujetos con hipertensión y varices retroperitoneales friables antes de completar la movilización hepática.

La extirpación del hígado enfermo se termina después de lograr el aislamiento vascular. Antes de implantar el hígado donador debe asegurarse la hemostasia retroperitoneal. La vena cava suprahepática se prepara mediante la ligadura con sutura de cualquier orificio frénico grande y se crea una luz en la cava fuera de la vena hepática (confluencia de la vena cava). El hígado donador se implanta con las técnicas vasculares convencionales y sutura de monofilamento para la anastomosis vascular. En los receptores pequeños se aplican las técnicas de suturas separadas, material de sutura de monofilamento absorbible y un nudo con "factor de crecimiento" para permitir el crecimiento vascular. Cuando se usan injertos de tamaño reducido del segmento lateral izquierdo, el orificio de la vena hepática izquierda se une directamente con la superficie anterolateral de la vena cava inferior infradiafragmática, para lo cual se utilizan los orificios combinados de las venas hepáticas derecha y media. El aloinjerto de segmento lateral izquierdo se fija más tarde a la superficie inferior del diafragma para prevenir la torsión con obstrucción venosa de esta anastomosis. No se necesita una fijación similar con el aloinjerto de lóbulo derecho o izquierdo ni con el trasplante de órgano completo.

Antes de completar la anastomosis de la vena cava en todos los aloinjertos se lava la solución hiperpotasémica para conservación del injerto con 500 a 800 ml de soluciones intravenosas normopotasémicas hipotérmicas. Cuando se emplean injertos de tamaño completo, los autores prefieren completar todas las anastomosis venosas antes de reconstruir la arteria hepática. En los aloinjertos de tamaño reducido, se concluye la anastomosis de la arteria hepática antes de reconstruir la vena porta para mejorar la visibilidad de la aorta infrarrenal sin ejercer tracción sobre la anastomosis de la vena porta. Los autores prefieren terminar todas las anastomosis durante el aislamiento vascular, antes de la reperfusión del órgano, aunque algunos equipos de trasplante inician nuevamente la perfusión después de acabar la reconstrucción venosa.

Antes de establecer la circulación en el aloinjerto deben efectuarse los ajustes anestésicos para corregir el gran volumen de sangre necesario para llenar de nueva cuenta el hígado y contrarrestar la presencia de soluciones hipotérmicas que se liberan durante la reperfusión. Se inicia el apoyo inotrópico con dopamina (5 a 10 μg/kg/min). Se administran calcio y bicarbonato de sodio para combatir los efectos de la hiperpotasemia por cualquier cantidad residual de solución conservadora y la acidosis sistémica secundaria a la oclusión aórtica y la vena cava. La expansión suficiente del volumen sanguíneo, mediante paquetes globulares para elevar la presión venosa central a 15 o 20 cmH_2O y el hematócrito a 40%, minimiza la hipotensión cuando se retiran las pinzas y previene la anemia por dilución. La comunicación cooperadora entre el equipo quirúrgico y el anestésico facilita un restablecimiento secuencial suave de la circulación del aloinjerto, primero la venosa y luego la arterial.

La reconstrucción biliar en personas con atresia biliar o en aquellos que pesan menos de 25 kg se logra mediante la coledocoyeyunostomía terminolateral con suturas de monofilamento absorbibles y puntadas separadas. Se coloca una férula biliar interna de silastic con múltiples perforaciones antes de concluir la anastomosis. En la mayoría de los casos puede usarse la Roux en Y previa y es preferible una longitud de 30 a 35 cm. La reconstrucción primaria de la vía biliar sin férula se emplea en los sujetos mayores con aloinjertos de órganos completos.

Cuando se cierra el abdomen debe evitarse la elevación de la presión intraabdominal. En muchos casos se recomienda evitar el cierre de la fascia y usar colgajos de piel movilizados y suturas corredizas en la piel. El cierre del plano musculofascial del abdomen puede practicarse antes del egreso.

TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

Casi todos los centros instituyen un protocolo de inmunosupresión basado en la administración de múltiples medicamentos complementarios. Todos utilizan corticosteroides y ciclosporina o tacrolimus. Se emplean antimetabolitos adicionales (azatioprina, micofenolato) cuando se requiere un tratamiento más intenso contra el rechazo. El cuadro 45-5 presenta un ejemplo de protocolo.

COMPLICACIONES POSOPERATORIAS

La mayoría de las complicaciones posoperatorias se presenta en la forma de colestasis, aumento de los niveles de enzimas hepatocelulares y fiebre, letargo y anorexia variables. Este es un complejo sintomático inespecífico que requiere una evaluación diagnóstica particular antes de iniciar un tratamiento. Es esencial dirigir el tratamiento contra causas específicas de disfunción del aloinjerto; el tratamiento empírico de las supuestas complicaciones está plagado de diagnósticos erróneos, morbilidad y mortalidad. En la figura 45-3 se muestra un diagrama de flujo que delinea esta evaluación.

Disfunción primaria

La disfunción primaria del aloinjerto hepático implica la ausencia de actividad metabólica y sintética después del trasplante. La falta absoluta de función requiere un nuevo trasplante inmediato antes que se produzcan coagulopatía irreversible y edema cerebral. Son más frecuentes los grados menores de disfunción en el aloinjerto y se relacionan con varios factores del donador, el receptor y la operación (cuadro 45-6).

El estado del hígado donador contribuye en buena medida a la probabilidad de disfunción primaria. A menudo es difícil valorar la lesión isquémica secundaria a la anemia, hipotensión, hipoxia o lesión tisular directa en las víctimas con traumatismos múltiples. La esteatosis del hígado donador también se reconoce como un factor que contribuye a la disfunción grave o la falta de función. La esteatosis macrovesicular en la biopsia es un poco más común en los donadores adultos que en los pediátricos y, cuando es grave, se reconoce a simple vista porque el hígado es grande, amarillo y de consistencia grasosa. El riesgo de nutrición parenteral

Cuadro 45-5. Ejemplo de protocolo inmunosupresor

	Tacrolimus: protocolo esteroideo		*Protocolo de inducción secuencial*		
Día posoperatorio	*Tacrolimus*	*Prednisolona*	*Prednisolona*	*Ciclosporina*	*OKT-3*
0	0	15 mg/kg	3 mg/kg	0	2.5 o 5.0 mg
1	0.15 mg/kg vía oral c/12 h	10 mg/kg	2 mg/kg		2.5 o 5.0 mg
2	Ajustar al nivel = 15 μg	8 mg/kg	Reducción gradual		2.5 o 5.0 mg
3	Ajustar al nivel = 15 μg	6 mg/kg	Reducción gradual	10 mg/kg vía oral c/8-12 h	2.5 o 5.0 mg
4	Ajustar al nivel = 15 μg	4 mg/kg	Reducción gradual	Nivel final = 350 ng	2.5 o 5.0 mg
5	Ajustar al nivel = 15 μg	2 mg/kg	Reducción gradual	Nivel final = 350 ng	2.5 o 5.0 mg
6	Ajustar al nivel = 15 μg	1 mg/kg	Reducción gradual	Nivel final = 350 ng	2.5 o 5.0 mg
7	Ajustar al nivel = 15 μg	1 mg/kg	1 mg/kg/d	Nivel final = 350 ng	2.5 o 5.0 mg
14	Ajustar al nivel = 15 μg	1 mg/kg	0.9 mg/kg/d	Nivel final = 350 ng	Suspender si el nivel de ciclosporina es adecuado
28	Nivel final = 12 μg	0.7 mg/kg/d	0.7 mg/kg/d	Nivel final = 350 ng	
3 meses	Nivel final = 10 μg	0.5 mg/kg/d	0.5 mg/kg/d	Nivel final = 350 ng	
6 meses	Nivel final = 10 μg	Disminuir gradualmente y suspender a los 6-9 meses	0.3 mg /kg/d	Nivel final = 350 ng	
12 meses	Nivel final = 8-10 μg	0	0.1 mg/kg/d	Nivel final = 200-250 ng	
18 meses	Nivel final = 6-8 μg	0	0.1 mg/kg en días alternos	Nivel final = 200-250 ng	
24 meses	Nivel final = 6-8 μg	0	Suspender	Nivel final = 200-250 ng	

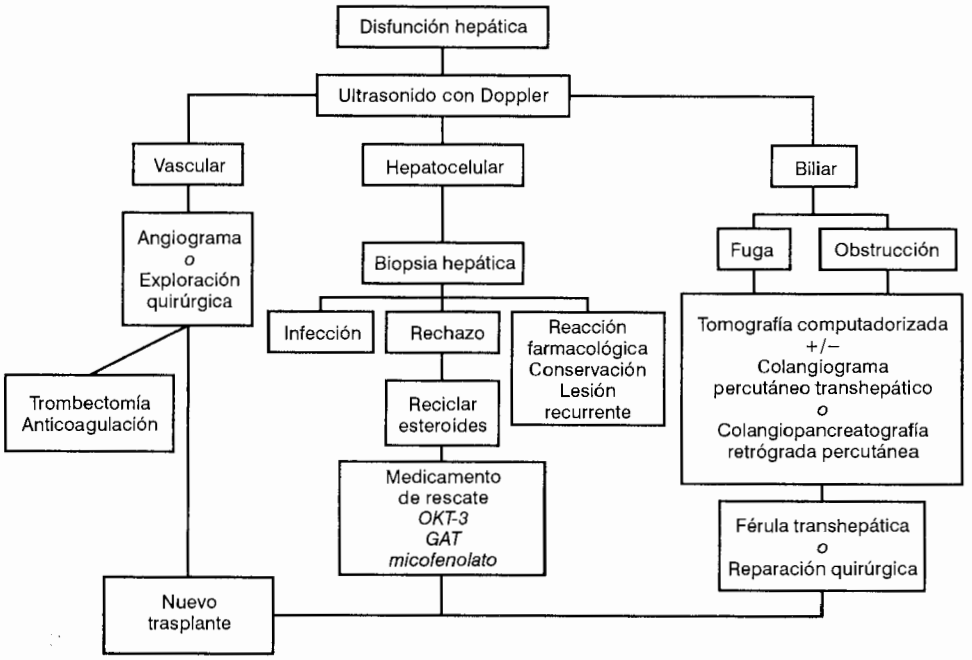


Fig. 45-3. Diagrama de flujo para el tratamiento de la disfunción posoperatoria del aloinjerto hepático. GAT, globulina antitimocítica; OKT-3, anticuerpo monoclonal.

total aumenta conforme se eleva el grado de infiltración adiposa. Los hallazgos microscópicos se clasifican como leves si menos del 30% de los hepatocitos tiene infiltración grasa, moderada si este cambio se observa en el 30 a 60% de las células y grave si más del 60% de los hepatocitos muestra infiltración. Los hígados con infiltración grave deben descartarse y los donadores con compromiso moderado se utilizan con cierta preocupación. El grado de esteatosis y las condiciones del receptor determinan el uso del aloinjerto. La esteatosis microvesicular no se relaciona con la nutrición parenteral total.[36-38]

No hay documentación inequívoca sobre los fenómenos inmunológicos posteriores inmediatos al trasplante, como el rechazo hiperagudo mediado por anticuerpos. Los informes iniciales sugieren que una prueba cruzada positiva de anticuerpos citotóxicos entre el donador y el receptor no afectó la viabilidad ni la función del aloinjerto.[39] Sin embargo, la experiencia más reciente con los donadores que tienen resultados positivos en la prueba cruzada demuestra un descenso notorio de la supervivencia del aloinjerto y del paciente.[40,41]

El uso de donadores compatibles con el grupo ABO es objeto de controversia. Los índices de supervivencia del aloinjerto y del individuo en los receptores adultos no es comparable con los que se logran al aplicar aloinjertos con ABO idéntico o de donadores compatibles.[42,43] No obstante, los receptores pediátricos de aloinjertos con ABO incompatible alcanzan índices de supervivencia equivalentes a los conseguidos con donadores de ABO compatible o idéntico, sean donadores cadavéricos o vivos.[28,44,45]

La documentación de la recuperación funcional hepática se realiza mejor si se evalúa la producción hepática continua de los factores de coagulación (V, VII) con mejoría de los parámetros de coagulación (tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina) y la síntesis de bilis. Las biopsias hepáticas del protocolo ayudan a documentar los fenómenos hepáticos histológicos e inmunológicos, pero no predicen con exactitud la probabilidad de recuperación.

Cuadro 45-6. Factores relacionados con la disfunción primaria

Factores del donador
Enfermedad o lesión preexistentes del donador, anemia, hipoxia, hipotensión anterior a la recuperación del órgano
Esteatosis del órgano donador (> 60% de grasa macrovesicular)
Factores del trasplante
Almacenamiento isquémico frío prolongado (> 12-18 h)
Periodo isquémico tibio prolongado al momento del implante
Anastomosis vascular compleja que requiere revisión quirúrgica
Discrepancia notoria del tamaño entre donador y receptor
Factores del receptor
Hipotensión después de la reperfusión
Trombosis vascular
Factores inmunológicos
Incompatibilidad ABO, pruebas cruzadas positivas

Trombosis vascular

La trombosis de la arteria hepática ocurre tres o cuatro veces más a menudo en las series de trasplante infantil que en las de adultos y es más frecuente en los primeros 30 días después del trasplante. El cuadro 45-7 lista los factores que influyen sobre el desarrollo de trombosis de la arteria hepática (TAH).

La TAH se presenta con un cuadro clínico variable que puede incluir insuficiencia fulminante del aloin-

Cuadro 45-7. Factores que afectan la trombosis vascular

Edad y peso del donador y receptor
Tipo de aloinjerto
Organo completo > tamaño reducido
Donador vivo > tamaño reducido
Anatomía de la anastomosis
Arteria hepática primaria > aórtica directa
Edema de aloinjerto: aumento de resistencia vascular
Lesión isquémica secundaria a la conservación prolongada; implante prolongado
Rechazo
Sobrecarga de líquidos
Hipotensión del receptor
Hipercoagulabilidad
Administración de factores de coagulación, plasma fresco congelado
Deficiencias de factor procoagulante

jerto, interrupción u obstrucción biliar o sepsis sistémica. La imagen por ultrasonido Doppler es un medio preciso para identificar la trombosis arterial y se utiliza como la principal modalidad de detección para valorar el flujo sanguíneo después del trasplante o siempre que surjan complicaciones. La TAH inmediata con falla del aloinjerto requiere usualmente un nuevo trasplante inmediato. La trombectomía exitosa con salvamento del injerto es posible si se efectúa la reconstrucción antes de la necrosis del aloinjerto.[46] Las complicaciones biliares son muy frecuentes después de la TAH. La interrupción isquémica del flujo biliar con desarrollo de biloma intraparenquimatoso o interrupción de la anastomosis se manifiesta como colestasis acompañada de sepsis sistémica. Algunas veces también se desarrolla septicemia sistémica o abscesos multifocales en sitios de necrosis isquémica secundaria a infección por bacterias entéricas gramnegativas, enterococos, bacterias anaerobias u hongos. Cuando se identifican los sitios específicos de abscesos, está indicado el tratamiento antibiótico dirigido contra estos microorganismos, junto con el drenaje quirúrgico. El drenaje percutáneo y la inmovilización biliar con férulas pueden controlar la fuga de bilis y la infección hasta que se realice el nuevo trasplante.

La trombosis posoperatoria tardía puede ser asintomática o manifestarse por estenosis progresiva lenta de la vía biliar. Rara vez se produce necrosis del aloinjerto. Las colaterales arteriales del extremo Roux en Y pueden ser el origen para la revascularización del aloinjerto a través de colaterales hiliares. Estas vías colaterales se desarrollan durante los primeros meses posoperatorios, lo que hace que la trombosis tardía sea con frecuencia un fenómeno silencioso. Por el contrario, la interrupción de este aporte colateral durante la reconstrucción quirúrgica de las vías biliares centrales en pacientes con TAH puede desencadenar isquemia hepática y necrosis del parénquima. Cuando la TAH es asintomática, sólo está indicado el seguimiento cuidadoso.

La prevención de la TAH exige una reconstrucción arterial microquirúrgica meticulosa al momento del trasplante. Es preferible la reconstrucción anatómica en aloinjertos de órganos completos; se recomienda la implantación directa del tronco celiaco en la aorta infrarrenal para todos los aloinjertos con reducción de tamaño. Todas las reconstrucciones vasculares complejas de la arteria hepática del donador deben realizarse *ex vivo* siempre que sea posible con técnicas microquirúrgicas antes del trasplante. Cuando se necesitan injertos vasculares, deben implantarse de manera directa en la aorta infrarrenal.[47,48] En la serie de los autores no se utilizó la anticoagulación en forma rutinaria, pero se administró aspirina (20 a 40 mg al día) a todos los niños durante 100 días. Los protocolos complejos que suministran procoagulantes y anticoagulantes también tienen mucho éxito.[49]

La trombosis de la vena porta es infrecuente en los aloinjertos de órgano completo, a menos que una derivación portosistémica haya modificado el flujo dentro del lecho vascular esplácnico o salvo que la estenosis grave de la porta del receptor afecte el flujo hacia el aloinjerto. La trombosis portal preexistente en el receptor puede corregirse con trombectomía, sustitución de la vena porta o derivación venosa extraanatómica. La trombosis temprana después del trasplante requiere una revisión inmediata de la anastomosis y trombectomía. Las discrepancias del tamaño venoso impuestas por los aloinjertos de tamaño reducido pueden modificarse para permitir la construcción de la anastomosis.[48,50] También deben excluirse las deficiencias de proteínas anticoagulantes, como la C y la S, y el déficit de antitrombina III en el receptor como factor contribuyente de la trombosis vascular.[51] La falta de identificación de la trombosis portal conduce a la muerte del aloinjerto o, en una situación crónica, a hipertensión portal importante con secuelas hemorrágicas o ascitis intratable.

Complicaciones biliares

Las complicaciones relacionadas con la reconstrucción biliar se presentan en cerca del 10% de los receptores pediátricos de trasplante hepático. Su espectro y tratamiento dependen del estado de la arteria hepática y el tipo de aloinjerto utilizado. Aunque los aloinjertos completos y de tamaño reducido tienen un riesgo equivalente de complicaciones biliares, el espectro de las complicaciones es diferente.[52,53]

La reconstrucción biliar primaria es la forma preferida de reconstrucción en los adultos, pero se emplea con menor frecuencia en los niños. Tiene la ventaja de conservar el esfínter de Oddi, disminuir la incidencia de reflujo entérico y la colangitis subsecuente y de no requerir anastomosis intestinal. La experiencia inicial con la coledococoledocostomía primaria sin una sonda en T ha sido favorable.[54] Las complicaciones tardías después de cualquier tipo de reconstrucción de conductos incluyen estrechamiento de la anastomosis, formación de lodo biliar y colangitis recurrente. La dilatación endoscópica con colocación de férulas internas en los estrechamientos anastomóticos tiene éxito en los

casos posoperatorios tempranos. La coledocoyeyunostomía del tipo Roux en Y es el tratamiento de preferencia para la estenosis recurrente o la fuga posoperatoria.

La coledocoyeyunostomía de Roux en Y es la reconstrucción de elección en niños pequeños y es necesaria en todos los pacientes con atresia biliar. La colangitis recurrente, un riesgo teórico, sugiere el desarrollo de un estrechamiento de la anastomosis biliar o vías intrahepáticas u obstrucción del intestino delgado, distal a la anastomosis de Roux en Y. En ausencia de estas complicaciones es raro que haya colangitis.

La reconstrucción de los conductos biliares en sujetos con aloinjertos de tamaño reducido es más compleja. La división de la vía biliar en un punto muy próximo al límite del corte del aloinjerto, con conservación cuidadosa de la circulación biliar colateral, reduce la formación de estrechamiento del conducto secundario a la isquemia del mismo, pero no la descarta. En la experiencia inicial de los autores, en 14% de los individuos con aloinjertos de lóbulo izquierdo con reducción de tamaño se desarrolló un estrechamiento segmentario corto que requirió revisión de la anastomosis biliar (fig. 45-4). Es necesaria la revisión quirúrgica de la anastomosis biliar y la reimplantación de las vías biliares en la Roux en Y. La colangiografía transhepática percutánea es esencial para definir la anatomía de las vías biliares antes de la revisión quirúrgica; la descompresión con catéter temporal de las vías biliares obstruidas permite el tratamiento de la colangitis y la reconstrucción electiva. La reconstrucción quirúrgica se acompaña de paso transhepático de férulas biliares con múltiples perforaciones, las cuales permanecen hasta que se documente el éxito de la reconstrucción y sea poco probable la estenosis tardía. La disección remota a la vaina vasobiliar redujo considerablemente la incidencia de esta complicación.

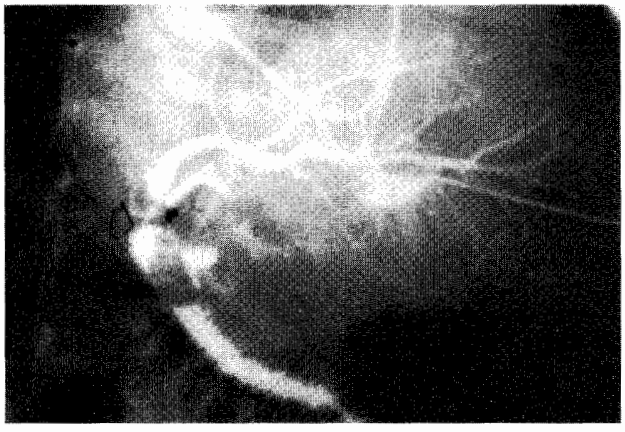


Fig. 45-4. Estrechamiento segmentario de la vía biliar en la unión de los conductos biliares lateral izquierdo y segmentario medial izquierdo en un aloinjerto de tamaño reducido de lóbulo izquierdo. *Flecha negra*, estrechamiento de la vía biliar; *flecha blanca*, asa de Roux en Y y anastomosis de la vía biliar. (Tomado de Ryckman FC: Liver transplantation in children. In Suchy FJ [ed]: Liver Disease in Children. St. Louis, CV Mosby, 1994, p 941.)

RECHAZO

Rechazo celular agudo

El rechazo del aloinjerto se caracteriza por la tríada histológica de inflamación endotelial, infiltración linfocitaria de la tríada portal con lesión de la vía biliar y daño celular del parénquima hepático.[55] La biopsia del aloinjerto es esencial para establecer el diagnóstico antes del tratamiento. La rapidez del proceso de rechazo y su respuesta al tratamiento dicta la intensidad y duración del tratamiento contra el rechazo.

El rechazo agudo se presenta en dos tercios de los pacientes después del TOH.[56] El principal tratamiento del rechazo es un curso corto con dosis altas de esteroides. En 75 a 80% de los casos se logra el éxito con dosis en bolos administradas durante varios días con reducción rápida hasta el tratamiento basal.[57] Cuando el rechazo no responde al tratamiento o recurre, la terapéutica contra linfocitos con el anticuerpo monoclonal OKT-3 es efectiva en el 90% de los casos.[58]

Es necesario un nuevo trasplante cuando el rechazo es fulminante, con trombosis vascular y falta de respuesta al tratamiento. En estos casos, el nuevo trasplante debe realizarse antes de suministrar múltiples cursos de corticosteroides o agentes antilinfocíticos para evitar los riesgos abrumadores de infección o enfermedad linfoproliferativa. Sin embargo, el tratamiento inmunosupresor moderno impide que estos casos sean frecuentes.

Rechazo crónico

El diagnóstico y tratamiento uniformes del rechazo crónico se complican por la falta de una definición o evolución clínica consistentes. El rechazo crónico ocurre en 5 a 10% de los pacientes y tiene la misma frecuencia en niños y adultos. La principal manifestación clínica es el aumento progresivo de las enzimas de las vías biliares (fosfatasa alcalina, transferasa de glutamil gamma) y la colestasis progresiva. Al principio es probable que no haya síntomas o que aparezcan después de un curso terapéutico ineficaz por rechazo agudo. El síndrome puede sobrevenir semanas después del trasplante o en una etapa más avanzada de la evolución.

El rechazo crónico sigue una de dos formas clínicas.[59] En la primera, la lesión principal radica en el epitelio biliar y la evolución clínica típica es progresiva y lenta, con conservación de la función sintética del hígado. La evidencia histológica muestra destrucción de los conductos biliares interlobulillares en ausencia de lesión isquémica o en presencia de necrosis hepatocelular. Cuando esta lesión alcanza su expresión completa, se caracteriza por *síndrome del conducto biliar evanescente*, si hay deficiencia grave de conductos en al menos 20 haces portales.[60] La resolución espontánea final en casi la mitad de los sujetos afectados que recibían tratamiento con tacrolimus condujo al desarrollo de protocolos inmunosupresores más intensos para este

grupo de pacientes.[59] En ocasiones es necesario un nuevo trasplante, pero es raro que sea de urgencia.

El segundo tipo se reconoce por el desarrollo temprano de lesión isquémica progresiva hacia los conductos biliares y los hepatocitos, lo que provoca deficiencia de conductos y necrosis isquémica con fibrosis. El cuadro clínico de colestasis se acompaña de disfunción sintética importante con trombosis vascular agregada o formación de estrechamientos biliares. la lesión endotelial causante de los cambios isquémicos progresivos se distingue por el desarrollo de células espumosas en la subíntima o hipertrofia fibroíntima. La evolución clínica es progresiva e implacable y casi siempre requiere un nuevo trasplante. Es frecuente que haya recurrencia del rechazo crónico en el segundo aloinjerto.[60]

La naturaleza inmunológica de este proceso se destaca por el papel principal que tiene el endotelio biliar y el vascular como blancos del ataque, los únicos tejidos en el hígado que expresan antígenos de clase II. Otros factores interdependientes, como la infección por citomegalovirus (CMV), discrepancia HLA, pruebas cruzadas positivas para células B y diferencia racial entre donador y receptor, no mostraron una relación consistente con el desarrollo del rechazo crónico.[59,60]

Infección

Las complicaciones infecciosas se convirtieron en la causa más frecuente de morbilidad y mortalidad después del trasplante. Es usual que la infección se deba a microorganismos múltiples, además de infecciones concurrentes por diferentes agentes.

Las infecciones bacterianas se presentan en el periodo posoperatorio inmediato y por lo general se deben a bacterias entéricas gramnegativas, enterococos o especies de estafilococos. Los abscesos intraabdominales de colecciones séricas infectadas diseminados a lo largo de la superficie del aloinjerto de tamaño reducido se tratan con drenaje extraperitoneal o mediante laparotomía; el drenaje percutáneo no tiene éxito en la mayoría de los casos. Los abscesos intrahepáticos sugieren estenosis o trombosis de la arteria hepática y el tratamiento depende del estado vascular del aloinjerto y las anormalidades relacionadas de los conductos biliares. La sepsis originada en los sitios con catéteres de vigilancia invasivos puede reducirse al mínimo si se sustituyen o retiran todos los catéteres transoperatorios poco después del trasplante. Los antibióticos profilácticos se suspenden lo antes posible para prevenir el desarrollo de cepas resistentes.

La sepsis micótica representa un problema potencial importante en el periodo posoperatorio temprano. Los protocolos intensivos para la profilaxis anterior al trasplante se basan en el concepto de que las infecciones micóticas surgen de la flora que coloniza el tubo digestivo del receptor. La descontaminación intestinal selectiva tuvo éxito para eliminar las bacterias patógenas gramnegativas del tubo digestivo en 87% de los pacientes adultos; en todos los casos se eliminó *Candida*.[61,62] Sin embargo, estos protocolos no son prácticos en los sujetos pediátricos porque el tiempo de espera para los órganos pediátricos es largo y los niños no aceptan el sabor de los antibióticos. La infección micótica es más frecuente en personas que requieren múltiples procedimientos quirúrgicos y en los que reciben varios cursos de antibióticos. El desarrollo de fungemia o sepsis urinaria obliga al estudio de la retina y el corazón en busca de compromiso micótico renal; debe iniciarse tratamiento antimicótico. La infección micótica grave tiene un índice de mortalidad superior al 80%, lo que hace indispensable el diagnóstico oportuno. En el centro donde ejercen los autores, todos los individuos sometidos a TOH reciben profilaxis antimicótica con fluconazol.

La mayoría de las infecciones virales tempranas y graves se debe a virus de la familia *Herpesviridae*, entre ellos el virus de Epstein-Barr (EBV), citomegalovirus (CMV) y virus del herpes simple (HSV). La probabilidad de que se desarrolle infección por CMV depende del estado preoperatorio de este virus en el donador y el receptor.[63,64] Los receptores seronegativos que reciben órganos de donadores seropositivos tienen mayor riesgo y la combinación más peligrosa es la de donador y receptor seropositivos. La prescripción de varios protocolos profilácticos basados en recursos inmunitarios que incluyen IgG intravenosa o IgG hiperinmunitaria contra CMV, junto con aciclovir o ganciclovir, reducen la incidencia de infección sintomática por CMV, aunque es inevitable la seroconversión en receptores seronegativos con aloinjerto de receptor seropositivo.

El diagnóstico clínico de la infección por CMV lo sugiere la aparición de fiebre, leucopenia, exantema maculopapular y anormalidades celulares hepáticas, insuficiencia respiratoria o hemorragia digestiva. La biopsia hepática o la biopsia endoscópica del colon o gastrointestinal establecen el diagnóstico temprano con reconocimiento inmunohistoquímico. Las pruebas sanguíneas rápidas y urinarias para CMV también aceleran el diagnóstico. En los casos sospechosos, el tratamiento debe iniciarse mientras se esperan los resultados del cultivo o biopsia por la posible rapidez y gravedad de esta infección en el niño que no tenía inmunidad contra él. El tratamiento ha mejorado mucho con el desarrollo del ganciclovir. La administración temprana de IgG intravenosa y ganciclovir es efectiva las más de las veces.

Cuando se diagnostican los síndromes por HSV, similares a los que se observan en pacientes sin trasplante, se requiere tratamiento con aciclovir.

Otros virus que causan complicaciones de relevancia después del trasplante incluyen hepatitis por adenovirus, varicela y gastroenteritis inducida por enterovirus. La hepatitis viral recurrente es un problema poco frecuente en el trasplante pediátrico, pero se detecta a menudo en los adultos. La infección por *Pneumocystis* casi se eliminó con la administración profiláctica de trimetoprim con sulfametoxazol o pentamidina en aerosol.

La infección por EBV durante el periodo perioperatorio se manifiesta por un amplio espectro patológico que incluye un síndrome similar a la mononucleosis, hepatitis que simula rechazo, infiltración linfoproliferativa gonadal con perforación intestinal, crecimiento de ganglios linfáticos o periamigdalinos o encefalopatía. La infección por EBV puede aparecer como infección primaria después de la reactivación de una infección primaria antigua. Cuando hay evidencia serológica de infección activa, está indicada una atenuación aguda del régimen inmunosupresor. Las dosis altas de aciclovir o ganciclovir intravenoso están indicadas para las infecciones agudas con manifestaciones clínicas importantes y debe continuarse el aciclovir oral hasta que se resuelvan los síntomas de linfadenopatía.

La enfermedad linfoproliferativa posterior al trasplante (ELPT), una proliferación anormal de linfocitos B que puede ser letal, se presenta en cualquier situación en la que haya inmunosupresión. La importancia de la ELPT en el trasplante hepático pediátrico es resultado de la intensidad de la inmunosupresión necesaria, la duración de la misma y la ausencia de exposición previa a infección por EBV en muchos receptores pediátricos.

Diversos estudios que analizan el tratamiento inmunosupresor y el desarrollo de ELPT muestran un aumento progresivo de la incidencia de esta afección con el incremento de la carga inmunosupresora total.[65] No se ha encontrado ningún agente inmunosupresor individual que tenga una relación directa con la ELPT, aunque se han relacionado las dosis altas de ciclosporina, tacrolimus, sueros antilinfocíticos policlonales (MALG, ALG) y anticuerpos monoclonales (OKT-3). La inmunosupresión que usa estos agentes como tratamiento secuencial en dosis bajas no genera una mayor ELPT cuando la inducción exitosa previene el tratamiento inmunológico recurrente con dosis altas o de larga duración por rechazo. Sin embargo, la administración prolongada de agentes contra células T y la duración, intensidad y carga inmunosupresora total son el origen del defecto inmunitario que crea el antecedente para la neoplasia.

La segunda característica patógena que influye sobre la ELPT parece ser la infección por EBV. Las infecciones primarias o por reactivación preceden a menudo a la detección de la ELPT. La infección activa por EBV, ya sea primaria o por reactivación, afecta la reserva de linfocitos B e induce la proliferación de estas células. Un aumento simultáneo de la actividad de las células T citotóxicas es el principal mecanismo normal del huésped para prevenir la diseminación del EBV. La pérdida de esta protección natural como efecto de la administración de inmunoterapia inhibitoria de células T posibilita la proliferación de células B. La proliferación policlonal de linfocitos B se produce después de la replicación viral y liberación de EBV. Con el tiempo, la transformación de una pequeña población de células deriva en un linfoma monoclonal de células B agresivo y maligno.[66]

Los tumores pediátricos son en su mayor parte linfomas de células grandes y el 86% se origina en células B. El compromiso extraganglionar, raro en los linfomas primarios, se observa en 70% de los casos de ELPT. Los sitios extraganglionares incluyen el sistema nervioso central (27%), hígado (23%), pulmón (22%), riñón (21%), intestino (20%) y bazo (13%). Con frecuencia hay compromiso del aloinjerto y las manifestaciones son similares a las del rechazo.[66] Los marcadores inmunohistoquímicos de células T y B de la población de los linfocitos infiltrativos definen el infiltrado de células B y ayudan a establecer un diagnóstico temprano.

El tratamiento de la ELPT se gradúa de acuerdo con el tipo de células inmunológicas y el cuadro clínico.[67] La ELPT documentada requiere atenuación inmediata de la inmunosupresión e inicio de tratamiento contra EBV. Los autores prefieren el ganciclovir intravenoso como antiviral inicial por la alta incidencia de infección concurrente por CMV, pero para la terapéutica a largo plazo se emplea el aciclovir. Los pacientes con proliferación de células B policlonales suelen sufrir regresión con este tratamiento. Los sujetos con tumores monoclonales malignos agresivos tienen un bajo índice de supervivencia, aun cuando se reduzca la inmunosupresión, con el aciclovir y la quimioterapia o radioterapia convencionales. Estas modalidades terapéuticas adicionales desencadenan a menudo el desarrollo de una infección sistémica letal. Los resultados con dosis altas de interferón alfa e IgG intravenosa son alentadores, pero aún preliminares.[66] Cuando el tratamiento tiene éxito es indispensable el seguimiento cuidadoso para identificar la recurrencia de la enfermedad ó el compromiso tardío del sistema nervioso central.

NUEVO TRASPLANTE

Casi todos los procedimientos para un segundo trasplante en pacientes pediátricos se realizan como resultado de la muerte aguda del injerto por trombosis de la arteria hepática o disfunción primaria. El rechazo agudo o crónico y las complicaciones biliares son causas menos habituales. Muchas de estas complicaciones se acompañan de sepsis concomitante, lo cual dificulta todavía más la operación y pone en riesgo el éxito de la misma. La supervivencia después del trasplante mantiene una relación directa con la identificación oportuna de los pacientes adecuados y la adquisición del órgano apropiado. Cuando el nuevo trasplante se realiza pronto por insuficiencia aguda del órgano, el índice de supervivencia del individuo es de 84% en la experiencia de los autores. Sin embargo, cuando el nuevo trasplante se lleva a cabo por falla crónica del injerto, muchas veces complicada por insuficiencia orgánica múltiple, la supervivencia es sólo del 50%.

La *United Network of Organ Sharing* (UNOS), Región I, publicó hallazgos similares sobre su experiencia combinada; los pacientes que se someten a un segundo trasplante por insuficiencia aguda del órgano tienen un índice de supervivencia dos veces mayor respecto de quienes fueron objeto de la nueva operación por enfermedad crónica.[68] Además, la superviven-

cia del segundo trasplante agudo dependió en buena proporción del tiempo necesario para adquirir el órgano; una espera mayor de tres días redujo la supervivencia de 52 a 20%. La incidencia general de segundo trasplante es de 14% en la serie de los autores y en la experiencia de otros varía de 8 a 29%. Esta incidencia es similar cuando se comparan los aloinjertos de órgano completo con los aloinjertos de tamaño reducido. Por lo general se utilizan estos últimos cuando se necesita un nuevo trasplante en vista de su mayor disponibilidad y menor incidencia de complicaciones que ponen en riesgo el aloinjerto.[22,69,70] Estos hallazgos subrayan la necesidad de una identificación oportuna de los niños que necesitan un segundo trasplante y la operación expedita antes que se desarrollen insuficiencia orgánica múltiple o sepsis.

PRONOSTICO POSTERIOR AL TRASPLANTE

Aunque las complicaciones potenciales después del trasplante hepático son frecuentes y graves, los resultados generales son gratificantes. Las mejorías de la conservación de órganos, el tratamiento quirúrgico, la inmunosupresión y la terapia de las complicaciones posoperatorias contribuyeron al excelente índice de supervivencia actual. Los factores que modifican la supervivencia de los niños que se someten a trasplante se detallan en el cuadro 45-8. Los índices de supervivencia en lactantes aún son más bajos que en los niños mayores. Los lactantes menores de un año o que pesan menos de 10 kg tienen un índice de supervivencia publicado de 65 a 88%, una cifra mejor que la anterior notificada de 50 a 60%.[71,72] La mejor supervivencia de estos pequeños receptores es consistente en todos los niveles de urgencia médica y se debe al descenso de las complicaciones que ponen en riesgo la vida y el injerto, como la trombosis de la arteria hepática y la falta primaria de función en el órgano donador con reducción de tamaño.

Los pacientes con insuficiencia hepática fulminante tienen un índice de supervivencia general mucho más bajo que otros grupos diagnósticos; las personas con enfermedades metabólicas poseen el mejor índice de supervivencia. Los procedimientos quirúrgicos previos, sobre todo en individuos que se sometieron a múltiples operaciones, modifican la incidencia de complicaciones, en especial la perforación intestinal, pero no afectan la supervivencia general. Sin embargo, el factor más importante para la supervivencia es la gravedad de la afección al momento del trasplante.[22,73] Cuando esta gravedad se clasifica de acuerdo con el estado de la UNOS, el trasplante de urgencia (nivel 1 de la UNOS) tiene un menor índice de supervivencia que el de otros pacientes. Los esfuerzos actuales para utilizar aloinjertos con modificaciones quirúrgicas, por ejemplo el TOH con reducción de tamaño, el de donador vivo y el TOH con hígado dividido, conducen a índices de supervivencia similares a los de los receptores de órganos completos (fig. 45-5).[70,74]

La mayor disponibilidad de donadores para receptores pequeños lograda mediante la reducción del tamaño de los órganos también redujo considerablemente la mortalidad en la lista de espera. En el centro donde ejercen los autores, el índice de mortalidad para sujetos que esperan un trasplante disminuyó de 29 a 2% y hay informes de resultados similares en otros centros pediátricos.[69,70,74] Los esfuerzos para incrementar la disponibilidad de donadores y permitir el trasplante de niños antes que lleguen a un estado crítico son esenciales para obtener mejorías notorias en los índices de supervivencia posoperatoria.

Cuadro 45-8. Factores que afectan la supervivencia del trasplante

Estado médico al momento del trasplante hepático ortotópico
Diagnóstico primario
Edad y tamaño
Trastornos concomitantes
Encefalopatía
Infección
Disfunción orgánica múltiple

SEGUIMIENTO

El objetivo primordial del trasplante de hígado en los niños es la rehabilitación completa con mejor calidad de vida. Los factores que contribuyen a la consecución de esta finalidad incluyen un mejor estado nutricional con crecimiento y desarrollo adecuados, así como mejoría de las habilidades motoras y cognoscitivas, lo que hace posible la reintegración social.

Nutrición y crecimiento

La nutrición posoperatoria óptima facilita bastante la recuperación y rehabilitación. Al principio es necesario aportar 100 a 130 calorías por kilogramo de peso al día en los receptores que pesan menos de 10 kg. La función sintética hepática, la absorción intestinal y el apetito mejoran después del trasplante hepático exitoso.

A pesar de estas mejorías, los trastornos del crecimiento no se resuelven de inmediato.[75,76] En el primer año después del trasplante la recuperación del crecimiento es muy pequeña. Durante el segundo y tercer años posteriores, los individuos suelen recobrar una parte significativa del crecimiento, con la posibilidad de que la recuperación se relacione con el grado de retraso preoperatorio del crecimiento. La disminución de la administración de corticosteroides mejora esta recuperación y el efecto mejora aún más con el uso de esteroides en días alternos o suspensión de los mismos en los pacientes con función estable del aloinjerto dos años después del trasplante (S. H. Ryckman, Velocidad de crecimiento después del TOH en niños, comunicación personal, 1996).[77] Los efectos "ahorradores de esteroides" de los nuevos agentes inmunosupresores, como el tacrolimus, podría atenuar esta consecuencia adversa de la modulación inmunológica.

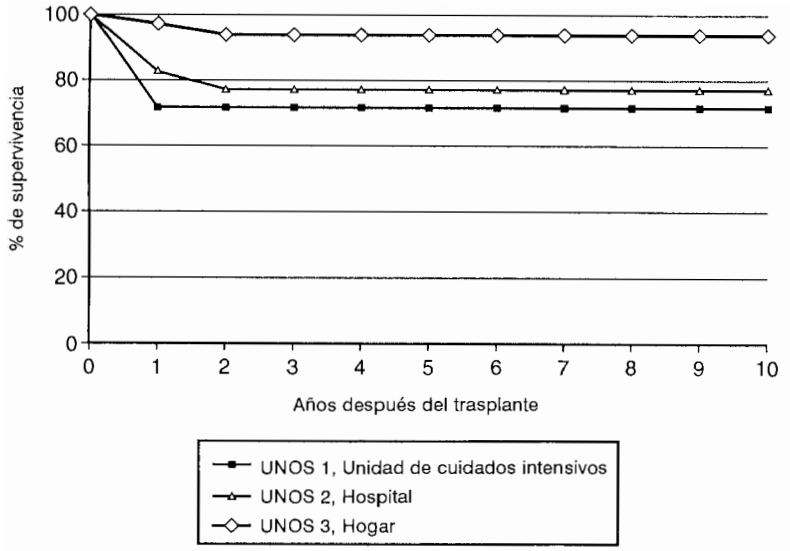


Fig. 45-5. Supervivencia de pacientes con trasplante hepático estratificada de acuerdo con el nivel de la *United Network of Organ Sharing* (UNOS) del trasplante hepático ortotópico.

Pronóstico neuropsicológico

Pese a que la mayoría de los receptores pediátricos de trasplantes vuelve a las actividades normales de su edad (p. ej., los niños pasan por las fases del desarrollo normales y regresan a la escuela), los estudios recientes indican que es probable que experimenten dificultades funcionales sutiles.[78,79] Los estudios de la función neuropsicológica de los niños después de un trasplante demuestran múltiples deficiencias del aprendizaje y la memoria, abstracción, elaboración de conceptos y funciones visual-espacial y motora. Las anormalidades neurológicas y cerebrales bien documentadas relacionadas con la cirrosis crónica preceden al trasplante, pero ciertamente alteran estos resultados.[80,81]

El impacto a largo plazo que tiene el trasplante sobre la salud psicosocial y la condición económica de toda la unidad familiar también es asunto de gran preocupación. Los sobrevivientes a largo plazo de trasplantes hepáticos necesitan estudios longitudinales profundos en muchos centros para dilucidar estos temas.

☐ Trasplante renal en lactantes y niños

ETIOLOGIA

La insuficiencia renal aguda en lactantes casi siempre es consecuencia de inestabilidad hemodinámica y la hipoperfusión o hipoxia ocasionan necrosis tubular aguda. La mayoría de estos pacientes recupera la función renal y logra una supervivencia prolongada o muere por insuficiencia orgánica múltiple.

La insuficiencia renal crónica es inusual en los lactantes y se estima que hay 0.2 sujetos con enfermedad renal en etapa terminal (ERET) por cada millón de individuos menores de un año de edad.[82,83] Las lesiones congénitas como la displasia renal, malformaciones obstructivas o malformación urogenital compleja y la nefrosis congénita son las causas más frecuentes de ERET en niños menores de cinco años y representan el 46% de los casos. La glomerulonefritis, que incluye la glomerulosclerosis focal segmentaria, glomerulonefritis membranoproliferativa y nefritis por lupus, y la pielonefritis recurrente son las principales causas de ERET en niños mayores (cuadro 45-9).[84] Es necesario identificar las causas hereditarias de insuficiencia renal para planear una conducta general de tratamiento que incluya evaluación de otros integrantes de la familia y asesoría genética cuando sea necesaria.

Es esencial el conocimiento de los factores etiológicos de la ERET para valorar la posibilidad de recurrencia en el aloinjerto y considerar la donación por parte de un familiar vivo. Los pacientes con una alteración "estructural/congénita" sin componente inmunológico tienen también mejores índices de supervivencia del injerto respecto de aquéllos con "glomerulonefritis".[85]

TRATAMIENTO ANTERIOR AL TRASPLANTE

El tratamiento antes del trasplante es crucial en los lactantes y niños con ERET. Los sujetos en los que este tipo de enfermedad empieza en la lactancia o la infancia temprana tienen complicaciones importantes por retraso del crecimiento, osteodistrofia renal y retraso del desarrollo neuropsiquiátrico. Los avances recientes de los regímenes de diálisis, complementación nutricional, eritropoyetina recombinante humana y hormona de crecimiento mejoraron notablemente el tratamiento de estas personas antes del trasplante.

Diálisis

La diálisis está indicada cuando se presentan complicaciones de la ERET a pesar del tratamiento médico óptimo; estas complicaciones son la hiperpotasemia,

Cuadro 45-9. Características del receptor (*North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study*)

Diagnóstico	*Núm.*	*%*
Uropatía obstructiva	605	16.5
Riñones aplásicos, hipoplásicos o displásicos	603	16.4
Glomerulosclerosis focal segmentaria	426	11.6
Nefropatía por reflujo	209	5.7
Enfermedad inmunológica sistémica	174	4.7
Glomerulonefritis crónica	160	4.4
Síndrome de agenesia de musculatura abdominal	112	3.0
Síndrome nefrótico congénito	103	2.8
Síndrome hemolítico urémico	101	2.7
Enfermedad renal poliquística	100	2.7
Enfermedad medular quística/nefronoftisis juvenil	94	2.6
Cistinosis	92	2.5
Pielonefritis/nefritis intersticial	84	2.3
Glomerulonefritis membranoproliferativa tipo I	84	2.3
Nefritis familiar	83	2.3
Infarto renal	75	2.0
Glomerulonefritis idiopática de medialuna	65	1.8
Glomerulonefritis membranoproliferativa tipo II	37	1.0
Oxalosis	29	0.8
Nefropatía membranosa	23	0.6
Tumor de Wilms	22	0.6
Síndrome de Drash	20	0.5
Nefropatía por células falciformes	5	0.1
Nefropatía diabética	4	0.1
Otros	203	5.5
Desconocido	160	4.4

sobrecarga de volumen, acidosis, hipertensión intratable y síntomas urémicos como el vómito. En los niños mayores, el letargo y el pobre desempeño escolar señalan la necesidad de un tratamiento más radical. Además, es posible que se requiera la diálisis para facilitar la administración de cantidades adecuadas de proteína como parte de un plan extenso de recuperación nutricional.

Cuando se realiza la diálisis es preferible la modalidad peritoneal por las razones siguientes: evita las múltiples transfusiones sanguíneas relacionadas con la hemodiálisis; permite la corrección gradual de las alteraciones electrolíticas, lo que previene el síndrome por desequilibrio cerebral en los lactantes pequeños; y es fácil de realizar.

La hemodiálisis puede instituirse cuando la cavidad peritoneal no es adecuada por una operación previa o infecciones peritoneales; empero, no es fácil ni la construcción ni el mantenimiento de los sitios de acceso vascular prolongado en los lactantes pequeños y niños. Para el acceso de la hemodiálisis temporal en niños los autores prefieren los catéteres venosos centrales en lugar de las fístulas arteriovenosas, aunque este tratamiento lo complican las infecciones y la trombosis vascular. El acceso mediante las venas yugulares internas es preferible a la vía subclavia para evitar la oclusión venosa de la extremidad superior, la cual compromete los sitios para una fístula arteriovenosa subsecuente en el brazo. Aunque la diálisis y sus complicaciones, como la infección, tienen una gran influencia sobre la complejidad de la atención, no afectan los resultados finales del trasplante renal.[86]

Apoyo nutricional

La necesidad de un apoyo nutricional vigoroso para el lactante con uremia está bien documentada por el retraso del crecimiento que se observa en los lactantes y niños con ERET. Las causas del trastorno del crecimiento son multifactoriales e incluyen anorexia que conduce a la deficiencia de proteínas y calorías, osteodistrofia renal, toxicidad por aluminio, acidosis urémica, alteración de la actividad de la somatomedina y resistencia a la hormona del crecimiento e insulina.[87] Puesto que el periodo de crecimiento más intenso abarca los primeros dos años de edad, es esencial el apoyo nutricional cuidadoso durante esa etapa.

A pesar de los esfuerzos nutricionales extensos, el peso promedio al momento del trasplante para todos los pacientes fue −2.2 desviaciones estándar (DE) por debajo del promedio ajustado a la edad y sexo para niños normales en el reciente *North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study* (NAPRTCS). Las deficiencias de talla fueron similares.[86] Esta deficiencia de crecimiento fue mayor (−2.8 DE) en niños menores de cinco años. El trasplante suscitó un incremento de 0.8 DE del crecimiento durante el primer año después de la operación; no obstante, este crecimiento acelerado llega a una meseta estable. Después de dos o tres años, los valores promedio de peso fueron comparables a los de niños normales.[84] Los niños de seis años o más no muestran mejoría de la deficiencia de talla cinco años después del trasplante.[86] Estas limitaciones para "recuperar" el crecimiento subrayan la necesidad del trasplante temprano en los pacientes jóvenes con

ERET. Si las epífisis ya se cerraron (edad ósea > 12 años), muchas veces no se logra un crecimiento óseo adicional.[82,88] Es raro que se logre la normalización del crecimiento con la introducción de hemodiálisis o diálisis peritoneal.

La relevancia de los esfuerzos para normalizar los parámetros nutricionales se destaca por el impacto adverso de la uremia sobre el sistema nervioso en desarrollo del lactante. La importancia de este problema se delineó en un estudio en el que 20 de 23 niños con ERET antes del primer año de edad desarrollaron encefalopatía progresiva, retraso del desarrollo, microcefalia, hipotonía, convulsiones y discinesia.[89] Todos estos sujetos padecían deficiencia significativa del crecimiento. Se sugirió la vigilancia del perímetro cefálico para identificar a los lactantes con riesgo, con la intención de iniciar la diálisis, apoyo nutricional o trasplante, si este parámetro se desvía de la curva normal.[82]

ABORDAJE DEL TRASPLANTE

Evaluación preoperatoria

Durante la preparación para el trasplante se requiere una evaluación extensa de las vías urinarias y el estado inmunológico.

El aumento de la frecuencia de anormalidades de las vías urinarias como causa principal de ERET en lactantes y niños obliga a la investigación del sistema urinario en busca de obstrucción, presencia de reflujo ureteral y estado funcional y capacidad de la vejiga urinaria.[90] Es mejor realizar este estudio mediante pielografía intravenosa o ultrasonido de las vías urinarias altas y cistouretrograma por micción para valorar la vejiga y los parámetros de reflujo. Cualquier pregunta relacionada con la función o la estructura vesical requiere cistometría y cistoscopia.

En personas con ERET oligúrica de larga evolución, la capacidad vesical puede parecer muy pequeña. En ausencia de obstrucción o alteraciones neuromusculares vesicales, es de esperar que la vejiga tenga el crecimiento adecuado si la producción urinaria es normal. Cualquier corrección quirúrgica de la obstrucción uretral o aumento del tamaño vesical debe realizarse mucho antes del trasplante. La esterilización preoperatoria de las vías urinarias y el establecimiento del flujo urinario sin obstrucciones deben ser los objetivos finales de la evaluación y reconstrucción. Aunque las anomalías complejas del aparato urinario requieren a menudo muchas operaciones extensas para incrementar, reconstruir o crear una vía urinaria aceptable, todos los niños pueden someterse a la reconstrucción exitosa con reservorios urinarios continentes sin que se utilicen conductos intestinales.[91]

La valoración inmunológica incluye determinación del tipo tisular y un panel de análisis de anticuerpos reactivos. Los pacientes deben vigilarse en forma periódica para identificar el desarrollo de una prueba cruzada positiva con el donador vivo potencial o de anticuerpos citotóxicos positivos a un panel de donadores aleatorios para valorar la reactividad inmunológica. Además, debe investigarse la reactividad a CMV, EBV, HSV y hepatitis. Las inmunizaciones infantiles deben estar al corriente y se instituye la inmunización contra el virus de la hepatitis B. Cualquier inmunización con vacunas de virus vivo debe suministrarse mucho antes del trasplante, ya que su aplicación está contraindicada en el periodo temprano posterior al trasplante.

La selección del donador adecuado para el trasplante es una decisión que el equipo de trasplante y la familia deben considerar juntos. Un donador vivo que sea familiar directo cercano tiene como ventaja una baja incidencia de necrosis tubular aguda posoperatoria, mayor concordancia histológica, menos episodios de rechazo, menor necesidad de inmunosupresión y posible función más duradera del órgano. Además, cualquier procedimiento quirúrgico necesario para la preparación del receptor, así como el procedimiento mismo de trasplante, pueden programarse alrededor de las necesidades del paciente, lo que simplifica la atención preoperatoria y tal vez evite las complicaciones de la diálisis. Los padres constituyen el mayor porcentaje de donadores; los hermanos menores de 18 años rara vez se consideran, a menos que sean gemelos idénticos. En la actualidad, 47% de los niños recibe un riñón de algún familiar vivo.[86] Es necesaria la evaluación completa del donador potencial para excluir anomalías renales intrínsecas y enfermedades sistémicas.

Los riñones de donadores cadavéricos se utilizan en el 53% de los trasplantes renales.[86] La incapacidad de predecir la disponibilidad del órgano donador y la necesidad de establecer una prueba cruzada negativa para anticuerpos y proceder con el trasplante de donador cadavérico hacen imposible la planeación quirúrgica. También es importante el tamaño del posible aloinjerto, sea de donador cadavérico o de un familiar vivo. Los riñones de donadores adultos pequeños pueden trasplantarse en lactantes hasta de 5 kg con buenos resultados técnicos.[92] Los órganos cadavéricos de donadores pediátricos de cinco años de edad o más también tienen un índice de supervivencia excelente. Sin embargo, se observa un descenso progresivo de la supervivencia del injerto después de un año cuando se emplean los riñones de donadores menores de tres o cuatro años.[93,94] Este declive de la supervivencia del injerto y del paciente se relaciona con la fuente del órgano; los niños de dos a cinco años de edad tienen un índice de supervivencia similar al de la población pediátrica general cuando se utilizan familiares vivos como donadores.[84,95] El reconocimiento de este riesgo potencial condujo al rechazo de la mayoría de los centros a usar donadores menores de cinco años de edad. El efecto de la edad del donador sobre la supervivencia del injerto se atribuye al mayor índice de trombosis y de rechazo agudo.[84]

Muchas veces la posibilidad de recurrencia de la enfermedad en el riñón trasplantado apoya la decisión de utilizar un donador cadavérico. El cuadro 45-10 presenta la incidencia de recurrencia después del trasplante y el riesgo de pérdida del injerto.[96] La decisión

Cuadro 45-10. Indices de recurrencia y pérdida de injerto por enfermedad recurrente en niños

Enfermedad	*Indice de recurrencia (%)*	*Gravedad clínica*	*% de aquéllos con recurrencia y falla del injerto*
GSFS	25-30	Alta	40-50
GNMP tipo I	70	Leve	12-30
GNMP tipo II	100	Baja	10-20
LES	5-40	Baja	5
PHS	55-85	Baja-leve	5-20
SHU			
Típico	12-20	Moderada	0-10
Atípico	±25	Alta	40-50

GSFS, glomerulosclerosis focal segmentaria; GNMP, glomerulonefritis membranoproliferativa; LES, lupus eritematoso sistémico; PHS, púrpura de Henoch-Schönlein; SHU, síndrome hemolítico urémico.

Tomado de Fine RN, Ettenger R. In Morris PJ [ed]: Kidney Transplantation: Principles and Practice (4th ed). Philadelphia, WB Saunders, 1994, p 418.

de proceder con el trasplante con donador vivo en niños pequeños también se modifica por el mayor riesgo de falla del injerto cuando se llevan a cabo trasplantes de un familiar vivo en receptores menores de dos años de edad.[86] En los lactantes pequeños se recomienda el riñón de donador cadavérico para el trasplante inicial y se reserva el donador vivo para las necesidades futuras esperadas por el crecimiento, cuando sea más fácil implantar un riñón más grande.

Trasplante preventivo

El deseo de realizar un trasplante preventivo antes de iniciar la diálisis proviene a menudo del deseo del paciente o sus padres de evitar los procedimientos quirúrgicos, las posibles infecciones o complicaciones cardiovasculares y la alteración psicológica inherentes a la diálisis. Una revisión reciente del NAPRTCS encontró que 26% de los trasplantes primarios se realizó sin diálisis previa.[97] Casi todos los casos utilizaron donadores vivos en lugar de cadavéricos. No se observó diferencia en la supervivencia del paciente o del injerto en este grupo y en los sujetos sometidos a diálisis antes del trasplante. El trasplante preventivo no es posible cuando hay hipertensión descontrolada, proteinuria masiva o infecciones recurrentes que requieren la extirpación previa del riñón nativo ni cuando la insuficiencia renal oligúrica obliga a la diálisis inmediata.[96]

Procedimiento quirúrgico

La preparación para el trasplante debe incluir la instalación de catéteres intravenosos de gran calibre adecuados y la sonda de Foley más grande posible. Se utilizan catéteres venosos centrales en todos los lactantes y niños para asegurar el acceso vascular, la vigilancia hemodinámica y una vía para el suministro posoperatorio de inmunosupresores. Se administran antibióticos perioperatorios profilácticos. Los catéteres para vigilancia de la presión arterial sólo son necesarios en lactantes pequeños e individuos con compromiso hemodinámico, lo que permite la conservación de los sitios de acceso para la hemodiálisis futura.

El trasplante en lactantes y niños pequeños puede realizarse a través de un abordaje retroperitoneal generoso o mediante colocación transabdominal del aloinjerto dentro de la cavidad peritoneal, posterior al hemicolon derecho o izquierdo. El abordaje extraperitoneal al retroperitoneo permite el mantenimiento de la diálisis peritoneal posoperatoria y debe considerarse con seriedad cuando el tamaño lo permita. La anastomosis arterial se construye con técnica terminoterminal en la parte distal de la aorta o la arteria iliaca primitiva mediante un parche de Carrel; el drenaje venoso del aloinjerto debe dirigirse hacia la vena cava inferior o la vena iliaca primitiva. La implantación ureteral con ureteroneocistostomía de Lich evita la presencia de una cistostomía y minimiza los coágulos sanguíneos posoperatorios dentro de la vejiga, los cuales podrían obstruir la sonda de Foley. Cuando se utilizan donadores más grandes en receptores pequeños, los vasos deben acortarse para evitar la redundancia cuando el riñón se coloca en el retroperitoneo. La arteria iliaca externa no se utiliza en los trasplantes pediátricos para conservar el flujo sanguíneo pélvico (fig. 45-6). Las férulas ureterales en "doble J" se usan cuando el tamaño pequeño del uréter predispone a la obstrucción.

La atención anestésica del lactante y el niño pequeño durante el trasplante renal se complica por las anormalidades electrolíticas preexistentes y los flujos altos de líquido que se producen en el quirófano. El volumen sanguíneo intravascular debe incrementarse para permitir el mantenimiento del flujo sanguíneo sistémico normal cuando se restablezca el flujo sanguíneo al aloinjerto. En los lactantes y niños pequeños es necesaria la perfusión del aloinjerto con solución de Ringer con lactato fría antes del implante para eliminar cualquier solución hiperpotasémica de conservación; de este modo se evita la infusión masiva de potasio cuando se establezca la perfusión del injerto. Antes de la reperfusión del injerto debe aplicarse una carga al volumen sanguíneo para que la presión venosa central sea de 13 a 15 cmH_2O y se administran asimismo bicarbonato, calcio y dosis bajas de vasopresores (dopamina, 5 μg/kg/min).

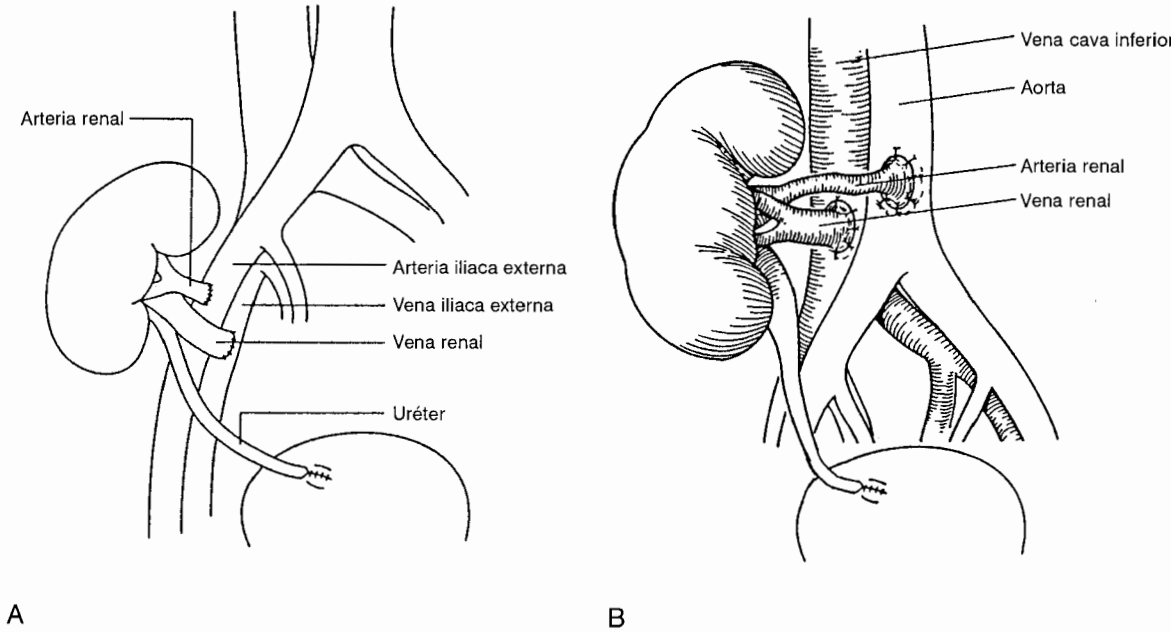


Fig. 45-6. Esquema del trasplante renal. *A*, niño mayor y adolescente con implante vascular en la arteria y vena iliaca. *B*, trasplante en un lactante con anastomosis vasculares aórtica y de la vena cava.

Tratamiento posoperatorio

El tratamiento posterior al trasplante requiere una vigilancia cuidadosa para detectar complicaciones técnicas, rechazo, recurrencia de la enfermedad renal primaria y prevenir las complicaciones relacionadas con la inmunosupresión.

En el periodo inmediato al trasplante se necesita una vigilancia frecuente de líquidos y electrólitos porque los riñones grandes pueden excretar el equivalente al volumen sanguíneo del lactante en una sola hora. Es necesario conceder mucha atención a las concentraciones séricas de calcio, fósforo, magnesio y electrólitos. El gasto urinario se repone en forma isovolumétrica. Las soluciones libres de glucosa para restituir el gasto urinario reducen al mínimo la hiperglucemia y la diuresis osmótica consecuente. La selección de las concentraciones electrolíticas apropiadas se efectúa bajo la guía de la excreción electrolítica urinaria, la cual se vigila en forma regular. Las presiones centrales venosas de llenado deben mantenerse entre 7 y 10 cmH_2O para asegurar el volumen intravascular adecuado. En los pacientes con insuficiencia renal de gasto alto, deben reponerse las pérdidas urinarias por los riñones nativo y trasplantado para impedir la hipoperfusión y la trombosis. Es indispensable mantener la permeabilidad de la sonda y debe investigarse rápidamente cualquier episodio con disminución del gasto urinario para descartar oclusión de la sonda de Foley y distensión vesical. La figura 45-7 muestra un algoritmo para la evaluación de la oliguria posoperatoria temprana.

Complicaciones técnicas

La trombosis vascular aún explica la pérdida del injerto hasta en 13% de los trasplantes y 19% de los trasplantes repetidos en niños. La trombosis del injerto es mucho más frecuente en niños menores de dos años de edad y mantiene una relación directa con la edad, tanto del donador como del receptor. Además, el mayor tiempo de conservación isquémica en frío (> 24 horas) y la presencia relacionada de necrosis tubular aguda con retraso de la función del injerto también incrementan el riesgo. Ya se demostró que un trasplante previo es un factor de riesgo independiente. La imagen vascular posoperatoria inmediata mediante ultrasonido Doppler ayuda a confirmar el flujo sanguíneo en el aloinjerto después de cerrar el abdomen, sobre todo cuando se implantan órganos grandes en receptores pequeños. Es esencial mantener la hidratación adecuada para conservar la perfusión normal; en la mayoría de las series no se utiliza la anticoagulación.

La fuga de orina, casi siempre en el sitio de neocistostomía, se manifiesta con oliguria y uremia persistente. Pueden usarse el ultrasonido o las imágenes nucleares para identificar alguna colección de líquido extravesical. Es necesaria la reparación quirúrgica directa para prevenir el desarrollo de un urinoma y sus posibles complicaciones infecciosas. Las colecciones urinarias deben distinguirse de linfoceles en el sitio del trasplante. El mejor tratamiento para los linfoceles que no se resuelven consiste en abrirlos a la cavidad peritoneal mediante técnicas laparoscópicas.

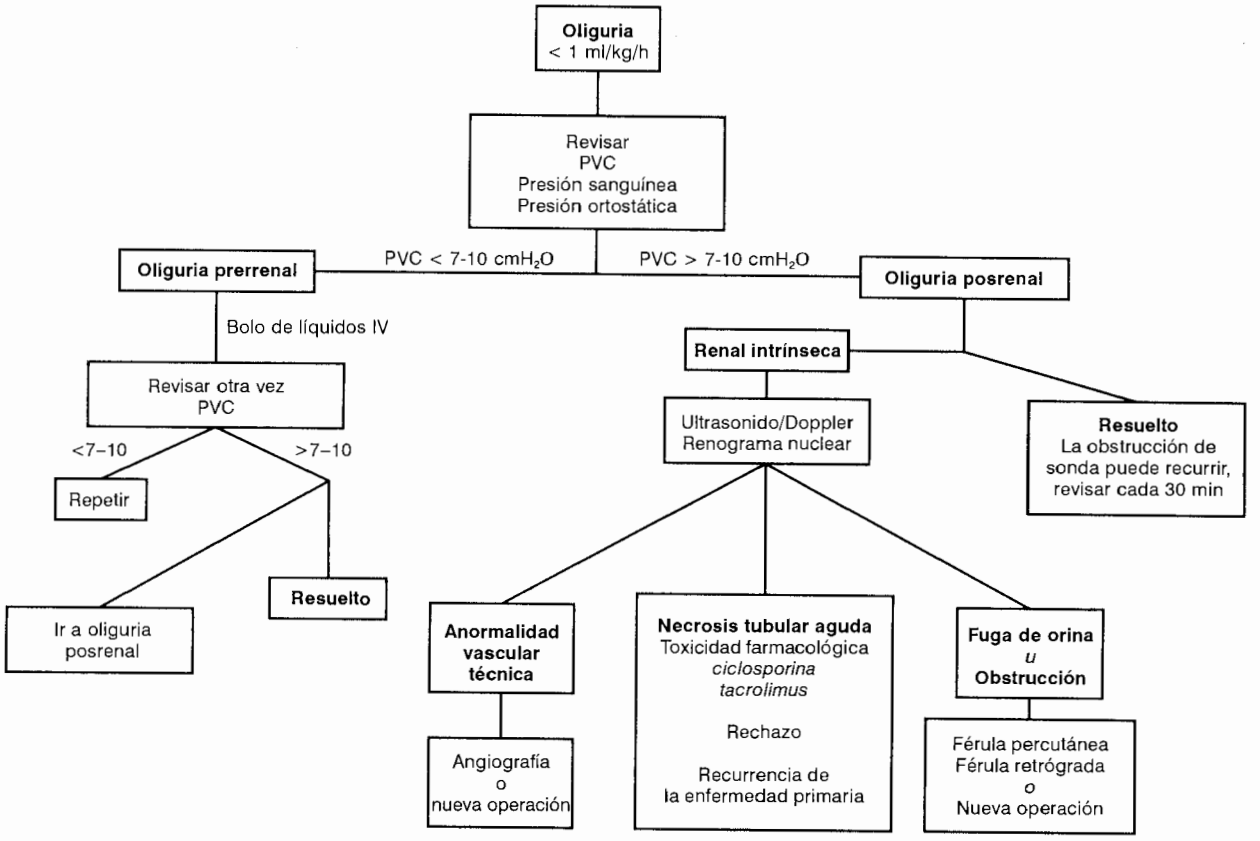


Fig. 45-7. Diagrama de flujo para el tratamiento de la disfunción posoperatoria del aloinjerto renal y oliguria. PVC, presión venosa central; IV, intravenosa.

Hipertensión

La hipertensión después del trasplante renal es un fenómeno frecuente. Un mes después de la intervención, 72% de todos los pacientes requiere tratamiento, aunque este porcentaje disminuye a 53% a los 30 meses. La atención cuidadosa otorgada al control de la hipertensión antes del trasplante y al tratamiento dietético mejora el control posterior a la operación. La hipertensión representa un riesgo significativo para la posible función renal cuando se emplean aloinjertos pequeños. La hipertensión en el periodo posoperatorio temprano casi siempre se debe a sobrecarga de líquido o rechazo agudo, pero también es posible que el origen radique en los riñones nativos.

La hipertensión preexistente aumenta por los inmunosupresores ciclosporina, tacrolimus y prednisona. El desarrollo de hipertensión más de tres meses después del trasplante sugiere posible estenosis de la arteria renal y requiere estudios Doppler del flujo como evaluación inicial, además de arteriografía en los casos cuestionables. La angioplastia transluminal tiene éxito en el tratamiento de la mayoría de casos, cuando se reconocen; la corrección quirúrgica se reserva para los fracasos de la angioplastia y los vasos con anastomosis arteriales complejas.

Infección

Casi todas las complicaciones a largo plazo se relacionan con infecciones y se presentan en los primeros seis meses después del trasplante. Durante ese periodo, la inmunosupresión es intensa y es mayor la susceptibilidad a infecciones que ponen en riesgo la vida. El uso frecuente de órganos de donadores con exposición previa a CMV y EBV en lactantes y niños seronegativos aumenta el riesgo de estas infecciones específicas. La aplicación más difundida de la profilaxis con ganciclovir o aciclovir redujo la intensidad de estas infecciones y su morbilidad o mortalidad relacionadas. El trimetoprim con sulfametoxazol se utiliza también como profiláctico contra neumonía por *Pneumocystis carinii*.

Inmunosupresión

Muchos regímenes inmunosupresores están disponibles y todos comparten el mismo esquema. Casi todos incluyen corticosteroides, ciclosporina o tacrolimus y azatioprina o micofenolato. Los anticuerpos policlonales o monoclonales antilinfocíticos se emplean cuando se anticipa necrosis tubular aguda o en el segundo trasplante en pacientes muy sensibilizados. Se

han hecho esfuerzos notables para disminuir o suspender los esteroides y así intensificar el crecimiento y desarrollo. A los cuatro años después del trasplante, 31% de los receptores de donadores vivos y 23% de los de donador cadavérico ingerían prednisona en días alternos.[84]

En general, la mitad de los pacientes con trasplante ha tenido un brote de rechazo hacia el día 95 después de la operación.[86] El riesgo de rechazo es similar para los receptores de órganos de donador vivo o cadavérico en las primeras semanas después del trasplante. El riesgo acumulativo para el primer rechazo es de 23, 32 y 38% para los receptores de donadores vivos contra 24, 42 y 51% para los receptores de órganos cadavéricos a los 15, 30 y 45 días, respectivamente.[86] Los factores que incrementan la probabilidad de rechazo o pérdida del injerto a largo plazo incluyen la recepción de un injerto de donador cadavérico en lugar de uno de familiar vivo, adquisición de un órgano de un donador menor de cinco años de edad, almacenamiento frío del órgano durante más de 24 horas, receptor de raza negra y retraso de la función del injerto por necrosis tubular aguda.[84] Con el tratamiento contra el rechazo se revirtió el 52% de los episodios en receptores de donador vivo, 40% se controló en forma parcial y 4% terminó en falla del injerto. Los receptores de donadores cadavéricos tuvieron resultados un poco más pobres, con reversión en el 49%, reversión parcial en 45% y falla en 6%.[86] El índice de éxito del tratamiento del rechazo disminuye con cada episodio sucesivo.[84] La mayor parte de los episodios de rechazo pueden tratarse con esteroides solos (78%); en 32% se necesitan anticuerpos monoclonales contra células T, como la ortoclona OKT-3. En sujetos que se mantienen libres de rechazo durante el primer año después del trasplante el riesgo de rechazo en el año siguiente es del 20%.[86]

RESULTADOS DEL TRASPLANTE RENAL

Los resultados generales del trasplante renal en niños muestran una mejoría continua. Se han publicado índices de supervivencia general del injerto después de un año de 88 a 100% para los aloinjertos de donador vivo y los resultados con aloinjerto de donador cadavérico son de 50 a 72%.[82,92,94,96] En el informe del NAPRTCS de 1997 se notifica la supervivencia siguiente del injerto después de uno, dos y cinco años: para donador cadavérico, 78, 72 y 59%; para donador vivo, 90, 86 y 85%, respectivamente (fig. 45-8).[86]

El rechazo crónico se ha convertido en la causa más frecuente de falla del injerto y representa el 27% de todas las pérdidas del mismo.[98] Con los mejores tratamientos inmunosupresores, el rechazo agudo sólo produce el 18% de las fallas. La recurrencia de la enfermedad original produjo falla del injerto en 7% y la trombosis vascular ocasionó el 13% de los casos. La supervivencia del injerto a largo plazo después de trasplante renal pediátrico continúa en declive después de 10 años a pesar de los bajos índices de mortalidad de los pacientes. La muerte del receptor con un injerto funcional es un problema poco frecuente. Cuando esto ocurría, la muerte se debía sobre todo a infección (40%) o causas cardiovasculares (21%). Los receptores jóvenes (hasta un año de edad) y los pacientes con falla temprana del injerto eran los que corrían mayor riesgo.[99] La pérdida progresiva de la función renal puede deberse a las complicaciones de la hipertensión, hiperfiltración, hipercolesterolemia, daño inmunológico indolente crónico que conduce al rechazo crónico y enfermedad renal primaria progresiva, todo lo cual contribuye a la pérdida del injerto a largo plazo.[85,96] Los métodos para evitar esta pérdida progresiva del injerto mejorarán considerablemente el pronóstico a largo plazo.

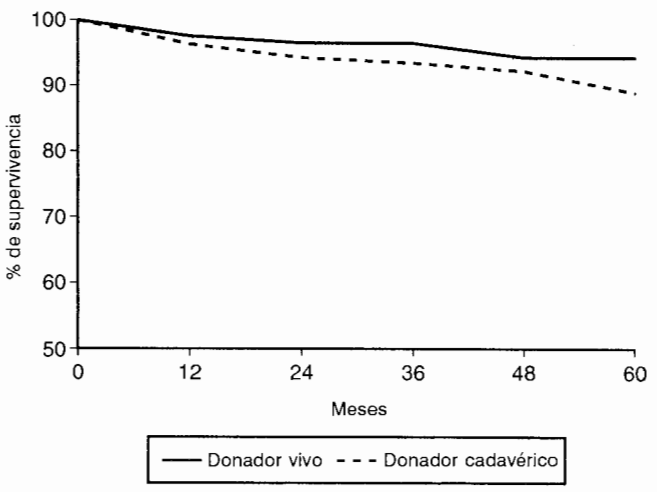


Fig. 45-8. Resultados de supervivencia del paciente y el injerto para trasplante renal. (Datos de Warady BA, Hebert D, Sullivan EK, et al: Renal transplantation, chronic dialysis, and chronic renal insufficiency in children and adolescents. Pediatr Nephrol 11:49-64, 1997.)

La vida media general de los trasplantes renales pediátricos se acerca a 10 años.[100] Por lo tanto, muchos receptores necesitan un segundo trasplante a lo largo de su vida. La supervivencia general de los segundos trasplantes con donadores vivos era equivalente a la de los aloinjertos primarios de donador cadavérico.[100] El factor que ejerce influencia negativa sobre la supervivencia de los injertos de donadores vivos fue la edad del donador menor de seis años. La mayor concordancia entre donador y receptor mejoró la supervivencia del injerto. La rapidez de la pérdida del primer injerto, el protocolo inmunológico al momento del nuevo trasplante y la raza del receptor no fueron factores significativos. En consecuencia, no se recomienda el uso de riñones cadavéricos de donadores jóvenes para estos procedimientos.

☐ Trasplante de páncreas en niños

Es raro que los niños sean candidatos para el trasplante pancreático. Antes, los resultados después del trasplante del páncreas no justificaban los riesgos relacionados con la inmunosupresión y la operación. Sin

embargo, los avances recientes del procedimiento quirúrgico y el seguimiento producen mejores resultados. La supervivencia general después de un año es mayor de 90% y la supervivencia del injerto con independencia de la insulina es superior al 70% en personas en quienes se practica trasplante combinado de riñón y páncreas. El índice de supervivencia se aproxima a 50% en el trasplante aislado del páncreas.[101,102]

La adición del trasplante de páncreas con recolocación renal para la nefropatía diabética no somete al paciente a riesgos adicionales de la inmunosupresión y se acepta mejor. La práctica del trasplante aislado del páncreas se reserva para individuos demasiado lábiles o que presentan síndrome de inconciencia de la hipoglucemia.[101] A medida que mejoren los resultados de este procedimiento en el futuro, será necesario revisar la función de esta operación en los niños.

El trasplante de islotes pancreáticos ya también es posible en niños. Su papel en el tratamiento de la diabetes juvenil en la niñez todavía es limitado. Este procedimiento se ha llevado a cabo en niños después de la resección pancreática, cuando el autotrasplante celular no amerita tratamiento inmunosupresor, con excelentes resultados. Para que esta aplicación se difunda más es necesario esperar la documentación sólida de que la corrección de la hipoglucemia retrasa las complicaciones sistémicas de la diabetes.

BIBLIOGRAFIA

1. Kasai M, Mochizuki I, Ohkohchi N, et al: Surgical limitation for biliary atresia: Indication for liver transplantation. J Pediatr Surg 24:851–854, 1989.
2. Ryckman F, Fisher R, Pedersen S, et al: Improved survival in biliary atresia patients in the present era of liver transplantation. J Pediatr Surg 28:382–385, 1993.
3. Otte JB, de Ville de Goyet J, Reding R, et al: Sequential treatment of biliary atresia with Kasai portoenterostomy and liver transplantation: A review [review]. Hepatology 20(1 pt 2):41S–48S, 1994.
4. Nio M, Ohi R, Hayashi Y, Endo N, et al: Current status of 21 patients who have survived more than 20 years since undergoing surgery for biliary atresia. J Pediatr Surg 31:381–384, 1996.
5. Zitelli BJ, Malatack JJ, Gartner JCJ, et al: Evaluation of the pediatric patient for liver transplantation. Pediatrics 78:559–565, 1986.
6. Riely CA: Familial intrahepatic cholestasis syndromes. In Suchy FJ (ed): Liver Disease in Children. St. Louis, CV Mosby, 1994, pp 443–459.
7. Ryckman FC, Alonso MH: Transplantation for hepatic malignancy in children. In Busuttil RW, Klintmalm GB (eds): Transplantation of the Liver. Philadelphia, WB Saunders, 1996, pp 216–226.
8. Cardona J, Houssin D, Gauthier F, et al: Liver transplantation in children with Alagille syndrome—a study of twelve cases. Transplantation 60:339–342, 1995.
9. Hoffenberg EJ, Narkewicz MR, Sondheimer JM, et al: Outcome of syndromic paucity of interlobular bile ducts (Alagille syndrome) with onset of cholestasis in infancy. J Pediatr 127:220–224, 1995.
10. Tzakis AG, Reyes J, Tepetes K, et al: Liver transplantation for Alagille's syndrome. Arch Surg 128:337–339, 1993.
11. Mito M, Kusano M, Sawa M: Hepatocyte transplantation for hepatic failure. Transplant Rev 7:35–43, 1993.
12. Jan D, Poggi F, Laurent J, et al: Liver transplantation: New indications in metabolic disorders? Transplant Proc 26:189–190, 1994.
13. Iwatsuki S, Esquivel CO, Gordon R, et al: Liver transplantation for fulminant hepatic failure. Semin Liver Dis 5:325–328, 1985.
14. Lidofsky SD, Bass NM, Prager MC, et al: Intracranial pressure monitoring and liver transplantation for fulminant hepatic failure. Hepatology 16:1–7, 1992.
15. Strom SC, Fisher RA, Thompson MT, et al: Hepatocyte transplantation as a bridge to orthotopic liver transplantation in terminal liver failure. Transplantation 63:559–569, 1997.
16. Koneru B, Flye MW, Busuttil RW, et al: Liver transplantation for hepatoblastoma. Ann Surg 213:118–121, 1991.
17. Iwatsuki S, Gordon RD, Shaw BW, et al: Role of liver transplantation in cancer therapy. Ann Surg 202:401–407, 1985.
18. Schroeder TJ, Pesce AJ, Ryckman FC, et al: Selection criteria for liver transplant donors. J Clin Lab Anal 5:275–277, 1991.
19. Karayalcin K, Mirza DR, Harrison RF, et al: The role of dynamic and morphological studies in the assessment of potential liver donors. Transplantation 57:1323–1327, 1994.
20. Broelsch CE, Emond JC, Whitington PF, et al: Application of reduced-size liver transplants as split grafts, auxiliary orthotopic grafts, and living related segmental transplants. Ann Surg 212:368–375, 1990.
21. Emond JC, Whitington PF, Thistlethwaite JR, et al: Reduced size orthotopic liver transplantation: Use in the management of children with chronic liver disease. Hepatology 10:867–872, 1989.
22. Ryckman FC, Flake AW, Fisher RA, et al: Segmental orthotopic hepatic transplantation as a means to improve patient survival and diminish waiting-list mortality. J Pediatr Surg 26:422–427, 1991.
23. de Ville de Goyet J, Otte JB: Cut-down and split liver transplantation. In Busuttil RW, Klintmalm GB (eds): Transplantation of the Liver. Philadelphia, WB Saunders, 1996, pp 481–496.
24. Broelsch CE, Whitington PF, Emond JC, et al: Liver transplantation in children from living related donors. Surgical techniques and results. Ann Surg 214:428–439, 1991.
25. Lo CM, Fan ST, Liu CL, et al: Adult-to-adult living donor liver transplantation using extended right lobe grafts. Ann Surg 226:261–270, 1997.
26. Morimoto T, Awane M, Tanaka A, et al: Analysis of functional abnormalities uncovered during preoperative evaluation of donor candidates for living-related liver transplantation. Clin Transplant 9:60–64, 1995.
27. Yamaoka Y, Morimoto T, Inamoto T, et al: Safety of the donor in living-related liver transplantation—an analysis of 100 parenteral donors. Transplantation 59:224–226, 1995.
28. Tanaka A, Tanaka K, Kitai T, et al: Living related liver transplantation across ABO blood groups. Transplantation 58:548–553, 1994.
29. Heffron TG, Emond JC: Segmental liver transplantation in children: Reduced size cadaveric, split and living related. Transplant Sci 2:28–33, 1992.
30. Rogiers X, Malago M, Gawad K, et al: In situ splitting of cadaveric livers. The ultimate expansion of a limited donor pool [review]. Ann Surg 224:331–339, 1996.
31. de Ville de Goyet J: Split liver transplantation in Europe—1988 to 1993. Transplantation 59:1371–1376, 1995.
32. Azoulay D, Astarcioglu I, Bismuth H, et al: Split-liver transplantation. The Paul Brousse Policy. Ann Surg 224:737–748, 1996.
33. Gubernatis G, Pichlmayr R, Kemnitz J, et al: Auxiliary partial orthotopic liver transplantation (APOLT) for fulminant hepatic failure: First successful case report. World J Surg 15:660–666, 1991.
34. Egawa H, Tanaka K, Inomata Y, et al: Auxiliary partial orthotopic liver transplantation from a living related donor: A report of two cases. Transplant Proc 28:1071–1072, 1996.

35. Terpstra OT, Schalm SW, Weimar W, et al: Auxiliary partial liver transplantation for end-stage chronic liver disease. N Engl J Med 319:1507–1511, 1988.
36. Todo S, Demetris AJ, Makowka L, et al: Primary non-function of hepatic allografts with pre-existing fatty infiltration. Transplantation 47:903–904, 1989.
37. D'Alessandro A, Kalayoglu M, Sollinger HW, et al: The predictive value of donor liver biopsies on the development of primary non-function after orthotopic liver transplantation. Transplantation 51:157–163, 1991.
38. Fishbein TM, Fiel MI, Emre S, et al: Use of livers with microvesicular fat safely expands the donor pool. Transplantation 64:248–251, 1997.
39. Iwatsuki S, Iwaki Y, Kano T, et al: Successful liver transplantation from crossmatch-positive donors. Transplant Proc 13:286, 1981.
40. Takaya S, Bronsther O, Iwaki Y, et al: The adverse impact on liver transplantation of using positive cytotoxic crossmatch donors. Transplantation 53:400–406, 1992.
41. Demetris AJ, Nakamura K, Yagihashi A, et al: A clinicopathological study of human liver allograft recipients harboring preformed IgG lymphocytotoxic antibodies. Hepatology 16:671–681, 1992.
42. Mor E, Skerrett D, Manzarbeitia C, et al: Successful use of an enhanced immunosuppressive protocol with plasmapheresis for ABO-incompatible mismatched grafts in liver transplant recipients. Transplantation 59:986–990, 1995.
43. Farges O, Kalil AN, Samuel D, et al: The use of ABO-incompatible grafts in liver transplantation performed in 40 patients. Transplantation 59:1124–1133, 1995.
44. Cacciarelli TV, So SK, Lim J, et al: A reassessment of ABO incompatibility in pediatric liver transplantation. Transplantation 60:757–760, 1995.
45. Yandza T, Lambert T, Alvarez F, et al: Outcome of ABO-incompatible liver transplantation in children with no specific alloantibodies at the time of transplantation. Transplantation 58:46–50, 1994.
46. Langnas AN, Marujo W, Stratta RJ, et al: Hepatic allograft rescue following arterial thrombosis. Role of urgent revascularization. Transplantation 51:86–90, 1991.
47. Stevens LH, Emond JC, Piper JB, et al: Hepatic artery thrombosis in infants. A comparison of whole livers, reduced-size grafts, and grafts from living-related donors. Transplantation 53:396–399, 1992.
48. Kirsch JP, Howard TK, Klintmalm GB, et al: Problematic vascular reconstruction in liver transplant, II: Portovenous conduits. Surgery 107:544–548, 1990.
49. Hashikura Y, Kawasaki S, Okumura N, et al: Prevention of hepatic artery thrombosis in pediatric liver transplantation. Transplantation 60:1109–1112, 1995.
50. Stieber AC, Zetti G, Todo S: The spectrum of portal vein thrombosis in liver transplantation. Ann Surg 213:199–206, 1991.
51. Harper PL, Edgar PF, Luddington RJ, et al: Protein C deficiency and portal thrombosis in liver transplantation in children. Lancet 2:924–927, 1988.
52. Heffron TG, Emond JC, Whitington PF, et al: Biliary complications in pediatric liver transplantation. A comparison of reduced-size and whole grafts. Transplantation 53:391–395, 1992.
53. Peclet MH, Ryckman FC, Pedersen SH, et al: The spectrum of bile duct complications in pediatric liver transplantation. J Pediatr Surg 29:214–219, 1994.
54. Rouch DA, Emond JC, Thistlethwaite JR, et al: Choledochocholedochostomy without a T tube or internal stent in transplantation of the liver. Surg Gynecol Obstet 170:239–244, 1990.
55. Snover DC, Sibley RK, Freese DK, et al: Orthotopic liver transplantation: A pathological study of 63 serial liver biopsies from 17 patients with special reference to the diagnostic features and natural history of rejection. Hepatology 4:1212–1222, 1984.
56. Mor E, Solomon H, Gibbs JF: Acute cellular rejection following liver transplantation: Clinical pathologic features and effect on outcome. Semin Liver Dis 12:28–40, 1992.
57. Adams DH, Neuberger JM. Treatment of acute rejection. Semin Liver Dis 12:80–88, 1992.
58. Ryckman FC, Schroeder TJ, Pedersen SH, et al: Use of monoclonal antibody immunosuppressive therapy in pediatric renal and liver transplantation. Clin Transplant 5:186–190, 1991.
59. Freese DK, Snover DC, Sharp HL, et al: Chronic rejection after liver transplantation: A study of clinical, histopathological and immunological features. Hepatology 13:882–891, 1991.
60. Ludwig J, Wiesner RH, Batts KP, et al: The acute vanishing bile duct syndrome (acute irreversible rejection) after orthotopic liver transplantation. Hepatology 7:476–483, 1987.
61. Wiesner R, Hermans PE, Rakela J, et al: Selective bowel decontamination to decrease gram negative aerobic bacterial and candida colonization and prevent infection after orthotopic liver transplantation. Transplantation 45:570, 1988.
62. Andrews W, Siegel J, Renaro T, et al: Prevention and treatment of selected fungal and viral infections in pediatric liver transplant recipients. Clin Transplant 5:204–207, 1991.
63. Patel R, Snydman DR, Rubin RH, et al: Cytomegalovirus prophylaxis in solid organ transplant recipients. Transplantation 61:1279–1289, 1996.
64. Fox AS, Tolpin MD, Baker A, et al: Seropositivity in liver transplant recipients as a predictor of cytomegalovirus disease. J Infect Dis 157:383–385, 1987.
65. Penn I: Immunosuppression: A contributing factor in lymphoma formation in immunosuppression and lymphoproliferative disorders. Roundtable report. Ortho Biotech 7–10, 1992.
66. Stephanian E, Gruber SA, Dunn DL, et al: Post-transplant lymphoproliferative disorders. Transplant Rev 5:120–129, 1991.
67. Hanto DW, Frizzera G, Gajl-Peczalska KJ, et al: Epstein-Barr virus, immunodeficiency, and B cell lymphoproliferation. Transplantation 39:461–472, 1985.
68. Washburn WK, Bradley J, Cosimi AB: A regional experience with emergency liver transplantation. Transplantation 61:235–239, 1991.
69. Esquivel CO, Nakazato P, Cox K, et al: The impact of liver reductions in pediatric liver transplantation. Arch Surg 126:1278–1285, 1991.
70. Langnas AN, Marujo WC, Inagaki M, et al: The results of reduced-size liver transplantation, including split livers, in patients with end-stage liver disease. Transplantation 53:387–391, 1992.
71. Sokal EM, Veyckemans F, de Ville de Goyet J, et al: Liver transplantation in children less than 1 year of age. J Pediatr 117:205–210, 1990.
72. Cox K, Nakazato W, Berquist W, et al: Liver transplantation in infants weighing less than 10 kilograms. Transplant Proc 23:1579–1580, 1991.
73. Bilik R, Greig P, Langer B, Superina RA: Survival after reduced-size liver transplantation is dependent on pretransplant status. J Pediatr Surg 28:1307–1311, 1993.
74. Otte JB, de Ville de Goyet, Sokal E, et al: Size reduction of the donor liver is a safe way to alleviate the shortage of size-matched organs in pediatric liver transplantation. Ann Surg 211:146–157, 1990.
75. Sarna S, Sipila I, Jalanko H, et al: Factors affecting growth after pediatric liver transplantation. Transplant Proc 26:161–164, 1994.
76. Balistreri WF, Bucuvalas JC, Ryckman FC: The effect of immunosuppression on growth and development. Liver Transplant Surg 1:64–73, 1995.
77. Chin SE, Shepherd RW, Cleghorn GJ, et al: Survival, growth, and quality of life in children after orthotopic liver transplantation: A five year experience. J Paediatr Child Health 27:380–385, 1991.

78. Zitelli BJ, Miller JW, Gartner J, et al: Changes in life-style after liver transplantation. Pediatrics 82:173–180, 1988.
79. Stewart SM, Uauy R, Waller DA, et al: Mental and motor development, social competence, and growth one year after successful pediatric liver transplantation. J Pediatr 114:574–581, 1989.
80. Stewart SM, Silver CH, Nici J, et al: Neuropsychological function in young children who have undergone liver transplantation. J Pediatr Psychol 16:569–583, 1991.
81. Tarter RE, Hays AL, Sandford SS, et al: Cerebral morphological abnormalities associated with non-alcoholic cirrhosis. Lancet 2:893–895, 1986.
82. Fine RN: Renal transplantation in children. In Morris PJ (ed): Kidney Transplantation: Principles and Practice. Orlando, Grune & Stratton, 1984, pp 509–546.
83. Potter DE, Holliday MA, Piel CF, et al: Treatment of end-stage renal disease in children: A 15 year experience. Kidney Int 18:103–109, 1980.
84. McEnery PT, Stablein DM, Arbus G, Tejani A: Renal transplantation in children: A report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. N Engl J Med 326:1727–1732, 1992.
85. Kashtan CE, McEnery PT, Tejani A, Stablein DM: Renal allograft survival according to primary diagnosis: A report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. Pediatr Nephrol 9:679–684, 1995.
86. Warady BA, Hebert D, Sullivan EK, et al: Renal transplantation, chronic dialysis, and chronic renal insufficiency in children and adolescents. The 1995 Annual Report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. Pediatr Nephrol 11:49–64, 1997.
87. Hanna JD, Krieg RJ, Scheinman JI, Chan JCM: Effects of uremia on growth in children. Semin Nephrol 16:230–241, 1996.
88. Grushkin CM, Fine RN: Growth in children following renal transplantation. Am J Dis Child 125:514–516, 1973.
89. Rotundo A, Nevins TE, Lipton M, et al: Progressive encephalopathy in children with chronic renal insufficiency in infancy. Kidney Int 21:486–491, 1982.
90. Najarian JS, Ascher NL, Mauer SM: Kidney transplantation. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): Pediatric Surgery. Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 360–373.
91. Sheldon CA, Gonzalez R, Burns MW, et al: Renal transplantation into the dysfunctional bladder: The role of adjunctive bladder reconstruction. J Urol 152:972–975, 1994.
92. Turcotte JG, Campbell DA, Dafoe DC, et al: Pediatric renal transplantation. In Cerilli GJ (ed): Organ Transplantation and Replacement. Philadelphia, JB Lippincott, 1988, pp 349–360.
93. Ildstad ST, Tollerud DJ, Noseworthy J, et al: The influence of donor age on graft survival in renal transplantation. J Pediatr Surg 25:134–137, 1990.
94. Ildstad ST, Tollerud DJ, Noseworthy J, et al: Renal transplantation in pediatric recipients. Transplant Proc 21:1936–1937, 1989.
95. Kim MS, Jams K, Harmon WE: Long-term patient survival in a pediatric renal transplantation program. Transplantation 51:413–417, 1991.
96. Bereket G, Fine RN: Pediatric renal transplantation. Pediatr Clin North Am 42:1603–1628, 1995.
97. Fine RN, Tejani A, Sullivan EK: Pre-emptive renal transplantation in children: Report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study (NAPRTCS). Clin Transplant 8:474–478, 1994.
98. Tejani A, Cortes L, Stablein D: Clinical correlates of chronic rejection in pediatric renal transplantation. A report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. Transplantation 61:1054–1058, 1996.
99. Tejani A, Sullivan EK, Alexander S, et al: Posttransplant deaths and factors that influence the mortality rate in North American children. Transplantation 57:547–553, 1994.
100. Tejani A, Sullivan EK: Factors that impact on the outcome of second renal transplants in children. Transplantation 62:606–611, 1996.
101. Sutherland DE: The case for pancreas transplantation. Diabetes Metab 22:132–138, 1996.
102. Stratta RJ, Larsen JL, Cushing K: Pancreas transplantation for diabetes mellitus [review]. Annu Rev Med 46:281–298, 1995.

46

LESIONES DEL PANCREAS Y EL BAZO

George K. Gittes, MD

☐ Páncreas

ANATOMIA Y EMBRIOLOGIA

El páncreas se origina en la 5ª semana de gestación como evaginaciones pares del intestino primitivo anterior.[1] La yema pancreática dorsal da lugar al cuerpo y cola de la glándula, así como al conducto menor (Santorini), la papila menor y la continuación del conducto principal (de Wirsung) hasta el cuerpo y la cola. El páncreas dorsal surge como un divertículo de la cara dorsal del primordio duodenal. La yema pancreática ventral procede del divertículo biliar y pasa alrededor de la cara dorsal del primordio duodenal durante la rotación intestinal para crear la cabeza del páncreas y la porción proximal del conducto pancreático principal (fig. 46-1).

Las dos yemas pancreáticas se fusionan para formar una glándula alrededor de la séptima semana de gestación, aunque al parecer la fusión completa de los dos conductos para originar el conducto pancreático principal se retrasa hasta el periodo perinatal.[2] Los componentes endocrinos del páncreas, los islotes de Langerhans, empiezan a diferenciarse antes que se formen las yemas pancreáticas en la pared del intestino primitivo anterior, a partir de las cuales nace el páncreas.[3] Los islotes representan el 10% del páncreas durante la vida embrionaria y fetal temprana, pero disminuyen a menos del 1% en el adulto. Los islotes pancreáticos fetales parecen tener un papel importante en la homeostasis fetal. Los acinos pancreáticos se desarrollan a partir de la 12ª semana de gestación y en ese momento empiezan a acumular organelos y gránulos de cimógeno característicos de las células acinares. Estas células no secretan cantidades reconocibles de enzima hasta el momento del nacimiento.[1]

El páncreas es retroperitoneal y de color rosado claro en los niños. Los acinos pueden verse con una lente de aumento de alto poder, al igual que los tabiques que dividen las lobulaciones. La cabeza del páncreas se encuentra en el asa duodenal en forma de C y el proceso uncinado, o gancho pancreático, emana de la porción posteromedial de la cabeza y se proyecta bajo la arteria y vena mesentéricas superiores. El cuello del páncreas se define como la porción de la glándula anterior a estos vasos.[4] El cuerpo y la cola, a la izquierda de estos vasos, forman un ángulo agudo hacia arriba, en dirección del hilio del bazo. El conducto pancreáti-

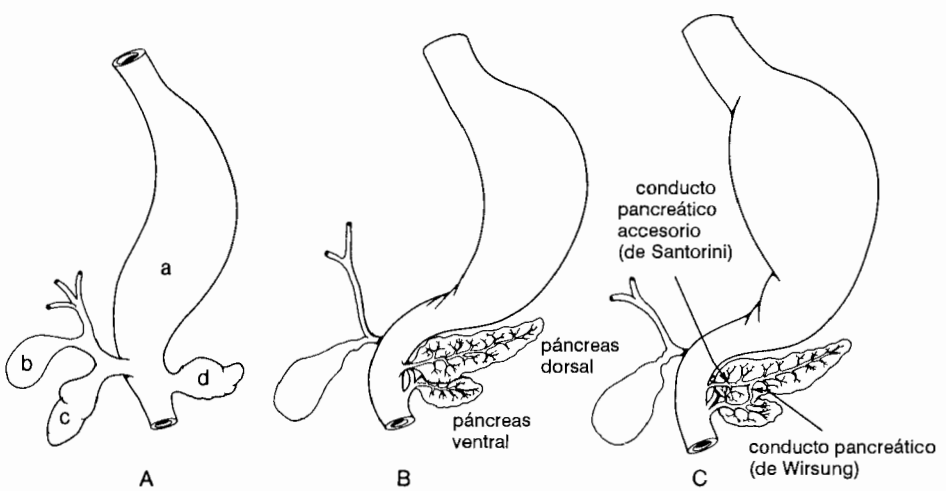


Fig. 46-1. Embriología pancreática. *A*, el estómago (a), vesícula biliar (b) y yemas pancreáticas ventral (c) y dorsal (d) se desarrollan separadamente en la 4ª semana embrionaria. El páncreas evoluciona como una evaginación del intestino primitivo anterior. La yema dorsal es una evaginación directa del primordio duodenal. *B*, la yema ventral sale de la yema biliar y luego gira hacia la izquierda al mismo tiempo que la rotación intestinal. *C*, se muestra el conducto pancreático principal de Wirsung y el conducto accesorio menor de Santorini.

co principal corre a lo largo de la cara posterior de la glándula y forma una curva hacia abajo en la cabeza para discurrir junto al conducto colédoco, el cual transcurre por una hendidura posterior al páncreas o dentro de la sustancia de la parte posterior del mismo. El conducto pancreático principal y el colédoco se fusionan a veces en un "conducto común" antes de entrar al duodeno.

El páncreas tiene forma convexa, con su parte media reflejada sobre la superficie anterior de las vértebras lumbares superiores y la aorta; las porciones laterales caen hacia atrás, en dirección de cada riñón (fig. 46-2). La irrigación del páncreas proviene del tronco celiaco y la arteria mesentérica superior, las cuales forman el arco pancreaticoduodenal. El páncreas también recibe anastomosis de la arteria esplénica.

ANOMALIAS CONGENITAS

Es frecuente encontrar *restos pancreáticos ectópicos* a lo largo de los derivados del intestino primitivo anterior, como el estómago y el duodeno y a lo largo del yeyuno, íleon y colon.[5] Su origen se desconoce, pero una posible explicación sugiere una interacción aberrante entre el epitelio y el mesénquima que conduce a la diferenciación cruzada de epitelio embrionario heterotópico en epitelio pancreático. Los restos ectópicos casi siempre son asintomáticos y se encuentran de manera incidental en la laparotomía. Pueden identificarse como tejido pancreático porque la superficie tiene la misma apariencia acinar granular. Estos restos pancreáticos ectópicos casi nunca se inflaman, tal vez porque contienen numerosos conductos pequeños de drenaje en lugar de un conducto grande, que podría obstruirse. En ocasiones, un resto pancreático ectópico produce obstrucción o hemorragia. Cuando se encuentra durante la laparotomía, es probable que deba extirparse, a menos que esto conlleve un riesgo notable de morbilidad.

Se piensa que el *páncreas anular* es resultado de la rotación defectuosa de la yema pancreática ventral en su trayecto alrededor de la cara posterior del primordio duodenal. El duodeno está rodeado y obstruido con tejido pancreático normal que contiene acinos, conductos e islotes de Langerhans funcionales.[6,7] La principal teoría patogénica postula que la mitad de la yema ventral migra en sentido anterior y la otra mitad se desplaza hacia atrás. Los conductos de drenaje de este sistema son variables y complejos. La importancia clínica depende sobre todo de la obstrucción duodenal.

PANCREATITIS

Pancreatitis aguda

La *pancreatitis aguda* es la inflamación aguda del páncreas, cuya gravedad varía desde el dolor abdominal leve, que puede no diagnosticarse, hasta la pancreatitis necrosante y muerte. Los episodios de inflamación aguda pueden resolverse por completo y luego recurrir; en tales casos se aplica el término *pancreatitis recidivante aguda*. Es probable que haya un intervalo de resolución morfológica y funcional completa, a diferencia de los cambios irreversibles en los casos de pancreatitis crónica.

Las causas de la pancreatitis aguda incluyen traumatismo, litiasis vesicular, quiste del colédoco, anomalías del desarrollo de los conductos, fármacos, trastornos metabólicos e infecciones. Lo más frecuente es que la causa no sea aparente y se denomina "idiopática".

Puesto que el páncreas está fijado contra la columna lumbar, el traumatismo de la parte superior del abdo-

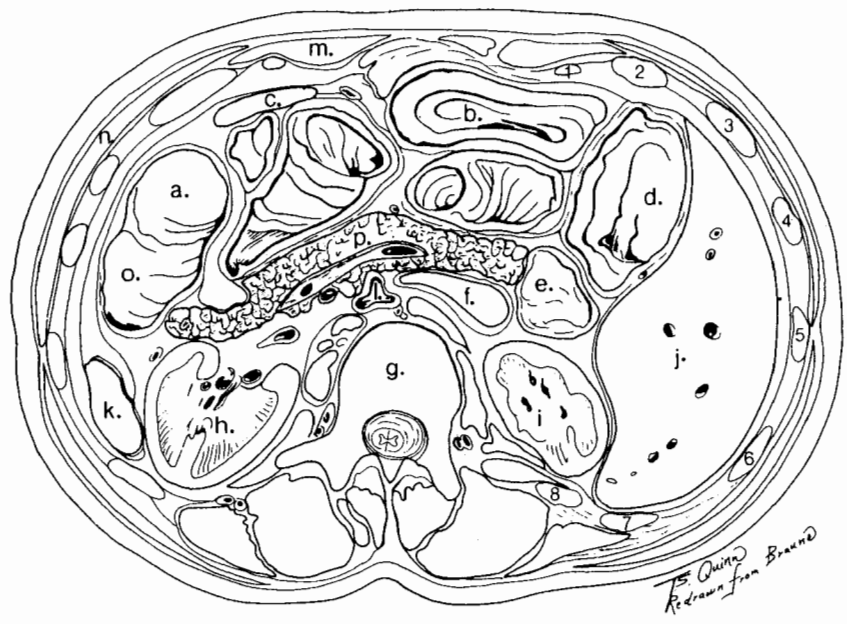


Fig. 46-2. Corte transversal de la anatomía del páncreas. Este posee una situación convexa sobre la columna lumbar, con la cola próxima al bazo e hilio del riñón izquierdo. La cabeza pancreática se encuentra a la derecha de la columna, cerca del hilio del riñón derecho. Angulo esplénico (a), colon transverso (b), estómago (c), colon ascendente (d), duodeno (e), vena cava inferior (f), primera vértebra lumbar (g), riñón izquierdo (h), riñón derecho (i), hígado (j), bazo (k), aorta (l), músculo recto del abdomen (m), músculo oblicuo externo (n), colon descendente (o) y páncreas (p).

men (por lo general, un manubrio de bicicleta) fractura el páncreas o lesiona el conducto principal en ese punto. Al igual que en los adultos, la litiasis biliar puede provocar pancreatitis por obstrucción transitoria del conducto pancreático, con o sin reflujo biliar. Los quistes del colédoco producen pancreatitis por la compresión del conducto pancreático o el reflujo de bilis por la presencia de un largo conducto biliar-pancreático común dentro de la cabeza del páncreas.

El páncreas dividido es una anomalía presente en el 10% de la población y se debe a la falta de fusión del conducto dorsal con el ventral. La mayor parte de la secreción exocrina, incluida la de todo el cuerpo y la cola, debe drenar a través del conducto menor de Santorini y la papila menor hacia el duodeno. Esta obstrucción relativa puede ocasionar episodios recurrentes de pancreatitis.[8] Estos pacientes deben someterse a esfinteroplastia de la papila menor. Otras anomalías ductales raras causan obstrucción y brotes recurrentes de pancreatitis. Entre los fármacos que se consideran inductores de pancreatitis figuran los corticosteroides y el ácido valproico.[9,10] Las enfermedades sistémicas y las alteraciones metabólicas pueden provocar pancreatitis, como el espesamiento de las secreciones pancreáticas en los conductos, el síndrome de Reye, la enfermedad de Kawasaki, hiperlipidemias e hipercalcemia. Las infecciones virales (p. ej., coxsackievirus) y la sepsis bacteriana generalizada también pueden producir pancreatitis.

Está claro que la patogenia implica una activación inadecuada de las proenzimas, lo que deriva en autodigestión del páncreas. Se desconocen los mecanismos celulares que conducen a la pancreatitis aguda, pero están bajo investigación científica intensa. Las enzimas pancreáticas pueden destruir sitios distantes, ya sea por diseminación vascular o por liberación de citocinas pancreáticas, como el factor de necrosis tumoral alfa, radicales libres como el superóxido y sustancias vasoactivas, por ejemplo la histamina y la calicreína.

No se conoce el mecanismo por el cual se produce la activación de las enzimas pancreáticas. Las posibilidades incluyen reflujo de la enterocinasa duodenal hacia el páncreas para activar la tripsina, que luego activa las demás proenzimas en la glándula; obstrucción ductal con extravasación de líquido rico en enzimas hacia el parénquima glandular; o fusión de los lisosomas con gránulos de cimógeno dentro de las células acinares, lo que permite la activación enzimática lisosómica de las proenzimas. Una vez activadas, se cree que la elastasa, fosfolipasa y radicales libres de superóxido son los principales mediadores del daño tisular.

Por lo general, la pancreatitis aguda se manifiesta por dolor de inicio súbito en la región media epigástrica, junto con dolor en la espalda, vómito intenso y fiebre baja.[11,12] El abdomen presenta sensibilidad difusa con signos de peritonitis y distensión con escasez de ruidos intestinales. En los casos graves de pancreatitis hemorrágica o necrosante, la hemorragia puede ejercer una disección a partir del páncreas por los planos tisulares, lo que se manifiesta como equimosis en los flancos (signo de Grey-Turner) o en la cicatriz umbilical (signo de Cullen) (fig. 46-3). Estas equimosis casi siempre tardan uno o dos días en desarrollarse.

Los niveles altos de amilasa ayudan a establecer el diagnóstico, aunque los niveles normales no excluyen la pancreatitis de las posibilidades del diagnóstico diferencial. La magnitud de incremento de los niveles de amilasa no se relaciona con la gravedad de la enfermedad. La amilasa se excreta en la orina, pero tal y como sucede con la glucosa, la resorción tubular lleva al derrame de amilasa en la orina sólo cuando se alcanza una amilasemia considerable.[13] Además, la vida media de la amilasa se aproxima a 10 horas. Por lo tanto, los aumentos moderados de los niveles séricos de esta enzima no son detectables en la orina.

La hiperamilasemia o hiperamilasuria pueden deberse a trastornos ajenos a la pancreatitis, habitualmente inflamación o traumatismo salival; enfermedad intestinal que incluye perforación, isquemia, necrosis o inflamación; insuficiencia renal; y macroamilasemia. Las alteraciones de la excreción renal se compensan con la medición del índice entre la depuración de amilasa y la de creatinina. Para obtener este índice es necesario medir al mismo tiempo niveles momentáneos de amilasa y creatinina séricas, así como la amilasa y creatinina urinaria:

$$(\text{amilasa urinaria}/\text{amilasa sérica}) \times (\text{creatinina sérica}/\text{creatinina urinaria})$$

Los índices mayores de 0.03 son significativos. Se han propuesto los niveles de lipasa como una prueba más específica del daño tisular pancreático, aunque la perforación intestinal eleva los niveles de esta enzima

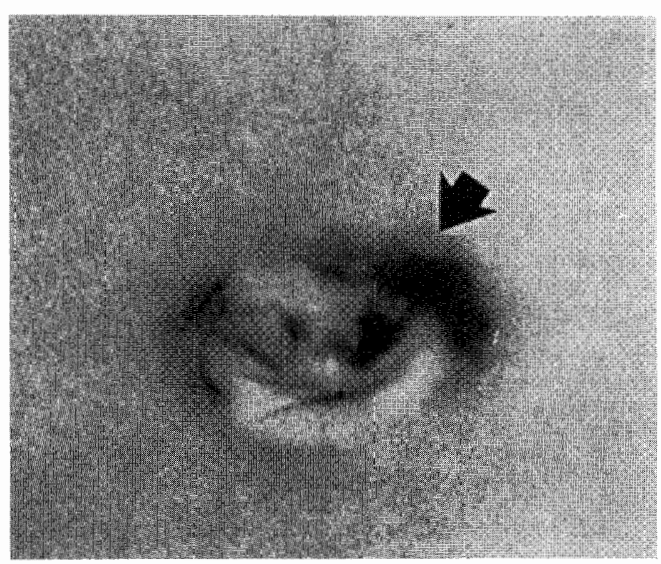


Fig. 46-3. Signo de Cullen positivo, con equimosis periumbilical (*flecha*) en un paciente con pancreatitis hemorrágica.

por resorción a través del peritoneo. La lipasa sólo se produce en el páncreas y su cuantificación es muy útil para distinguir el traumatismo pancreático del salival.[14]

Las imágenes del abdomen son importantes como parte de la evaluación del paciente con dolor abdominal. En la persona con pancreatitis, las radiografías abdominales muestran un asa intestinal aislada en la vecindad del páncreas inflamado, la llamada "asa centinela". Otros hallazgos sugestivos de pancreatitis incluyen espasmo del colon transverso con dilatación proximal, lo que se conoce como signo del "colon cortado". Las calcificaciones pancreáticas hacen pensar en pancreatitis crónica. Deben obtenerse radiografías torácicas simples en todos los sujetos con pancreatitis aguda para buscar evidencia de derrame pleural y edema pulmonar.

La ultrasonografía abdominal muestra algunas veces disminución de la ecogenicidad del páncreas en comparación con el tejido normal por la presencia de edema, pero este hallazgo no es confiable para establecer el diagnóstico o la gravedad.[15] Se aplica el ultrasonido sobre todo para demostrar cálculos como posible causa de pancreatitis y seguir el tratamiento u observar la mejoría del edema o la colección peripancreática de líquido.

La tomografía computadorizada (TC) abdominal ofrece una resolución mucho mejor que el ultrasonido para determinar el tamaño del páncreas, el grado de edema y la presencia de colecciones de líquido.[16] Muchas veces la TC puede estimar con mayor precisión el tamaño del conducto pancreático que el ultrasonido y es posible delinear la presencia de complicaciones como el absceso pancreático o el seudoquiste. Se recomienda el uso de la pancreatografía dinámica por TC por su capacidad para diferenciar el páncreas con perfusión del que no la tiene (necrótico). Si se emplea un bolo de medio de contraste y exámenes rápidos en cortes finos a través del páncreas, puede efectuarse una valoración precisa del porcentaje glandular con hipoperfusión o falta de perfusión. Si es necesario, también puede usarse la TC en procedimientos intervencionistas para el diagnóstico o drenaje de colecciones de líquido.

La colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (CPER) rara vez es relevante para la evaluación de niños con pancreatitis aguda. Puede ser útil en aquéllos con pancreatitis biliar que no responde al tratamiento y que tal vez tengan un cálculo detenido en el ámpula, así como en sujetos traumatizados en quienes se sospecha lesión ductal o un seudoquiste pancreático.

Los factores clave para el tratamiento de pacientes con pancreatitis aguda son la reanimación intensiva con líquido para mantener un buen gasto urinario (2 ml/kg/h), casi siempre medido con una sonda urinaria permanente y, tal vez lo más importante, un umbral muy bajo para trasladar al individuo a la unidad de cuidados intensivos.[17,18]

La pancreatitis aguda causa daño tisular difuso en todo el cuerpo por la liberación de mediadores activos, incluida la fosfolipasa A_2, elastasa, histaminas, cininas, calicreínas y prostaglandinas. Las pérdidas de líquido extracelular pueden ser enormes. Es necesaria la vigilancia continua para evitar el desarrollo de hipovolemia grave. Los pacientes con pancreatitis aguda deben mantenerse con reposo intestinal mediante aspiración nasogástrica. La mayoría recibe antagonistas del receptor H_2 para prevenir la exposición de las células duodenales productoras de secretina al ácido gástrico, el cual es un estímulo potente de la secreción pancreática. Estos antagonistas también ayudan a prevenir la ulceración por estrés que se observa en las personas con pancreatitis. Este régimen terapéutico es lógico pero empírico, ya que no existen estudios que muestren mejoría del pronóstico con estas intervenciones. Sin embargo, las pruebas clínicas revelan un mejor pronóstico en la pancreatitis aguda con análogos de somatostatina de acción prolongada y tal vez sea razonable usar estos análogos en los casos moderados a graves de pancreatitis.[19]

La analgesia adecuada es crucial para reducir al mínimo el estrés adicional por el dolor. Se considera que la meperidina es el mejor analgésico en la pancreatitis porque ya se sabe que la morfina provoca espasmo del esfínter de Oddi, lo que a su vez eleva la presión en el conducto pancreático y puede agravar la pancreatitis. Una desventaja importante es que el diagnóstico de pancreatitis debe asegurarse antes de suministrar dosis significativas de narcóticos porque de lo contrario se perdería la capacidad para detectar problemas no pancreáticos graves, como la isquemia intestinal o una úlcera perforada.

A medida que progresan los casos de pancreatitis grave, es necesario vigilar de cerca a los pacientes en busca de signos de insuficiencia orgánica múltiple. Los derrames pleurales y el edema pulmonar pueden progresar hasta síndrome de insuficiencia respiratoria del adulto con hipoxia, lo que requiere intubación endotraqueal. La distensión abdominal tensa que acompaña a la pancreatitis contribuye en ocasiones a la hipoventilación. En estos enfermos es posible que haya hipocalcemia, hipomagnesemia, anemia por hemorragia, hiperglucemia, insuficiencia renal y sepsis tardía, por lo que es necesaria la vigilancia estrecha. Existe desacuerdo respecto del uso de los antibióticos profilácticos. En general, es probable que los casos leves o moderados no se beneficien con los antibióticos. Sin embargo, los casos de pancreatitis grave se benefician porque existe un alto índice de sepsis, aunque no hay datos confirmatorios en estos individuos.

La nutrición tiene una importancia crucial para el paciente con pancreatitis y el establecimiento de un balance positivo temprano del nitrógeno mejora los índices de supervivencia. Esta necesidad de nutrición intensiva debe asumir la forma de hiperalimentación parenteral temprana. La hiperalimentación debe incluir fórmulas de lípidos a pesar de la relación conocida de la hiperlipidemia y la pancreatitis, aunque debe mantenerse una vigilancia cercana de los niveles séricos de lípidos para evitar que los triglicéridos lleguen a más de 500 mg/dl. En términos generales, el reinicio de la nutrición enteral debe ser cauteloso, casi siempre des-

pués de la resolución completa del dolor abdominal y, de preferencia, después de normalizar los niveles séricos de enzimas.

Muchas veces no es necesaria la intervención quirúrgica en la pancreatitis aguda. Además del seudoquiste pancreático o para la papilotomía en caso de páncreas dividido, la intervención quirúrgica en la pancreatitis aguda se limita a los pacientes con pancreatitis necrosante grave que requieren desbridamiento o para aquéllos con un absceso pancreático.[20,21] En algunos casos, la pancreatitis se descubre durante una laparotomía por diagnóstico preoperatorio de apendicitis (fig. 46-4). En esta situación, la mejor alternativa es palpar la vesícula biliar en busca de cálculos. Si la pancreatitis es leve y hay litiasis, es conveniente la colecistostomía, la cual permite un mejor acceso subsecuente a los cálculos biliares. Si no hay cálculos, pero el sujeto presenta pancreatitis necrosante aguda, es aceptable el desbridamiento limitado, pero tal vez sea adecuado dejar drenajes grandes del tipo resumidero. El lavado pancreático temprano, el drenaje pancreático y la resección pancreática no mejoran la supervivencia en casos de pancreatitis grave.

Un *absceso pancreático* puede deberse a la infección del tejido pancreático necrótico o la infección de una colección peripancreática de líquido. El absceso pancreático triplica el índice de mortalidad de la pancreatitis y es una indicación absoluta para el tratamiento quirúrgico.[22,23] Es importante diferenciar un absceso pancreático de una colección pancreática de líquido no infectado porque la pancreatitis misma puede hacer que el paciente se vea "séptico". El diagnóstico se establece por tinción de Gram y cultivo del supuesto absceso con aspiración bajo guía tomográfica. La indicación para la aspiración es fiebre y leucocitosis que persisten más de siete a 10 días después del inicio de la pancreatitis. Los pacientes con datos de necrosis pancreática en la pancreatografía bajo guía de la TC son candidatos a la aspiración porque la necrosis pancreática casi siempre precede al desarrollo de un absceso pancreático. El tratamiento quirúrgico para estos abscesos es el desbridamiento del tejido con necrosis evidente y colocación de drenajes grandes del tipo resumidero con aspiración. Debe haber algún mecanismo para la extracción continua del material infectado después de la operación, ya sea por una segunda intervención o por los drenajes. En algunos casos es imposible distinguir un seudoquiste pancreático infectado de un absceso. Es necesaria la laparotomía con drenaje de tipo resumidero de la colección de líquido.

El *seudoquiste pancreático* es una complicación del traumatismo o la pancreatitis con daño del sistema ductal del páncreas. Las enzimas pancreáticas liberadas y el tejido digerido quedan contenidos por la formación de una cavidad compuesta por la reacción fibroblástica y la inflamación, pero sin recubrimiento epitelial. Los seudoquistes pueden ser agudos o crónicos. La variedad aguda tiene una pared de apariencia irregular en la imagen por TC, es sensible y casi siempre aparece poco después de un episodio de pancreatitis aguda o traumatismo (fig. 46-5). Los seudoquistes crónicos suelen ser esféricos, con pared gruesa y se encuentran a menudo en los sujetos con pancreatitis crónica. Es importante distinguir uno del otro porque el 50% de los seudoquistes agudos se resuelve sin tratamiento, mientras que los crónicos rara vez remiten solos. Un seudoquiste agudo desarrolla una pared fibrosa gruesa en cuatro a seis semanas.

Los seudoquistes pancreáticos que persisten requieren drenaje interno (de preferencia), excisión (sólo los seudoquistes distales) o drenaje externo (quistes infectados o inmaduros). Se publicó un abordaje de invasi-

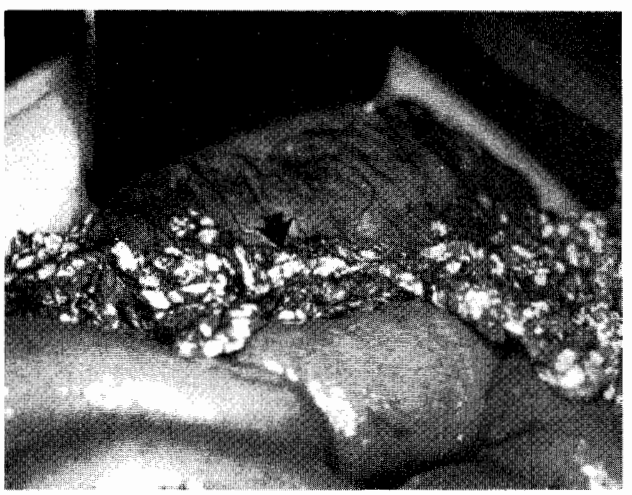


Fig. 46-4. Saponificación grave de la grasa peritoneal y epiploica, que se observa en la forma de depósitos adiposos blancos (*flecha*) en un paciente con pancreatitis aguda. El diagnóstico preoperatorio era apendicitis aguda.

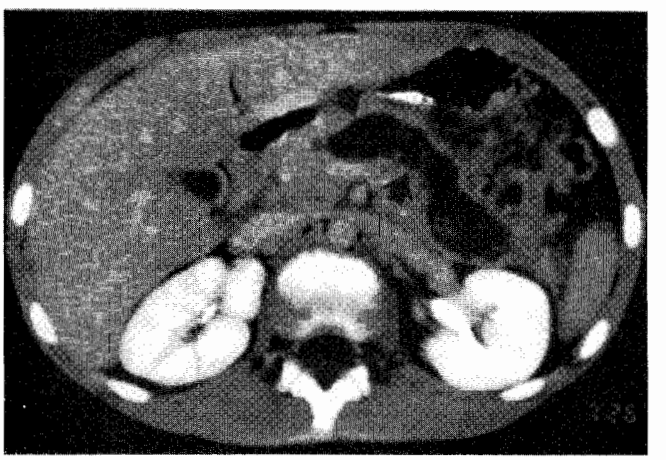


Fig. 46-5. Imagen por tomografía computadorizada de un seudoquiste agudo en un paciente después de un accidente automovilístico grave. La pared (*flechas*) es irregular con líquido no loculado en su interior.

vidad mínima para quistegastrostomía en el que se usaron puertos laparoscópicos intragástricos. Otras estrategias de invasividad mínima para los seudoquistes pancreáticos incluyen quistegastrostomía endoscópica transesofágica y drenaje percutáneo.[24] Los dos procedimientos endoscópicos deben realizarse en instituciones con mucha experiencia en estas técnicas e incluso así hay riesgos potenciales. El drenaje percutáneo es el tratamiento de elección para los seudoquistes infectados porque éstos tienen usualmente paredes delgadas y débiles que no son susceptibles de drenaje interno.

Las tres complicaciones principales de los seudoquistes pancreáticos son la hemorragia, rotura e infección. La hemorragia, la más grave, se debe por lo general a la presión y erosión del quiste sobre un vaso visceral cercano (p. ej., esplénico o gastroduodenal). Estos individuos necesitan angiografía de urgencia con embolización. Es poco frecuente que un seudoquiste se rompa o infecte y en ambos casos está indicado el drenaje externo.

La *ascitis pancreática* en niños es secundaria a un traumatismo o intervención quirúrgica pancreática.[25] Estos pacientes pueden encontrarse con ascitis o derrame pleural pancreático. La presencia de líquido libre se debe a la fuga no contenida por un conducto pancreático importante. El tratamiento inicial consiste en reposo intestinal con hiperalimentación y uso de análogos de la somatostatina de acción prolongada. En muchos casos, la ascitis se resuelve de manera espontánea con este tratamiento. De no ser así, se realiza la CPER para identificar el sitio de lesión ductal. Para las lesiones en conductos distales es suficiente la resección distal simple, pero la lesión ductal proximal requiere anastomosis sobrepuesta yeyunal con Roux en Y para conservar una cantidad adecuada de tejido pancreático.

La *fístula pancreática* es una complicación posoperatoria. La mayoría de las fístulas de gasto bajo cierran de manera espontánea, pero es posible que drenen durante varios meses. Los análogos de la somatostatina de acción prolongada reducen el gasto de la fístula y aceleran el cierre, pero no parecen inducir el cierre de fístulas que no cerrarían de cualquier forma. El tratamiento de una fístula pancreática gira alrededor del mantenimiento nutricional adecuado, con hiperalimentación si la alimentación enteral produce gasto alto, y con la garantía de que el trayecto fistuloso no se obstruya. En las fístulas que no cierran se recomienda la intervención quirúrgica con yeyunostomía de Roux en Y al sitio de la fuga.[26]

Pancreatitis crónica

La pancreatitis crónica se distingue de la aguda porque los cambios secundarios a la inflamación son irreversibles.[27] La pancreatitis crónica es *calcificante* u *obstructiva*. La primera, habitualmente ocasionada por pancreatitis hereditaria, es más frecuente que la segunda en los niños y se acompaña de cálculos pancreáticos intraductales, seudoquistes y un desarrollo más notorio de cicatrices y daño más extenso (fig. 46-6). El tipo obstructivo de la pancreatitis crónica, que se relaciona con obstrucciones anatómicas (casi siempre páncreas dividido), suele ser menos grave, con menor cicatrización que la forma calcificante. La configuración pancreática puede recuperarse en parte, si se corrige la obstrucción.[28]

La pancreatitis crónica es rara en los niños; la causa más usual en Estados Unidos es la *pancreatitis hereditaria* o *familiar*.[29] La forma de herencia es autosómica dominante, con penetrancia incompleta. El cuadro clínico habitual incluye ataques frecuentes que simulan pancreatitis aguda. La pancreatitis familiar no tiene más características distintivas que la calcificación pancreática y su ocurrencia en otros miembros de la familia. Por lo regular, los síntomas empiezan alrededor de los 10 años de edad y la insuficiencia pancreática, tanto exocrina como endocrina, se desarrolla con lentitud. Estas personas tienen riesgo de desarrollar un adenocarcinoma pancreático.

En algunos sujetos con pancreatitis familiar acompañada de dolor intenso e intratable, la CPER ayuda a localizar las lesiones susceptibles de corrección quirúrgica, como los cálculos grandes o el estrechamiento con dilatación distal del conducto. Las opciones quirúrgicas para esta forma de pancreatitis incluyen excisión de pancreatitis localizada, pancreatectomía subtotal, pancreaticoyeyunostomía (procedimiento modificado de Puestow) y esfinteroplastia. Los resultados del tratamiento quirúrgico en estos pacientes son casi siempre decepcionantes.

El mejor tratamiento para la *pancreatitis obstructiva*, que en los niños se debe al páncreas dividido o un quiste del colédoco, es el alivio de la obstrucción. La

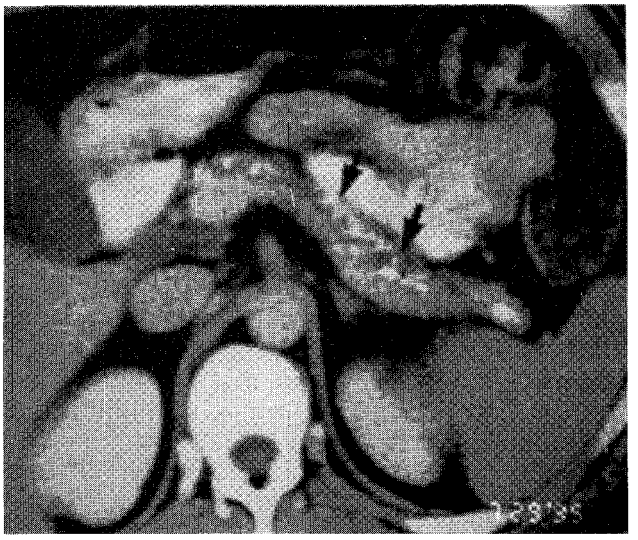


Fig. 46-6. Imagen por tomografía computadorizada de un paciente con pancreatitis calcificante crónica. Puede observarse un conducto dilatado dentro del páncreas, lo que apoya más el diagnóstico de pancreatitis crónica (*flechas*).

relación entre el páncreas dividido y la pancreatitis crónica aún es objeto de controversia. Algunas personas con dilatación ductal mejoran mucho con la esfinterotomía o esfinteroplastia. Otros casos son difíciles de diagnosticar y se ha sugerido realizar pruebas funcionales de la presión ductal después de la estimulación con secretina. A menudo, los resultados quirúrgicos en individuos con obstrucción funcional no son satisfactorios.

El diagnóstico de la pancreatitis crónica no depende de la medición de la amilasa o lipasa. Pese a que es común encontrar elevaciones discretas de las enzimas séricas durante una exacerbación, no son consistentes y con frecuencia los resultados son normales. El diagnóstico de la pancreatitis crónica depende del dolor característico, disminución del funcionamiento pancreático y cambios en la apariencia radiográfica. El aumento de la grasa fecal, la diabetes y la esteatorrea son signos de insuficiencia pancreática. En muchas ocasiones, la TC pancreática muestra microcalcificaciones en todo el parénquima y cálculos calcificados en el conducto (fig. 46-6). Además, es posible encontrar seudoquistes o inflamación en la imagen tomográfica. La CPER ofrece la mejor vista de la estructura anatómica ductal y confirma el diagnóstico del páncreas dividido como causa probable de la pancreatitis crónica. La papilotomía también puede efectuarse por endoscopia.

El tratamiento de la pancreatitis crónica se enfoca en la paliación de los síntomas. Las medidas iniciales para la exacerbación aguda son el control del dolor y la hidratación. La esteatorrea indica la necesidad de reposición de enzimas pancreáticas. En general, estos pacientes toleran mejor las comidas pequeñas y frecuentes. La diabetes secundaria a pancreatitis crónica parece ser inusualmente enérgica, con tendencia a los episodios de hipoglucemia grave después de dosis bajas de insulina. Esta hipersensibilidad a la insulina tal vez se deba a la pérdida de islotes completos. A diferencia de la diabetes autoinmunitaria en la que hay destrucción específica de las células beta productoras de insulina en los islotes de Langerhans, en la pancreatitis crónica se destruyen todos los islotes, incluidas las células alfa productoras de glucagon. Por lo tanto, en estos sujetos se pierden los efectos contrarios a la insulina.

El tratamiento quirúrgico o el endoscópico están indicados en caso de obstrucción biliar o pancreática o por complicaciones de un seudoquiste pancreático (fig. 46-7).[30] Es probable que las personas con dolor intratable que no tienen un problema anatómico identificado no se beneficien con la intervención quirúrgica. El alivio de la obstrucción puede lograrse mediante esfinterotomía endoscópica, aplicación de una férula ductal o drenaje quirúrgico abierto con pancreaticoyeyunostomía lateral del tipo Roux en Y (un procedimiento de Puestow modificado). La resección pancreática, a partir solamente de la resección distal, pero con extensión a la pancreatectomía subtotal, o incluso total, se ha sugerido como tratamiento para el dolor intratable. Estos pacientes cambian las secuelas de una insuficiencia pancreática mayor, y tal vez completa, por el alivio del dolor anticipado.

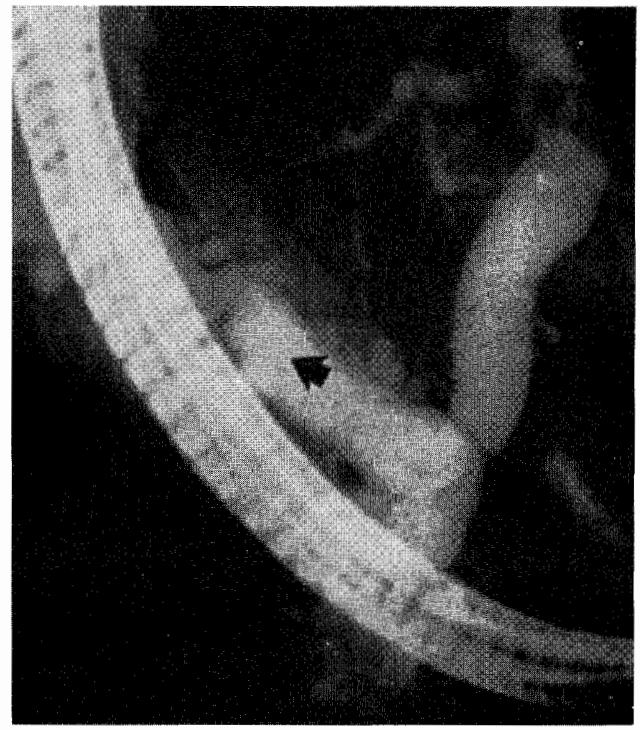


Fig. 46-7. Colangiopancreatografía endoscópica retrógrada en un paciente con pancreatitis crónica y bloqueo del conducto biliar y pancreático (*flecha*) con dilatación.

TRASTORNOS PANCREATICOS FUNCIONALES

Las causas de hipoglucemia persistente en niños varían mucho según sea la edad. En los recién nacidos y lactantes, las principales causas son:

1. Hipoglucemia hiperinsulinémica persistente del lactante (HHPL), también denominada nesidioblastosis
2. Falta de sustrato para la gluconeogénesis (p. ej., enfermedad por almacenamiento de glucógeno)
3. Hormonas gluconeogénicas insuficientes (p. ej., hipotiroidismo o deficiencia de hormona del crecimiento)

En los niños en los que la hipoglucemia inicia después del primer año de edad, las causas son diferentes, la más frecuente de las cuales es el insulinoma.

Hipoglucemia hiperinsulinémica persistente del lactante

El término nesidioblastosis proviene del griego *nesidio*, que significa isla, y *blasto*, que se traduce como "formación nueva". Se cree que los nesidioblastos son las células progenitoras en la pared de los conductos pancreáticos, que en condiciones normales dan lugar a

islotes cuando el estado fisiológico requiere más de éstos, como en el embarazo o después de la resección pancreática. Se ha postulado que estos nesidioblastos proliferan en exceso en pacientes con HHPL. Esta teoría se basa en lo que se consideraba una afección atípica de la nesidioblastosis. Sin embargo, ya se demostró que la proliferación de los nesidioblastos en las regiones periductales del páncreas es en realidad una variación normal en los recién nacidos. Al parecer, el defecto en la HHPL se relaciona con varias mutaciones diferentes de las células beta, en los canales del potasio sensibles al trifosfato de adenosina (ATP), que normalmente consisten en heteromultímeros de los receptores para sulfonilurea.[31-33] Este receptor es necesario para controlar la liberación de insulina. (Los hipoglucémicos orales actúan al unirse al receptor para sulfonilurea y activar la liberación de insulina.) Los pacientes con HHPL tienen una mutación por corte en el segundo pliegue para unión con nucleótido en el receptor para sulfonilurea tipo 1 del canal del potasio sensible al ATP. Las mutaciones en este canal receptor impiden la regulación por retroalimentación normal de la producción de insulina por la glucosa sérica.

Por lo regular, los enfermos con HHPL presentan hipoglucemia poco después de nacer, aunque hay informes de casos en adultos (tal vez no con el mismo origen).[34] Los síntomas son los de la hipoglucemia, con cambios conductuales, como sacudidas y convulsiones. Es indispensable medir los niveles séricos de insulina y glucosa al mismo tiempo porque es probable que el nivel absoluto de insulina sea normal, pero no la proporción entre insulina y glucosa. Estos sujetos difieren de aquéllos con adenoma insulínico, toda vez que los individuos con adenoma suelen mostrar niveles absolutos elevados de insulina. Además, la hiperinsulinemia de la HHPL es más fácil de suprimir con somatostatina y análogos de ésta.

El tratamiento inicial de la HHPL debe ser la administración frecuente de alimento, incluido un régimen alimentario por goteo, con la adición de glucosa intravenosa según sea necesario. Se recomienda establecer un acceso venoso central porque esta vía puede salvar la vida del paciente en algún momento y tal vez se necesiten concentraciones altas de glucosa. Si el ritmo necesario de la infusión de glucosa para prevenir la hipoglucemia es mayor de 15 mg/kg/h, es probable que haya HHPL. Cuando el cuadro clínico inicia después del periodo neonatal, es posible que los pacientes sólo presenten hipoglucemia intermitente y el diagnóstico es más difícil. En virtud de la mayor incidencia de los adenomas productores de insulina, los sujetos mayores de un año de edad al momento de inicio de la hipoglucemia deben someterse a evaluación, la cual supone a veces laparotomía exploratoria.

El tratamiento médico inicial de la HHPL debe incluir un fármaco antisecretor, como el diazóxido o un análogo de la somatostatina de acción prolongada. Otras alternativas médicas son los glucocorticoides para favorecer la resistencia a la insulina y la estreptozocina (toxina específica contra las células beta) para disminuir la población de células secretoras de insulina. Estos fármacos parecen los más efectivos para el tratamiento de los casos no complicados o de niños mayores con HHPL. La incapacidad del tratamiento médico para controlar la hipoglucemia obliga a la resección quirúrgica.

El tratamiento quirúrgico adecuado consiste en pancreatectomía del 90 a 95%, en la cual se deja un remanente de páncreas en el colédoco a lo largo de la C duodenal (fig. 46-8).[35] Es importante, sobre todo en los individuos que ya pasaron el periodo neonatal, inspeccionar con cuidado el páncreas en busca de evidencia de un adenoma productor de insulina, ya que este hallazgo permitiría conservar el tejido pancreático y eliminar la posibilidad de insuficiencia endocrina y exocrina. Después de la operación, el sujeto presenta a menudo hiperglucemia transitoria. Todos los pacientes que se someten a resección de una parte considerable del páncreas tienen un riesgo significativo de desarrollar diabetes en años subsecuentes. Si la respuesta no es adecuada, se requiere una resección adicional, tratamiento médico coadyuvante prolongado o regímenes especiales de alimentación.

El pronóstico a largo plazo para estas personas depende principalmente de la edad de inicio, la cual se relaciona con la gravedad de la enfermedad, y el diagnóstico expedito, ya que un diagnóstico tardío conlleva mayor incidencia de deficiencias neurológicas.[36] La mayor parte de los afectados parece "salir de la enfermedad" después de varios años, lo que implica un descenso de la actividad de las células beta. Esta evolución podría explicar el desarrollo de diabetes en algunos de estos niños durante la edad escolar.

Enfermedad por almacenamiento de glucógeno

La deficiencia de fosfatasa de glucosa-6-fosfato (enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo I) casi

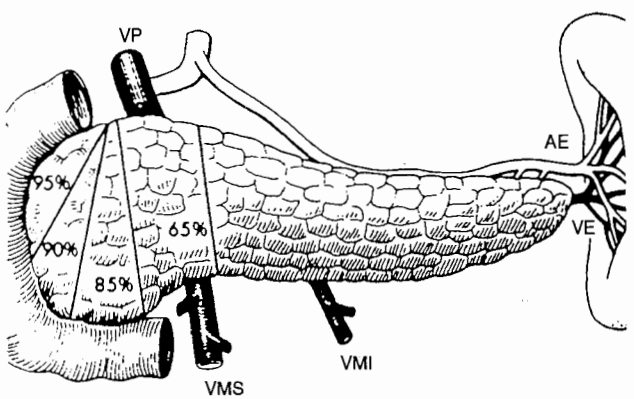


Fig. 46-8. En la hipoglucemia hiperinsulinémica persistente del lactante está indicada la pancreatectomía de magnitud variable. Por lo general, la pancreatectomía del 95%, como se muestra aquí, deja un manguito de páncreas a lo largo de la "C" duodenal. VMI, vena mesentérica inferior; VP, vena porta; AE, arteria esplénica; VE, vena esplénica; VMS, vena mesentérica superior.

siempre se presenta como hipoglucemia grave en recién nacidos y lactantes y se debe a la incapacidad para desfosforilar las subunidades de glucógeno en glucosa.[37] La hipoglucemia se torna evidente cuando los alimentos empiezan a espaciarse, lo que obliga al hígado a generar glucosa a partir de las reservas de glucógeno. El diagnóstico clínico se establece por los niveles bajos de insulina y hepatomegalia; la cetosis y los xantomas cutáneos se desarrollan como consecuencia de los niveles altos compensatorios de lípidos. Estos niños tienen con frecuencia niveles de glucosa menores de 20 mg/dl. Es necesario el acceso venoso central para permitir la infusión continua de glucosa concentrada. El trasplante de hígado se convirtió en el tratamiento de elección para estos pacientes.

Tumores endocrinos pancreáticos

Las células endocrinas del páncreas humano maduro se confinan en los islotes de Langerhans (fig. 46-9), aunque se sabe que las neuronas pancreáticas secretan hormonas peptídicas con actividad local, como el péptido intestinal vasoactivo. Los islotes producen cuatro hormonas principales: insulina en las células beta localizadas en el centro y que representan más del 90% del islote; glucagon del manto periférico de células alfa; y somatostatina y polipéptido pancreático de las células delta y las células pancreáticas polipeptídicas diseminadas en todo el tejido. Existe una pequeña población de células endocrinas que secretan gastrina y otras hormonas peptídicas. En la actualidad se cree que los tumores pancreáticos endocrinos surgen de células localizadas en los islotes, aunque hay evidencia de que las células precursoras en los conductos pancreáticos o los acinos también pueden dar lugar a estos tumores. En los niños sólo se sabe que se forman insulinomas, gastrinomas y tumores productores de péptido intestinal vasoactivo.

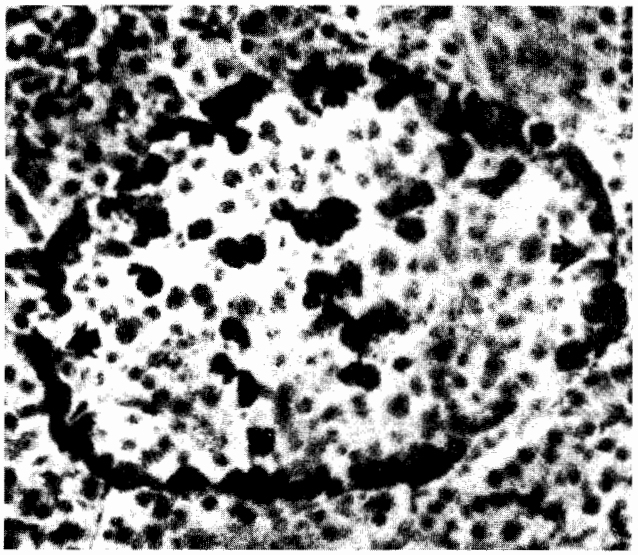


Fig. 46-9. Islote maduro en el páncreas. La tinción inmunohistoquímica muestra la localización periférica de las células de glucagon (células alfa, *flechas*). Las células productoras de insulina (células beta) se localizan en la parte central del islote. (Tomado de Fawcett DW [ed]: Textbook of Histology. New York, Chapman & Hall, 1994, p 699.)

El *insulinoma* es el tumor endocrino pancreático más frecuente en los niños.[38] Estas neoplasias se manifiestan por síntomas de hipoglucemia, que incluyen mareo, cefaleas, sudación y convulsiones. En los enfermos con insulinoma se describe la tríada típica de Whipple:

1. Síntomas de hipoglucemia durante el ayuno.
2. Nivel de glucosa menor a la mitad del normal durante el ayuno.
3. Alivio de los síntomas con administración de glucosa.

Los individuos típicos son mayores de cuatro años, aunque hay descripciones de recién nacidos con insulinoma. En 90% de los casos se trata de tumoraciones benignas. Por lo general, las lesiones son solitarias, excepto en el síndrome de neoplasia endocrina múltiple (NEM) tipo 1, en el que puede haber múltiples insulinomas.

El insulinoma se diagnostica con la demostración de un índice insulina:glucosa superior a 1.0 (microunidades de insulina por mililitro:miligramos de glucosa por decilitro). El índice normal debe ser inferior a 0.3. Siempre deben cuantificarse los niveles de péptido C de la insulina porque su ausencia indica administración exógena de la hormona.

En ocasiones es difícil localizar el tumor antes de la operación.[39] Los insulinomas extrapancreáticos son raros y la TC del páncreas con cortes finos identifica a más de la mitad de los tumores. Es posible detectar pequeñas malformaciones con vascularidad intensa por el rubor angiográfico, pero la angiografía no está indicada a la luz de las nuevas técnicas imagenológicas. La imagen por resonancia magnética (IRM) y el ultrasonido endoscópico permiten visualizar los tumores muy pequeños. La obtención de una muestra sanguínea portal selectiva ayuda a localizar el tumor para las resecciones pancreáticas ciegas. Todos los sujetos deben someterse a resección quirúrgica. Los tumores son rosados, firmes y parecen encapsulados; por lo regular son susceptibles de enucleación simple. Durante la operación, los tumores ocultos pueden localizarse por ultrasonido transoperatorio. Es poco probable que no se pueda localizar el tumor con cualquiera de las técnicas mencionadas, pero como los insulinomas tienden a localizarse en la cola del páncreas, la pancreatectomía distal es el mejor procedimiento "ciego". Los individuos con NEM 1 y múltiples adenomas requieren una pancreatectomía del 95%. Los insulinomas malignos son indicación para quimioterapia, casi siempre con el tóxico de células beta estreptozocina.

Se cree que las células fetales productoras de gastrina en el páncreas dan lugar al *gastrinoma* pancreático. El páncreas es la principal fuente de gastrina en el feto. Después del nacimiento, el antro gástrico se convierte

en el sitio principal de producción de esta sustancia. El síndrome de Zollinger-Ellison consiste en la hipersecreción gástrica con enfermedad ulcerosa péptica grave y un tumor productor de gastrina, que habitualmente se localiza en el páncreas. Este último es el sitio donde se encuentra la mayoría de los gastrinomas, que son malignos en 65% de los casos y las más de las veces producen la forma de gastrina con 17 aminoácidos. A diferencia de los adultos, no hay informes de niños con gastrinoma que tengan NEM 1.[40,41]

El diagnóstico de gastrinoma se basa en la hipergastrinemia e hipersecreción gástrica. Los niveles de gastrina suelen ser superiores a 500 pg/ml, pero los casos dudosos pueden diagnosticarse con una prueba de estimulación en la que se administran 2 U/kg de secretina intravenosa. El gastrinoma responde a un aumento de 200 pg/ml o más en la gastrina sérica. La localización de este tipo de neoplasias puede ser difícil y a veces está fuera del páncreas. Los recursos empleados para su búsqueda son TC, IRM, ultrasonido endoscópico y muestra selectiva de sangre portal. Por lo regular, los tumores ocultos se localizan en el duodeno y sólo se visualizan mediante duodenotomía.

El tratamiento médico del gastrinoma incluye omeprazol, el inhibidor de la secreción ácida que bloquea en forma selectiva la bomba de protones de hidrógenopotasio necesaria para la secreción ácida. Todos los sujetos con tumores susceptibles de resección deben someterse a exploración, aunque casi ninguna neoplasia pancreática se puede extirpar y sólo se curan las personas en las que se logra la resección completa.

QUISTES NO NEOPLASICOS

Aunque casi todas las lesiones quísticas del páncreas asumen la forma de seudoquistes y son adquiridas, es posible que los *quistes congénitos* se manifiesten en una edad temprana como una masa asintomática que comprime las estructuras contiguas (fig. 46-10).[42] Otra posibilidad es que estas anomalías se descubran de manera incidental durante la exploración física o estudios radiográficos. Los quistes congénitos contienen líquido turbio de color pajizo con niveles normales de enzimas pancreáticas. Por lo general se encuentran en la parte distal del páncreas y son susceptibles a la resección local con un margen de tejido pancreático normal. Las lesiones de la cabeza del páncreas se someten a drenaje interno con yeyunostomía de Roux en Y. También es posible que las duplicaciones congénitas del intestino queden secuestradas dentro del páncreas. Poseen un recubrimiento de mucosa gástrica, pero mantienen la comunicación con el conducto pancreático. El ácido gástrico ocasiona episodios de pancreatitis. La masa suele ser pequeña y sólo se identifica en la TC. Es necesaria la resección quirúrgica, ya sea por enucleación, pancreatectomía distal e incluso pancreaticoduodenectomía.

Los *quistes no neoplásicos adquiridos* del páncreas se conocen como *quistes de retención* y parecen representar la ectasia de los conductos pancreáticos. Los quistes contienen líquido rico en enzimas pancreáticas. Algunas veces es difícil la diferenciación transoperatoria entre un quiste de retención y otros tipos de quistes o seudoquistes. La CPER demuestra una comunicación con el sistema ductal y ayuda a decidir el abordaje quirúrgico (resección o yeyunostomía de Roux en Y).

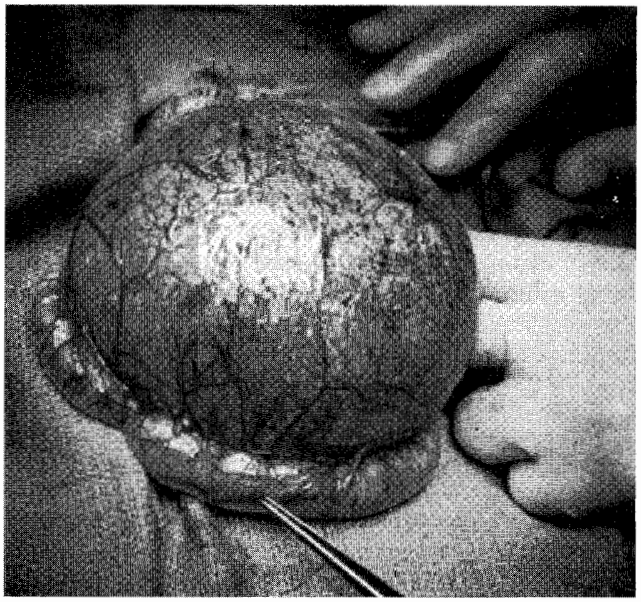


Fig. 46-10. Quiste pancreático grande (quiste de retención) que surge del parénquima pancreático. El quiste estaba lleno de líquido claro. (Cortesía de Howard B. Ginsburg, MD.)

TUMORES EXOCRINOS PANCREATICOS

El sistema exocrino pancreático consiste en los conductos, células centroacinares y acinos. Los tumores que se originan en este sistema pueden ser quísticos, adenocarcinomas pancreáticos o pancreatoblastomas.

Tumores quísticos

Los tumores quísticos del páncreas son relativamente raros en los niños.[42] Existen dos formas principales:

1. Los cistadenomas serosos son tumores multiloculados microquísticos, casi siempre pequeños y sin potencial maligno.
2. Los tumores mucinosos (sean cistadenomas o cistadenocarcinomas) están integrados por quistes más grandes llenos de material mucinoso espeso.

Los quistes mucinosos se localizan con frecuencia en la cola del páncreas y pueden confundirse con seudoquistes. Los cistadenomas mucinosos tienen un potencial maligno definitivo y pueden crecer bastante.

La imagen por TC y la CPER son los mejores recursos para delinear la localización, carácter y relación del quiste con el conducto. En general, debe obtenerse una biopsia de todas las lesiones durante la laparoto-

mía. Los tumores serosos pueden dejarse si no inducen síntomas obstructivos. Los mucinosos deben extirparse completos, incluida la cápsula periquística, ya que hay informes de recurrencias carcinomatosas de los cistadenomas mucinosos.

Adenocarcinoma y pancreatoblastoma

Por lo regular, el cáncer pancreático es raro en niños. El adenocarcinoma ductal es la forma más frecuente de cáncer pancreático en el adulto. El adenocarcinoma de células acinares se encuentra más a menudo en niños y su comportamiento tiende a ser menos agresivo con un mejor pronóstico. Una variante del adenocarcinoma que se reconoce en niños pequeños y lactantes se ha denominado *pancreatoblastoma*, que muchas veces surge en la cabeza del páncreas y tal vez represente un tumor de células ductales inmaduras. Un tumor de Frantz es una neoplasia papilar-quística que se encuentra en niñas y mujeres jóvenes y su evolución es más bien benigna.[43,44]

El tratamiento de todos estos tumores es la resección quirúrgica. Los adenocarcinomas y los pancreatoblastomas obligan algunas veces a la pancreaticoduodenectomía, pero el índice de supervivencia general es mucho mejor que en los adultos con cáncer pancreático. En virtud de esta mejor supervivencia parecen indicadas las resecciones radicales, incluso con remoción quirúrgica de la vena porta.

☐ Bazo

Además del traumatismo esplénico, las enfermedades quirúrgicas del bazo casi se limitan a enfermedades hematológicas. El papel del bazo en la afección hematológica se comprende mejor cuando se conocen su anatomía y función. Los aspectos nuevos importantes de la cirugía esplénica incluyen la operación de conservación esplénica, los abordajes laparoscópicos para el bazo y el autotrasplante.

EMBRIOLOGIA, ANATOMIA Y FISIOLOGIA

El bazo se desarrolla al lado del páncreas, a partir del mesénquima de la yema pancreática dorsal y el mesogastrio dorsal; puede reconocerse en la 5ª semana de gestación.[45] El mesénquima esplénico da lugar a los cordones recubiertos con membrana basal para formar sinusoides (fig. 46-11). La función esplénica de filtración se establece en ese periodo. Además de la función de filtro, el bazo también se desarrolla como órgano linfoide, con presencia de linfocitos B y T para el final del primer trimestre. Se sabe poco acerca de los factores que controlan el desarrollo esplénico, aunque se demostró que una proteína de patrón, hox11 de la familia del homeodominio proteico, es necesaria para el desarrollo del bazo porque los ratones con bloqueo de hox11 nacen sin bazo.

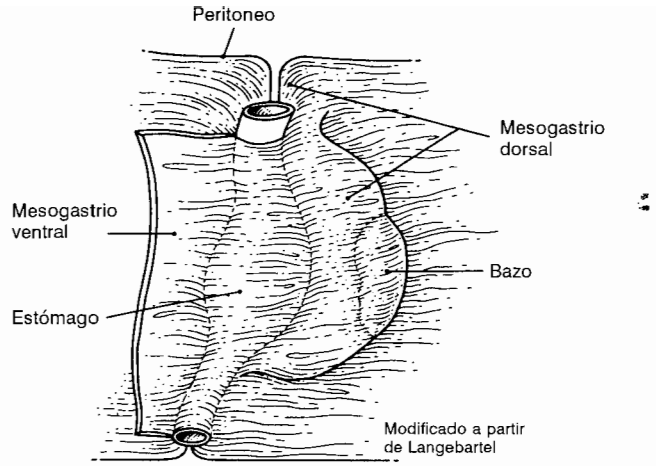


Fig. 46-11. Embriología esplénica. El bazo se desarrolla dentro del mesogastrio dorsal mientras se pliega durante la rotación del intestino. (Tomado de Skandalakis LJ, Gray SW, Ricketts R, et al: The spleen. In Skandalakis JE, Gray SW [eds]: Embriology for Surgeons. Baltimore, Williams & Wilkins, 1994, p 336.)

Al momento de nacer, el bazo formado contiene principalmente linfocitos con agregados de células T, células fagocíticas del sistema reticuloendotelial y células B en folículos. Estos agregados linfoides (pulpa blanca) rodean las arteriolas nutricias del bazo y se cree que funcionan como un área de detección inmunológica para identificar y procesar antígenos extraños y complejos antígeno-anticuerpo. La pulpa roja, llamada así por el flujo sanguíneo lento a través de sinusoides, está en posición funcional distal respecto de la pulpa blanca; actúa como sistema de filtración fagocítica y digiere los elementos viejos o defectuosos de la sangre como los esferocitos y eliptocitos, material extraño complejo, células y bacterias, con o sin antígenos específicos unidos (fig. 46-12). Es importante señalar que sólo el bazo puede eliminar las bacterias encapsuladas de la corriente sanguínea por razones de antigenicidad variable. El bazo también funciona durante el primer o segundo mes de edad como sitio para la hematopoyesis extramedular.[46]

Los aspectos anatómicos importantes del bazo incluyen los ligamentos, la arteria esplénica y la anatomía segmentaria del parénquima esplénico (fig. 46-13). Los principales ligamentos suspensorios son el gastroesplénico y el esplenorrenal. La laxitud de éstos y otros ligamentos menores contribuye a que el bazo no esté fijo y se mueva. La división del ligamento esplenorrenal es necesaria para movilizar el bazo desde el cuadrante superior izquierdo. La arteria esplénica nace del tronco celiaco y tiene un trayecto tortuoso y variable hasta el hilio esplénico. Por lo general, puede llegarse a ella a través de la trascavidad de los epiplones, ya sea por arriba o debajo del páncreas. Las colaterales esplénicas permiten ligar la arteria esplénica en esta cavidad sin que haya infarto del bazo. La arteria esplénica se divide en las arterias del polo superior y del inferior, las

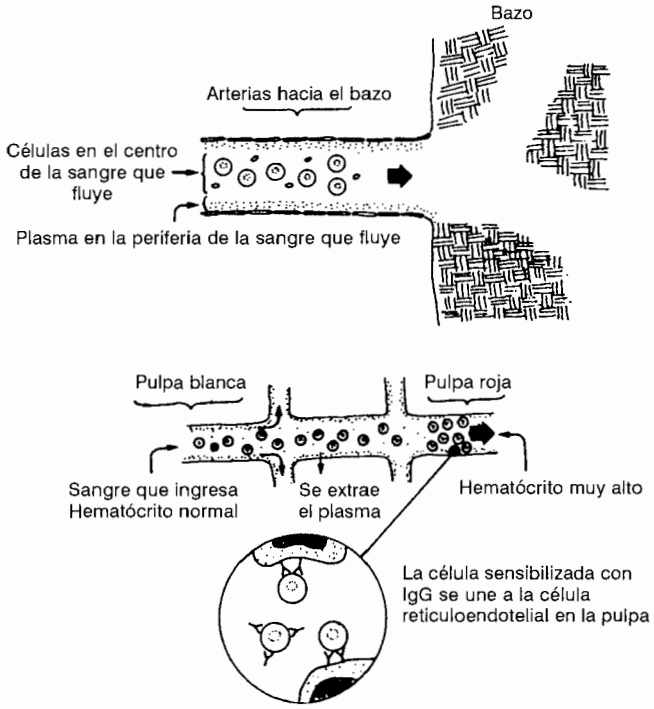


Fig. 46-12. Esquema de la sangre que fluye a través del bazo. A medida que la sangre fluye por las arterias, el plasma sin células se filtra a través de la pulpa blanca en la periferia, lo que deja a los eritrocitos concentrados en la pulpa roja, donde el sistema reticuloendotelial puede fagocitarlos si están marcados con un anticuerpo unido. (Reimpreso a partir de Murphy WG, Kelton JG: Role of the spleen in autoimmune disorders. In Pochedly C, Sills RH, Schwartz AD [eds]: Disorders of the Spleen. New York, Dekker, 1989, p. 193, by courtesy of Marcel Dekker Inc.)

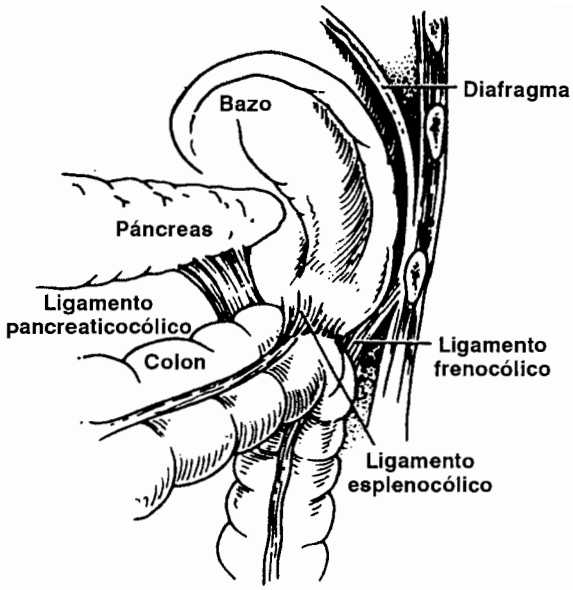


Fig. 46-13. Anatomía del bazo. Las uniones ligamentarias importantes son las del diafragma, riñón izquierdo, colon y páncreas. (Tomado de Skandalakis PN, Colborn GL, Skandalakis LJ, et al: The surgical anatomy of the spleen. Surg Clin North Am 73:759, 1993.)

cuales definen los segmentos quirúrgicos. El aporte sanguíneo segmentario facilita la esplenectomía parcial.[47]

ASPLENIA Y POLISPLENIA

La asplenia congénita se acompaña en ocasiones de defectos cardiacos, así como otras anomalías de simetría, por ejemplo el hígado en la línea media (síndrome de heterotaxia).[48,49] La anatomía de estos pacientes se comprende mejor al describirla como si el cuerpo tuviera dos mitades derechas en lugar de una derecha y otra izquierda. A menudo, estas personas tienen anomalías graves de corazón "caído", muchas veces con un solo ventrículo. El trastorno cardiaco es el más importante, pero esta evaluación revela la evidencia de la asplenia, como la presentación de cuerpos de Howell-Jolly en los eritrocitos. Los individuos deben asignarse a un programa de profilaxis para asplenia (como se describe más adelante) en cuanto se establezca el diagnóstico.

Por el contrario, el síndrome de polisplenia puede atribuirse a la presencia de dos mitades izquierdas. Los bazos múltiples tienden a localizarse a lo largo de la curvatura mayor del estómago. Las anomalías cardiacas relacionadas son menos graves que las que acompañan al síndrome de asplenia.

BAZO ACCESORIO

Los bazos accesorios existen como pequeños nódulos esplénicos y se encuentran en cerca del 20% de la población. Por lo regular, se encuentran en el hilio esplénico, a lo largo del estómago, en el epiplón y junto al páncreas, lo que refleja el origen embrionario del bazo (fig. 46-14).[50] Estos nódulos muchas veces parecen ganglios linfáticos, pero pueden crecer con rapidez si se dejan después de la esplenectomía por alguna enfermedad hematológica. Esta "hipertrofia compensatoria" parece explicarse por un factor en la sangre que induce el crecimiento esplénico y permite la recurrencia del trastorno hematológico que obligó a la esplenectomía.

FUSION ESPLENOGONADAL

En algunos casos raros, el primordio esplénico se fusiona con la cresta gonadal en el embrión.[51] Como consecuencia, puede encontrarse tejido esplénico maduro unido al testículo u ovario (fig. 46-15). Un cordón fibroso, que a veces tiene una cadena de pequeños fragmentos de bazo (signo de cadena de cuentas esplénicas) puede conectar el bazo-gónada ectópico fusionado con el bazo normal. La fusión esplenogonadal se relaciona a menudo con anomalías anorrectales o de las extremidades, lo que hace pensar en un fenómeno embrionario global entre la 5ª y 8ª semanas de embriogénesis. Los niños con fusión esplenogonadal casi siem-

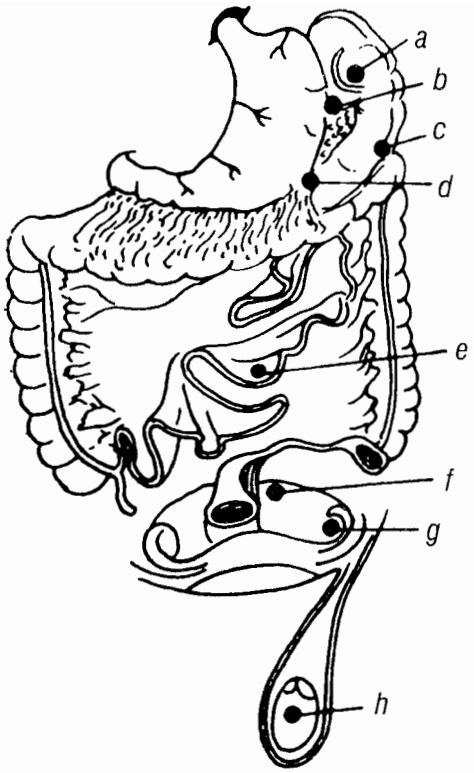


Fig. 46-14. Posibles localizaciones de bazos accesorios. Los sitios posibles incluyen: a) hilio del bazo, b) trayecto de los vasos esplénicos, c) ligamento esplenocólico, d) epiplón mayor, e) mesenterio, f) pared pélvica, g) región de los anexos y h) región paratesticular izquierda. (Tomado de Rudowski WJ: Accesory spleen: Clinical significance with particular reference to the recurrence of idiopathic thrombocytopenic purpura. World J Surg 9[3]:422-430, 1985.)

pre presentan falta de descenso de un testículo o una supuesta hernia. En muchos casos se practicó ya una orquiectomía innecesaria porque el cirujano se equivocó al pensar que el tejido era un tumor. Las más de las veces, el tejido esplénico puede separarse con seguridad del testículo o el ovario.

BAZO VAGABUNDO

La laxitud de los ligamentos esplénicos permite que el bazo se localice en cualquier sitio de la cavidad peritoneal, incluida la pelvis.[52,53] El pedículo esplénico puede ser bastante largo, lo que predispone al bazo a la torsión. La torsión completa causa infarto esplénico, mientras que los grados menores de torsión producen dolor abdominal crónico intermitente por isquemia. Los estudios imagenológicos sugieren con frecuencia ausencia del bazo en el cuadrante superior izquierdo y, a veces, una masa similar al bazo en algún otro sitio. En caso de necrosis esplénica es necesaria la esplenectomía; para el bazo vagabundo se realiza un procedimiento de fijación. La esplenopexia en el cuadrante superior izquierdo es posible con una malla absorbible para evitar la aplicación de suturas a través del parénquima esplénico.

LESIONES QUISTICAS

El término *peliosis*, que procede de raíces griegas, significa "fuga de sangre" y se refiere a los lagos llenos con sangre en el parénquima de los órganos. Estas lesiones se producen en el bazo, usualmente acompañadas de peliosis hepática.[54] Los lagos llenos con sangre tienen un recubrimiento endotelial y su tamaño varía de 1 a 10 cm. Se desconoce el origen de la peliosis, pero con frecuencia se relaciona con uso de esteroides o quimioterapia. La mayor importancia clínica de esta anomalía es la posibilidad de rotura, con o sin traumatismo, lo cual podría ser letal. No hay certeza acerca del tratamiento de la peliosis incidental.

QUISTES BENIGNOS

Los quistes benignos son raros y por lo general se mantienen asintomáticos. Los quistes pueden ser uniloculares o multiloculares y su origen es variable. Las formas más frecuentes son los quistes congénitos, parasitarios o postraumáticos. El quiste congénito es unilocular y está lleno con líquido claro que algunas veces contiene cristales de colesterol. El recubrimiento de estos quistes congénitos puede ser escamoso (epidermoide) o endotelial. Es común que los quistes parasitarios se deban a equinococos (hidatídicos). Los de tipo postraumático son secundarios a la licuefacción lenta de un hematoma, tienen un recubrimiento fibroso y contienen líquido café turbio. A menudo, los quistes son asintomáticos, pero pueden presentarse como una masa en el cuadrante superior izquierdo, en ocasiones dolorosa. El tratamiento está indicado cuando hay síntomas. La resección puede ser en forma de es-

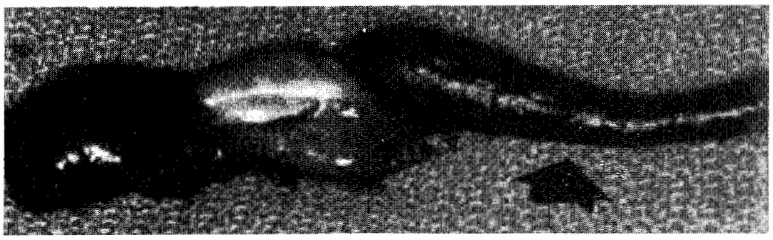


Fig. 46-15. Fusión esplenogonadal con el testículo. Como se muestra aquí, la orquiectomía se practica a menudo en forma errónea por sospecha de un tumor maligno. El tejido esplénico se encuentra a la derecha (*flecha*). (Tomado de Balaji KC, Caldamore AA, Rabinowitz R, et al: Splenogonadal fusion. J Urol 156:854, 1996.)

plenectomía parcial, si es factible, o esplenectomía total, si es adecuado.[55] Los quistes equinocócicos deben manejarse con cuidado, al igual que la enfermedad hidatídica hepática; en caso de alguna duda sobre el riesgo de rotura, debe realizarse una esplenectomía total.

TUMORES ESPLENICOS

Todas las formas de tumores esplénicos, además de las metástasis, son raras. El hemangioma es el tumor benigno más frecuente y muchas veces es necesaria la esplenectomía cuando los tumores son grandes, sintomáticos o hemorrágicos.[56,57]

ABSCESOS ESPLENICOS

Los abscesos esplénicos son relativamente raros en los niños. Pueden ser secundarios a un hematoma infectado, seudoquiste o quiste del desarrollo. Un infarto esplénico secundario a una hemoglobinopatía también puede infectarse después. La inmunosupresión pone en riesgo a los pacientes para el desarrollo de un absceso esplénico por siembra durante la bacteriemia, lo que produce abscesos múltiples o miliares.[58] Los sujetos con abscesos esplénicos casi siempre tienen apariencia tóxica, con bacteriemia, fiebre y dolor pleurítico en el cuadrante superior izquierdo. La tomografía computadorizada es diagnóstica en la mayor parte de los casos.

Los abscesos uniloculares solitarios responden bien al drenaje percutáneo, lo cual también permite identificar al microorganismo y elegir el antibiótico adecuado. Los abscesos múltiples o loculados suelen responder a los antibióticos solos. Debe iniciarse el tratamiento antibiótico empírico a partir del diagnóstico presuntivo que se obtenga con el estudio clínico. Es probable que los pacientes inmunosuprimidos con múltiples abscesos y hemocultivos negativos tengan una infección micótica. Las especies de salmonela son más frecuentes en personas con hemoglobinopatía e infarto esplénico. En la infección postraumática, los patógenos usuales son estafilococos y estreptococos. En general, la falta de respuesta a los antibióticos con o sin drenaje percutáneo es indicación de esplenectomía.

ANORMALIDADES FUNCIONALES

El *hiperesplenismo* se define como el secuestro inadecuado de elementos sanguíneos y puede ser primario o secundario. El hiperesplenismo secundario se relaciona muchas veces con esplenomegalia y secuestro mecánico simple de eritrocitos, plaquetas y neutrófilos. La causa más frecuente de hiperesplenismo secundario en niños es la hipertensión portal, aunque cualquier causa de esplenomegalia puede provocar hiperesplenismo. El tratamiento adecuado es la embolización de la arteria esplénica o ligadura de la arteria esplénica, aunque a veces se necesita esplenectomía. Al parecer, la trombocitopenia y la neutropenia producidas por esta forma de hiperesplenismo tienen pocas secuelas. El hiperesplenismo primario no es consecuencia de la esplenomegalia ni de otra causa indirecta. La esferocitosis hereditaria, eliptocitosis hereditaria y púrpura trombocitopénica idiopática son ejemplos de hiperesplenismo primario y se tratan más adelante. Resulta paradójico, pero dado que el bazo puede ser sitio de hematopoyesis extramedular en los estados patológicos que causan hiperesplenismo primario, la extirpación del bazo es nociva.

El *hiposplenismo* se identifica por la presencia de cuerpos de Howell-Jolly en los eritrocitos y mayor susceptibilidad a la infección con microorganismos encapsulados. La esplenectomía quirúrgica, la enfermedad de células falciformes con involución esplénica o la colitis ulcerativa conducen al hiposplenismo. Las enfermedades en las que hay sustitución del parénquima esplénico, como la sarcoidosis o la enfermedad de Gaucher, también provocan hiposplenismo. La importancia del hiposplenismo es el riesgo de sepsis posterior a la esplenectomía.

ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

La *esferocitosis hereditaria*, o ictericia hemolítica congénita, es una alteración autosómica dominante, muy frecuente en descendientes de personas del norte de Europa. Se cree que esta afección se debe a la deficiencia de la proteína del citosqueleto espectrina.[59] La deficiencia de espectrina permite que los eritrocitos sean esféricos. La esferocitosis hereditaria también puede ser un trastorno esporádico o autosómico recesivo. Los casos centinela en una familia se presentan por lo regular con hiperbilirrubinemia, anemia y esplenomegalia. En lactantes es probable que haya hiperbilirrubinemia indirecta, en tanto que la esplenomegalia aparece como signo muy tardío. Sin tratamiento, estos pacientes desarrollan cálculos biliares de pigmento y pueden sufrir crisis aplásicas agudas o hemolíticas desencadenadas por las infecciones.

Por la forma anormal de los esferocitos, el bazo los secuestra en forma prematura, tal vez porque la forma esférica impide la flexibilidad normal necesaria para maniobrar a través de los cordones y senos del bazo.

El diagnóstico de esferocitosis hereditaria debe buscarse en pacientes con anemia, ictericia o esplenomegalia. El frotis sanguíneo muestra pequeños eritrocitos esféricos. El diagnóstico se establece al demostrar la mayor fragilidad osmótica de los glóbulos rojos cuando quedan expuestos a concentraciones altas de sodio. Los sujetos con sospecha de esferocitosis hereditaria también se someten a prueba de Coombs para descartar causas inmunitarias de la anemia hemolítica.

Debido a la frecuencia de la litiasis biliar por pigmento, debe realizarse un estudio ultrasonográfico de rutina a todos los individuos mayores de 10 años en quienes se planea la esplenectomía. Dada la frecuencia mucho menor de litiasis en los niños más pequeños, es suficiente con la palpación de la vesícula biliar. Si se encuentran cálculos, se practican colecistectomía y esplenectomía simultáneas. Si se efectúa esplenectomía laparoscópica, debe realizarse ultrasonido vesicu-

lar preoperatorio porque la "palpación" en busca de cálculos no es un método confiable. El riesgo de sepsis posterior a la esplenectomía es alto en los niños pequeños, por lo que la recomendación actual es esperar, de ser posible, hasta que los niños tengan por lo menos cinco o seis años antes de la esplenectomía. Sin embargo, es probable que los pacientes con anemia grave necesiten una intervención más temprana. Algunas personas con esferocitosis hereditaria no tienen el tipo autosómico dominante de la enfermedad y no responden a la esplenectomía. A menudo, estos niños tienen episodios persistentes de anemia después de la operación. Por el contrario, los individuos mayores con anemia leve tal vez no requieran esplenectomía.[60]

El bazo de los pacientes con esta enfermedad puede ser grande, pero no causa dificultades técnicas para la extirpación y puede extraerse por medio de laparoscopia. Se administra la vacuna contra neumococos dos semanas antes de la operación, además de antibióticos posoperatorios profilácticos. Habitualmente, después de la esplenectomía se cura la anemia; por lo regular, los niños se sienten mejor y tienen una esperanza de vida normal. Es probable que las personas con la forma autosómica recesiva de la enfermedad todavía requieran transfusiones. Después de la operación desarrollan a veces cálculos biliares de pigmento, pero no con la frecuencia suficiente para indicar la colecistectomía profiláctica. También es posible que la anemia recurra por la hipertrofia de los bazos accesorios residuales; en consecuencia, es preciso intentar extirpar todos los bazos accesorios.

EL BAZO EN LA ENFERMEDAD DE CELULAS FALCIFORMES

Las personas homocigóticas para hemoglobina S (enfermedad de células falciformes) tienden al secuestro esplénico.[61-63] A medida que las células pasan por el bazo con su ambiente naturalmente hipóxico y ácido, los eritrocitos adquieren su estructura falciforme y el bazo los secuestra. Con frecuencia, el bazo de estas personas crece al principio, pero después del infarto progresivo se atrofia lentamente, lo que conduce a una autoesplenectomía funcional después de unos 10 años. Sin embargo, en algunos casos el bazo persiste, incluso hasta la edad adulta.

La indicación más frecuente para la esplenectomía de los sujetos con células falciformes es la crisis por secuestro esplénico agudo (CSEA), en la que se produce anemia grave con hiperesplenismo y trombocitopenia. La CSEA puede ser tan grave que provoca colapso circulatorio y muerte. Aunque es relativamente rara, esta crisis es la principal causa de muerte en los pacientes menores de 10 años. Los niños con CSEA frecuentes deben someterse a esplenectomía cuando se recuperen del ataque porque el riesgo de recurrencia es del 40 al 50% y el índice de mortalidad es del 20%. Los pacientes con formas menos graves de CSEA tal vez deban someterse a esplenectomía después de dos episodios de éstos.

Muchos sujetos con enfermedad de células falciformes desarrollan hiperesplenismo como resultado de la esplenomegalia. Los requerimientos de transfusión dictan la necesidad de esplenectomía ya que estos niños corren un gran riesgo de complicaciones por la transfusión. Algunos sugieren la esplenectomía parcial o subtotal porque el riesgo de sepsis posterior a la resección completa es alto en la enfermedad de células falciformes. Estos enfermos deben recibir la vacuna contra neumococos antes de la operación y antibióticos profilácticos después de la misma.

PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA

Como el nombre lo indica, se desconoce la causa de la púrpura trombocitopénica idiopática (PTI). Está claro que la forma crónica de esta enfermedad está mediada por la unión autoinmunitaria específica de la IgG con un "antígeno relacionado con las plaquetas". La unión del autoanticuerpo produce fagocitosis de las plaquetas en las células reticuloendoteliales del bazo. Más del 80% de los pacientes tienen *PTI aguda*, una forma autolimitada de la enfermedad que se trata de manera conservadora con restricción de la actividad, corticosteroides y gammaglobulina intravenosa. El tratamiento médico es adecuado para personas cuya cuenta plaquetaria sea menor de 40 000/mm^3 o en niños mayores que tienen un riesgo más alto de hemorragia intracraneal. La PTI aguda es más frecuente en niños menores de 10 años después de una enfermedad viral aguda. Los síntomas iniciales se relacionan con la trombocitopenia: petequias, equimosis, hemorragia rectal u oral y rara vez hemorragia intracraneal. La hepatosplenomegalia y la linfadenopatía obligan a tomar una muestra de médula ósea para descartar un proceso maligno o disfunción medular como consecuencia de la trombocitopenia.

Los esteroides sistémicos mejoran muy pronto la cuenta plaquetaria en más del 75% de estos pacientes, aunque sus efectos no tratan la causa subyacente de la enfermedad y no cambian la evolución final de la misma. Los esteroides actúan por inhibición de la fagocitosis de las plaquetas y por aumento de la producción plaquetaria. Se cree que la gammaglobulina intravenosa se une al receptor Fc de las células reticuloendoteliales del bazo, lo que bloquea la fagocitosis. Este tratamiento suele administrarse en casos que no responden a los esteroides o cuando hay hemorragia activa. Aunque la esplenectomía se practica sólo en sujetos con PTI crónica, algunos casos raros de la forma aguda con complicaciones hemorrágicas graves (en especial la hemorragia intracraneal) necesitan algunas veces esplenectomía de urgencia.

En 10 a 20% de los individuos con PTI, la trombocitopenia persiste durante más de seis meses. Se cree que estos niños tienen *PTI crónica*.[64] En estos casos es necesario tomar una muestra de la médula ósea y efectuar una evaluación inmunológica para descartar otras causas de trombocitopenia porque la PTI es un diagnóstico de exclusión. Al igual que la forma aguda, la

PTI crónica se trata con esteroides y gammaglobulina intravenosa, pero debe valorarse el riesgo y costo de estos fármacos durante un periodo largo de tratamiento. Por esta razón, existen otros fármacos y modalidades terapéuticas en investigación, incluyendo la plasmaféresis, eritrocitos con IgG preunida para fijarse al receptor Fc y agentes citotóxicos.

En general, la esplenectomía se realiza con mayor frecuencia en la PTI crónica que en la aguda. Cerca del 20% de los pacientes con PTI crónica requieren esplenectomía, habitualmente por fracaso del tratamiento médico. Es indispensable realizar una búsqueda transoperatoria cuidadosa de bazos accesorios para evitar las recurrencias a largo plazo.[65]

TALASEMIA

Las hemoglobinopatías genéticas conocidas en conjunto como *talasemia* se clasifican en las formas mayor (homocigota), menor (heterocigota) o intermedia. En las formas más graves, hay depósito difuso de hierro en el bazo, complicado por ingurgitación con los eritrocitos destruidos. El hiperesplenismo produce un secuestro mayor de eritrocitos y los requerimientos de transfusión aumentan. Estos enfermos se benefician con la esplenectomía. La esplenectomía parcial resulta muy atractiva en la talasemia porque la sepsis posterior a la esplenectomía se presenta en más del 10% de los sujetos que se sometieron a la operación por esta enfermedad.[66]

LEUCEMIAS Y LINFOMAS

Muchas veces, el bazo se afecta por infiltrados leucémicos o linfoma.[67,68] En el linfoma no Hodgkin, incluidos los linfomas de células pequeñas y grandes, el compromiso esplénico puede ocasionar esplenomegalia sin hiperesplenismo; en estos individuos no está indicada la esplenectomía. En la enfermedad de Hodgkin, el bazo puede infiltrarse con células malignas, aunque es raro que sea el sitio primario. La esplenomegalia se presenta en la enfermedad de Hodgkin cuando el bazo queda infiltrado por el tumor, pero la esplenectomía no es parte importante del tratamiento de esta enfermedad (cap. 68).

La laparotomía para estadificar la enfermedad de Hodgkin no se realiza con mucha frecuencia. La justificación original para esta operación era la de precisar si el sujeto tenía compromiso de ambos lados del diafragma, lo que trasladaba la etapa clínica II a la III. Este ascenso de la clasificación significaba que los pacientes debían recibir quimioterapia. Ahora se aplica ésta en todas las etapas de la enfermedad de Hodgkin para reducir la dosis de radiación. Además, la clasificación por TC o IRM es cada vez mucho más exacta. Por estos motivos, la laparotomía exploratoria con esplenectomía se realiza cada vez con menor frecuencia.

La leucemia mielógena crónica se caracteriza por metaplasia mieloide, lo que a menudo provoca esplenomegalia masiva. En estas personas, la esplenectomía se practica como medida paliativa del dolor y síntomas relacionados con la masa y por el hiperesplenismo secundario. En la leucemia mielógena aguda y la leucemia linfoblástica aguda la esplenomegalia es más discreta y resulta raro que la esplenectomía aporte algún beneficio. La esplenectomía puede ser nociva en algunos casos porque el bazo se ha convertido en un sitio importante de hematopoyesis extramedular.

ENFERMEDADES POR ALMACENAMIENTO

Las enfermedades por almacenamiento se deben a la incapacidad para eliminar en forma adecuada los productos de la destrucción celular. Muchas de estas afecciones causan crecimiento del bazo o hígado y con frecuencia son incurables; la muerte es efecto del compromiso del sistema nervioso central (p. ej., enfermedad de Niemann-Pick tipo 1 y mucopolisacaridosis). La enfermedad de Gaucher es un defecto indolente de la enzima glucocerebrosidasa, el cual ocasiona acumulación de glucosilceramida. Estos individuos desarrollan esplenomegalia masiva y en ocasiones también hiperesplenismo. Por su evolución indolente, la esplenectomía ofrece un alivio sintomático considerable y una mejoría de los elementos formes de la sangre. La esplenectomía parcial atenúa los síntomas, pero siempre hay recurrencia.[69,70]

ESPLENOSIS

No es infrecuente que la fragmentación del bazo por un traumatismo cause *esplenosis* (crecimiento del tejido esplénico dentro de la cavidad abdominal). Esta observación condujo a la implantación intencional de pequeños fragmentos de tejido esplénico en la cavidad peritoneal y el epiplón como intento para evitar la sepsis posterior a la esplenectomía. La función de estos implantes es cuestionable porque al parecer se necesita el 50% de la masa esplénica original para que la función sea normal. Estos implantes no eliminan las bacterias encapsuladas como el bazo normal, aunque en el examen histológico tienen apariencia normal. La esplenosis debe tratarse con antibióticos de la misma forma que la asplenia.[71,72]

ESPLENECTOMIA

El abordaje quirúrgico ha desarrollado diversas variantes en fechas recientes. Además de la esplenectomía abierta total, las opciones incluyen la esplenectomía parcial, embolización esplénica, esplenorrafia y esplenectomía laparoscópica.[73-76] La esplenectomía abierta tradicional puede realizarse con el sujeto en posición supina o en decúbito por una incisión transversa o subcostal izquierda. Para practicar una colecistectomía simultánea se efectúa una incisión transversa extendida o vertical. El bazo casi siempre se moviliza primero mediante el corte de los vasos gástricos cortos y las adherencias posteriores al diafragma. En casos de esplenomegalia considerable, puede abrirse el ligamento

gastrocólico por su parte lateral para permitir la exposición de la arteria esplénica a lo largo del borde superior del páncreas. La arteria esplénica se liga en continuidad para reducir la probabilidad de pérdida sanguínea al movilizar el bazo tan grande.

Después de terminar la movilización del bazo mediante la separación subsecuente del riñón izquierdo, usualmente puede llevarse el bazo a la herida, lo que permite el corte seguro y sencillo de los vasos principales del hilio esplénico. Es necesario tener cuidado para evitar el daño de la cola pancreática, que se extiende hasta el hilio del bazo. Una vez que se retira el bazo, el lecho esplénico debe examinarse con detenimiento para detectar cualquier hemorragia persistente. Por lo general, se deja una sonda nasogástrica para descomprimir el estómago. Hay informes de que la distensión gástrica puede hacer que los nudos se deslicen fuera de los vasos gástricos cortos, con la hemorragia masiva consecuente. Se recomienda ligar con sutura el extremo gástrico de estos vasos.

En pacientes con anemia hemolítica o PTI, y en ciertos casos de hiperesplenismo, es indispensable localizar y extirpar cualquier bazo accesorio. A menudo, estos órganos accesorios se encuentran en el hilio esplénico, trascavidad de los epiplones o epiplón.

La esplenectomía parcial y esplenorrafia del bazo traumatizado representan alternativas quirúrgicas para la esplenectomía total. Estos procedimientos dependen de la capacidad para aplicar puntadas de colchonero en el bazo o colocar una malla absorbible alrededor del bazo para lograr la hemostasia. La anatomía vascular segmentaria del bazo hace posible la esplenectomía parcial a lo largo de las líneas de demarcación, que siguen la ligadura del vaso segmentario. Estos procedimientos de salvamento están justificados para prevenir la sepsis posterior a la esplenectomía. En la cirugía traumatológica deben compararse las ventajas del salvamento esplénico y el riesgo de hemorragia y retraso quirúrgico. Algunas veces se utiliza la embolización esplénica, sobre todo en casos de hiperesplenismo relacionado con hipertensión portal en los que no es necesaria la esplenectomía total y la operación abierta es relativamente peligrosa por las grandes colaterales portales. Estos procedimientos deben eliminar el 80 a 90% del bazo para que sean efectivos.

La esplenectomía laparoscópica se ha difundido más con el avance del equipo técnico laparoscópico, que incluye las grapas vasculares laparoscópicas recargables, el bisturí de armónica y la morcelización laparoscópica del tejido.[77] Por lo regular, puede agregarse la colecistectomía concomitante sin dificultad. La técnica utiliza cuatro o cinco puertos. Los vasos del hilio esplénico y los gástricos cortos se engrapan y el bazo se coloca dentro de una bolsa plástica para permitir la morcelización sin derrames. Esta técnica requiere un tiempo quirúrgico mucho mayor que la esplenectomía abierta. La extracción adecuada de los bazos accesorios y la extracción de bazos grandes limitan la aplicación de esta técnica.

SEPSIS POSTERIOR A ESPLENECTOMIA

La complicación más temida de la esplenectomía es la sepsis (a veces denominada infección abrumadora posterior a la esplenectomía).[78] La sepsis puede aparecer después de varios días, pero casi siempre ocurre en los primeros dos años después de la operación, si es que ocurre. El riesgo de infección aumenta en personas menores de cinco años de edad, con una incidencia mucho mayor en los que se someten a esplenectomía por alguna enfermedad hemolítica. En especial, la incidencia de infección abrumadora posterior a la esplenectomía realizada por talasemia puede ser superior al 10%, mientras que en pacientes con traumatismos es de 1 a 2%. Si se considera a todos los individuos con esplenectomía, la incidencia es del 4%, con un índice de mortalidad que se aproxima al 50%.[79] Las infecciones suelen ser fulminantes y por lo general las producen microorganismos encapsulados, neumococos, *Haemophilus influenzae* B, gonococos y *Escherichia coli*. Estas infecciones fulminantes producen con frecuencia meningitis e infarto suprarrenal con hemorragia. Los microorganismos encapsulados tienen una ventaja patológica en los pacientes sin bazo porque los anticuerpos circulantes contra estas bacterias se producen en este órgano.[80]

De ser posible, siempre debe evitarse la esplenectomía total, particularmente en personas menores de dos años de edad, por el incremento tan notable del riesgo de sepsis posterior a la esplenectomía en este grupo de edad. Si la esplenectomía es electiva, antes de llevarse a cabo la operación deben suministrarse las vacunas polivalentes contra neumococos y *Haemophilus influenzae* B. En todos los pacientes que fueron sometidos a esplenectomía, incluidos aquéllos que se vacunaron antes o cuando se intenta el autotrasplante, se administran antibióticos profilácticos posoperatorios. El que se utiliza más a menudo es la penicilina. La duración recomendada del tratamiento varía entre dos años y toda la vida, aunque el riesgo de sepsis posterior a la esplenectomía disminuye notoriamente dos años después de la intervención quirúrgica.[81]

BIBLIOGRAFIA

1. Lee PC: Functional development of the exocrine pancreas. In Lebenthal E (ed): Human Gastrointestinal Development. New York, Raven Press, 1989, p 651.
2. Dawson W, Langman J: An anatomical-radiological study on the pancreatic duct pattern in man. Anat Rec 139:59–68, 1961.
3. Gittes GK, Rutter WJ: Onset of cell-specific gene expression in the developing mouse pancreas. Proc Natl Acad Sci U S A 89:1128, 1992.
4. Bertelli E, Di Gregorio F, Bertelli L, et al: The arterial supply of the pancreas: A review. Surg Radiol Anat 17:2, 97–106, 1995.
5. Nakajima H, Kambayashi M, Okubo H, et al: Annular pancreas accompanied by an ectopic pancreas in the adult: A case report. Endoscopy 27:713, 1995.
6. Brambs HJ: Developmental anomalies and congenital diseases of the pancreas. Radiologe 36:381, 1996.

7. Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R, et al: The pancreas. In Skandalakis JE, Gray SW (eds): Embryology for Surgeons (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1994, p 381.
8. Stimee B, Korneti V, Milosavljevit T, et al: Ductal morphometry of ventral pancreas in pancreas divisum. Comparison between clinical and anatomical results. Ital J Gastroenterol 28:76–80, 1996.
9. Pescador R, Manso MA, Rebollo AJ, et al: Effect of chronic administration of hydrocortisone on the induction and evolution of acute pancreatitis induced by cerulein. Pancreas 11:165, 1995.
10. Evans RJ, Miranda RN, Jordan J, et al: Fatal acute pancreatitis caused by valproic acid. Am J Forensic Med Pathol 16:62, 1995.
11. Beger HG, Rau B, Mayer J, Pralle U: Natural course of acute pancreatitis. World J Surg 21:130, 1997.
12. Waldemar H, Buchler U, Buchler MW: Classification and severity staging of acute pancreatitis. Ann Ital Chir 66:171, 1995.
13. Levitt MD, Eckfeldt JH: Diagnosis of acute pancreatitis. In Go VLW, DiMagno EP, Gardner JD, et al (eds): The Pancreas (2nd ed). New York, Raven Press, 1993, p 613.
14. Sternby B, O'Brien JF, Zinsmeister AR, et al: What is the best biochemical test to diagnose acute pancreatitis? A prospective clinical study. Mayo Clin Proc 71:1138, 1996.
15. Panzironi G, Franceschini L, Angelini P, et al: Role of ultrasonography in the study of patients with acute pancreatitis. G Chir 18:47, 1997.
16. Fujiwara T, Takehara Y, Ichijo K, et al: Anterior extension of acute pancreatitis: CT findings. J Comput Assist Tomogr 19:963, 1995.
17. Ihse I, Andersson R, Andren-Sandberg A, et al: Conservative treatment in acute pancreatitis. Ann Ital Chir 66:181, 1995.
18. Kaufmann P, Hofmann G, Smoll KH, et al: Intensive care management of acute pancreatitis: Recognition of patients at high risk of developing severe or fatal complications. Wien Klin Wochenschr 108:9, 1996.
19. Paran H, Neufeld D, Mayo A, et al: Preliminary report of a prospective randomized study of octreotide in the treatment of severe acute pancreatitis. J Am Coll Surg 181:121, 1995.
20. Hwang TL, Chiu CT, Chen HM, et al: Surgical results for severe acute pancreatitis—comparison of the different surgical procedures. Hepatogastroenterology 42:1026, 1995.
21. Beger HG, Rau B: Necrosectomy and postoperative local lavage in necrotizing pancreatitis. Ann Ital Chir 66:209, 1995.
22. Wilson C: Management of the later complications of severe acute pancreatitis—pseudocyst, abscess and fistula. Eur J Gastroenterol Hepatol 9:117, 1997.
23. Bittner R: Clinical significance and management of pancreatic abscess and infected necrosis complicating acute pancreatitis. Ann Ital Chir 66:217, 1995.
24. Sharma SS: Endoscopic cystogastrostomy: Preliminary experience. Indian J Gastroenterol 14:11, 1995.
25. D'Cruz AJ, Kamath PS, Ramachandra C, et al: Pancreatic ascites in children. Acta Paediatr Jpn 37:630, 1995.
26. da Cunha JE, Machado M, Bacchella T, et al: Surgical treatment of pancreatic ascites and pancreatic pleural effusions. Hepatogastroenterology 42:748, 1995.
27. Shimizu M, Hirokawa M, Manabe T: Histological assessment of chronic pancreatitis at necropsy. J Clin Pathol 49:913, 1996.
28. Sidhu SS, Tandon RK: Chronic pancreatitis: Diagnosis and treatment. Postgrad Med J 72:327, 1996.
29. Sidhu SS, Tandon RK: The pathogenesis of chronic pancreatitis. Postgrad Med J 71:67, 1995.
30. Dite P, Zboril V, Cikankova E: Endoscopic therapy of chronic pancreatitis. Hepatogastroenterology 43:1633, 1996.
31. Kane C, Shepherd RM, Squires PE, et al: Loss of functional KATP channels in pancreatic beta-cells causes persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy. Nat Med 2:1344, 1996.
32. Thomas P, Lightner E: Mutation of the pancreatic islet inward rectifier Kir 6.2 also leads to familial persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy. Hum Mol Genet 5:1809, 1996.
33. Thomas PM, Cote GJ, Hallman DM, et al: Homozygosity mapping to chromosome 11p, of the gene for familial persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy. Am J Hum Genet 56:416, 1995.
34. al-Rabeeah A, al-Ashwal A, al-Herbish A, et al: Persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy: Experience with 28 cases. J Pediatr Surg 30:1119, 1995.
35. Soliman AT, Alsalmi I, Darwish A, et al: Growth and endocrine function after near total pancreatectomy for hyperinsulinaemic hypoglycaemia. Arch Dis Child 74:379, 1996.
36. Leibowitz G, Glaser B, Higazi AA, et al: Hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy (nesidioblastosis) in clinical remission: High incidence of diabetes mellitus and persistent beta-cell dysfunction at long-term follow-up. J Clin Endocrinol Metab 80:386, 1995.
37. Mason JP: New insights into G6PD deficiency. Br J Haematol 94:585, 1996.
38. Grant CS: Gastrointestinal endocrine tumors. Insulinoma. Bailleres Clin Gastroenterol 10:645, 1996.
39. Angeli E, Vanzulli A, Casstrucci M, et al: Value of abdominal sonography and MR imaging at 0.5 T in preoperative detection of pancreatic insulinoma: A comparison with dynamic CT and angiography. Abdom Imaging 22:295, 1997.
40. Eire PF, Rodriguez-Pereira C, Barca-Rodriguez P, et al: Uncommon case of gastrinoma in a child. Eur J Pediatr Surg 6:173, 1996.
41. Jensen RT: Gastrointestinal endocrine tumours. Gastrinoma. Baillieres Clin Gastroenterol 10:603, 1996.
42. Brenin DR, Talamonti MS, Yang EY, et al: Cystic neoplasms of the pancreas. A clinicopathologic study, including DNA flow cytometry. Arch Surg 130:1048, 1995.
43. Murakami T, Ueki K, Kawakami H, et al: Pancreatoblastoma: Case report and review of treatment in the literature. Med Pediatr Oncol 27:193, 1996.
44. Klimstra DS, Wenig BM, Adair CF, et al: Pancreatoblastoma. A clinicopathologic study and review of the literature. Am J Surg Pathol 19:1371, 1995.
45. Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R, et al: The spleen. In Skandalakis JE, Gray SW (eds): Embryology for Surgeons (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1994, p 381.
46. Milicevic Z, Cuschieri A, Xuereb A, et al: Stereological study of tissue compartments of the human spleen. Histol Histopathol 11:833, 1996.
47. Liu DL, Xia S, Xu W, et al: Anatomy of vasculature of 850 spleen specimens and its application in partial splenectomy. Surgery 119:27, 1996.
48. Ferlicot S, Emile JF, Le Bris JL, et al: Congenital asplenia. A childhood immune deficit often detected too late. Ann Pathol 17:44, 1997.
49. Rubino M, Van Praagh S, Kadoba K, et al: Systemic and pulmonary venous connections in visceral heterotaxy with asplenia. Diagnostic and surgical considerations based on seventy-two autopsied cases. J Thorac Cardiovasc Surg 110:641, 1995.
50. Rudowski WJ: Accessory spleen: Clinical significance with particular reference to the recurrence of idiopathic thrombocytopenic purpura. World J Surg 9:423, 1985.
51. Balaji KC, Caldarone AA, Rabinowitz R, et al: Splenogonadal fusion. J Urol 156:854, 1996.
52. Desai DC, Hebra A, Davidoff AM, et al: Wandering spleen: A challenging diagnosis. South Med J 90:439, 1997.
53. Fufiwara T, Takehara Y, Isoda H, et al: Torsion of the wandering spleen: CT and angiographic appearance. J Comput Assist Tomogr 19:84, 1995.
54. Lam KY, Chan AC, Chan TM: Peliosis of the spleen: Possible association with chronic renal failure and erythropoietin therapy. Postgrad Med J 71:493, 1995.
55. Touloukian RJ, Maharaj A, Ghoussoub R, et al: Partial decapsulation of splenic cysts: Studies on etiology and outcome. J Pediatr Surg 32:272, 1997.
56. Ramani M, Reinhold C, Semelka RC, et al: Splenic hemangio-

mas and hamartomas: MR imaging characteristics of 28 lesions. Radiology 202:166, 1997.
57. Velkova K, Nedeva A: Our experience in the diagnostics of liver and spleen hemangiomas. Folia Med (Plovdiv) 39:85, 1997.
58. Yelon JA, Green JD, Evans JT: Splenic abscess associated with osteomyelitis. Eur J Surg 162:913, 1996.
59. Bossi D, Russo M: Hemolytic anemias due to disorders of red cell membrane skeleton. Mol Aspects Med 17:171, 1996.
60. Tchernia G, Bader-Meunier B, Berterottiere P, et al: Effectiveness of partial splenectomy in hereditary spherocytosis. Curr Opin Hematol 4:136, 1997.
61. Lane PA: Sickle cell disease. Pediatr Clin North Am 43:639, 1996.
62. Lane PA: The spleen in children. Curr Opin Pediatr 7:36, 1995.
63. Svarch E, Vilorio P, Nordet I, et al: Partial splenectomy in children with sickle cell disease and repeated episodes of splenic sequestration. Hemoglobin 20:393, 1996.
64. Caulier MT, Darloy F, Rose C, et al: Splenic irradiation for chronic autoimmune thrombocytopenic purpura in patients with contraindications to splenectomy. Br J Haematol 91:208, 1995.
65. Najean Y, Rain JD, Billotey C: The site of destruction of autologous ^{111}In-labelled platelets and the efficiency of splenectomy in children and adults with idiopathic thrombocytopenic purpura: A study of 578 patients with 268 splenectomies. Br J Haematol 97:547, 1997.
66. Stanley P, Shen TC: Partial embolization of the spleen in patients with thalassemia. J Vasc Interv Radiol 6:137, 1995.
67. Terrosu G, Donini A, Silvestri F, et al: Laparoscopic splenectomy in the management of hematological diseases. Surgical technique and outcome of 17 patients. Surg Endosc 10:441, 1996.
68. Pui CH: Childhood leukemias—current status and future perspective. Acta Pediatr Sin 36:322, 1995.
69. Rice EO, Mifflin TE, Sakallah S, et al: Gaucher disease: Studies of phenotype, molecular diagnosis and treatment. Clin Genet 49:111, 1996.
70. Lorberboym M, Pastores GM, Kim CK, et al: Scintigraphic monitoring of reticuloendothelial system in patients with type I Gaucher disease on enzyme replacement therapy. J Nucl Med 38:890, 1997.
71. Soutter AD, Ellenbogen J, Folkman J: Splenosis is regulated by a circulating factor. J Pediatr Surg 29:1076, 1994.
72. Arzoumanian A, Rosenthal L: Splenosis. Clin Nuc Med 20:730, 1995.
73. Carroll A, Thomas P. Decision-making in surgery: Splenectomy. Br J Hosp Med 54:147, 1995.
74. Petroianu A: Subtotal splenectomy for treatment of patients with myelofibrosis and myeloid metaplasia. Int Surg 81:177, 1996.
75. Farhi DC, Ashfaq R: Splenic pathology after traumatic injury. Am J Clin Pathol 105:474, 1996.
76. Uranus S, Pfeifer J, Schauer C, et al: Laparoscopic partial splenic resection. Surg Laparosc Endosc 5:133, 1995.
77. Moores DC, McKee MA, Wang H, et al: Pediatric laparoscopic splenectomy. J Pediatr Surg 30:1201, 1995.
78. Hassan IS, Snow MH, Ong EL: Overwhelming pneumococcal sepsis in two patients splenectomized more than ten years previously. Scott Med J 41:17, 1996.
79. O'Sullivan ST, Reardon CM, O'Donnell JA, et al: "How safe is splenectomy?" Ir J Med Sci 163:374, 1994.
80. Balsalobre B, Carbonell-Tatay F: Cellular immunity in splenectomized patients. J Investig Allergol Clin Immunol 1:235, 1991.
81. Green AD, Connor MP: Prevention of post-splenectomy sepsis. Lancet 341:1034, 1993.

47

GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE

Barbara A. Gaines, MD, George W. Holcomb III, MD
y Wallace W. Neblett III, MD

Ambrosio Paré fue el primero en describir a un recién nacido con onfalocele en el siglo XVII. Durante los 200 años siguientes se publicaron casos aislados de gastrosquisis y onfalocele, pero hubo pocos sobrevivientes. En 1948, Gross describió una reparación del onfalocele por etapas; al principio cerró el defecto con piel y luego reparó la hernia ventral.[1] Schuster publicó el siguiente avance técnico importante al describir el uso de una envoltura extraabdominal temporal de dos capas para el intestino expuesto.[2] Allen y Wrenn modificaron esta técnica utilizando una capa simple de silastic para crear un silo que contuviera al intestino.[3] El intestino se redujo en forma gradual dentro de la cavidad abdominal y el defecto aponeurótico se cerró más tarde.

La supervivencia de lactantes con defectos de la pared abdominal, en especial la gastrosquisis, no habría sido posible sin los avances de los cuidados intensivos neonatales. La introducción de la nutrición parenteral total (NPT) y los ventiladores infantiles proporcionaron los medios para apoyar a los lactantes mientras esperaban el retorno de la función gastrointestinal y la suficiencia ventilatoria. Los lactantes con gastrosquisis u onfalocele aislado tienen expectativas excelentes de supervivencia a largo plazo con morbilidad mínima.

☐ Embriología

La gastrosquisis, de un término griego que significa "hendidura abdominal", es un defecto de la pared abdominal lateral al cordón umbilical intacto. El contenido abdominal sale a través de este pequeño defecto (casi siempre menor de 4 cm) durante la gestación y flota con libertad dentro de la cavidad amniótica. No existe un saco peritoneal que cubra el intestino, el cual queda en contacto directo con el líquido amniótico. Se cree que el contacto con el líquido irritante produce serositis intensa y conduce a la formación de una cubierta gruesa en la superficie serosa del intestino, que puede producir condensación (fig. 47-1). Estos cambios son más notables al final de la gestación.[4] Muchas veces se evisceran el estómago, todo el intestino delgado y el grueso. Es raro que se afecte el hígado. No tienen lugar la rotación y fijación intestinales normales.

Aunque existe cierta controversia acerca de la causa de la gastrosquisis, por lo general se piensa que es resultado de un accidente vascular durante la embriogénesis. Se ha postulado que la oclusión intrauterina de la arteria onfalomesentérica derecha interrumpe el anillo umbilical y propicia la herniación del intestino.[5,6] Esta hipótesis explica el predominio del defecto en el lado derecho y su relación con la atresia intestinal, otro defecto atribuible a un accidente vascular en la distribución de la arteria onfalomesentérica derecha. Otras teorías aseveran que el defecto es resultado de una hernia rota en el cordón umbilical o del debilitamiento congénito del lado derecho del cordón umbilical.[7,8]

Un onfalocele es un defecto central del anillo umbilical, a través del cual se hernian el intestino y otras vísceras abdominales. El contenido abdominal está

Fig. 47-1. Se muestra un lactante con gastrosquisis e intestino enmarañado y condensado. Nótese el cordón umbilical que entra a la pared abdominal a la izquierda del defecto aponeurótico.

cubierto por una membrana compuesta de una capa interna de peritoneo fusionada con otra externa de amnios. En ocasiones también se encuentra jalea de Wharton en el saco. Existen onfaloceles de todos tamaños, desde las "hernias del cordón umbilical" muy pequeñas hasta los defectos grandes que permiten la evisceración de todo el intestino e hígado (fig. 47-2). En casos de defectos muy grandes, la cavidad abdominal real es pequeña, lo que dificulta los intentos para reducir las vísceras extracelómicas. Algunas veces el onfalocele se rompe (fig. 47-3) y en esta situación el defecto se identifica de manera correcta mediante la exploración de la inserción del cordón umbilical sobre el remanente del saco.

El desarrollo de las regiones primordiales del tubo digestivo (intestino primitivo anterior, medio y posterior) se relaciona con los pliegues embrionarios de la pared abdominal. El desarrollo normal de la pared abdominal y el tubo digestivo depende del crecimiento y fusión de los pliegues cefálico, caudal y lateral. La causa más aceptada del onfalocele es una falla de la migración y fusión de estos pliegues embrionarios. Estos fenómenos se producen en una etapa temprana de la embriogénesis. Es común que el onfalocele se relacione con otros defectos de la línea media, como los que afectan el esternón, diafragma y corazón, así como extrofia de la vejiga y la cloaca. Un ejemplo es la pentalogía de Cantrell, la cual se acompaña de defecto del pliegue embrionario cefálico y que deriva en un onfalocele epigástrico, defecto diafragmático anterior, hendidura esternal y defectos pericárdicos y cardiacos.

☐ Epidemiología

Dadas las diferencias etiológicas entre la gastrosquisis y el onfalocele, no es de sorprender que su epidemiología también sea distinta. En un estudio detallado de la gastrosquisis en California se estableció una relación importante entre el defecto y la corta edad de la madre, estado socioeconómico bajo e inestabilidad social.[9,10] Como apoyo del origen vascular, el uso de aspirina, ibuprofeno y seudoefedrina durante el primer trimestre de embarazo conlleva un mayor riesgo de gastrosquisis.[10,11] El consumo de alcohol, cigarrillos y drogas "recreativas" también incrementa el riesgo de esta malformación. Los estudios epidemiológicos en Europa confirman la relación de la corta edad materna con la gastrosquisis; un estudio demostró un aumento del riesgo de 11 veces en madres menores de 20 años de edad.[12] Las anomalías cromosómicas y de otro tipo son raras en pacientes con gastrosquisis, excepto en casos de atresia intestinal. Los lactantes con este defecto suelen ser pequeños para su edad gestacional.

Al parecer, los factores ambientales y sociales tienen una participación menor en la etiología del onfalocele. En cerca del 30% de los lactantes afectados se identifican anomalías cariotípicas, sobre todo las trisomías 13 y 18 y, con menor frecuencia, la 21.[13] Los defectos pequeños que no afectan el hígado parecen tener mayor incidencia de anormalidades cromosómicas.[14] Más de la mitad de los lactantes con onfalocele tiene otras malformaciones menores o mayores y las más comunes son las cardiacas, seguidas por las musculoesqueléticas, gastrointestinales y genitourinarias.[12,15] También existe una relación cercana con el síndrome de Beckwith-Wiedemann (onfalocele-macroglosia-hiperinsulinismo). En Gran Bretaña existe una relación notable entre el onfalocele y los defectos del tubo neural, relación que es mucho más rara en otras partes del mundo.[12]

Existen variaciones interesantes en la incidencia de gastrosquisis y onfalocele. En Estados Unidos, España

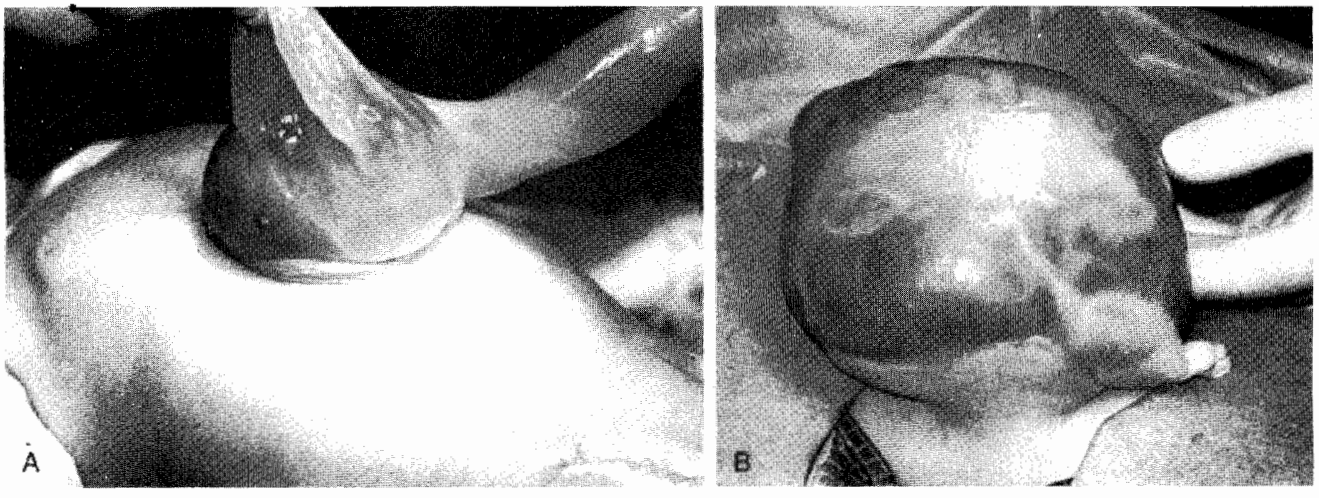


Fig. 47-2. Los onfaloceles varían notablemente en cuanto a tamaño y complejidad. *A*, recién nacido con onfalocele pequeño que contiene un segmento de hígado. Fue posible realizar la reparación primaria. *B*, onfalocele gigante que contenía todo el intestino y un gran porcentaje del hígado.

Fig. 47-3. Onfalocele roto con protrusión de un segmento de intestino a través del saco desgarrado del onfalocele.

y Suecia la frecuencia de la gastrosquisis va en aumento. Sin embargo, en la mayoría de los países europeos el onfalocele es el defecto más frecuente en la pared abdominal.[12,16]

☐ Detección prenatal

El diagnóstico prenatal de los defectos de la pared abdominal y el tratamiento subsecuente son áreas de interés y controversia. Por lo general se usan dos modos de detección: la prueba de fetoproteína alfa (FPA) en suero materno y la ultrasonografía fetal. La FPA se mide durante el segundo trimestre de gestación y es útil para la detección de gastrosquisis y onfalocele, aunque los niveles en la primera son estadísticamente más altos que en el segundo.[17] No se ha demostrado que otros marcadores séricos maternos, como el estriol conjugado y la gonadotropina coriónica humana, tengan utilidad clínica.

El ultrasonido fetal durante el segundo trimestre de embarazo es una forma precisa de establecer el diagnóstico de los defectos de la pared abdominal, así como de muchos defectos relacionados. Cuando el estudio se realiza durante el primer trimestre es difícil interpretarlo porque el intestino medio normal se hernia en el cordón umbilical durante este periodo. Los hallazgos sonográficos de la gastrosquisis incluyen un defecto pequeño de la pared abdominal a la derecha del cordón umbilical con el intestino herniado flotando en el líquido amniótico (fig. 47-4).[18] El onfalocele se distingue de la gastrosquisis por la presencia del cordón umbilical que se inserta en la cobertura membranosa del intestino herniado (fig. 47-5). Los onfaloceles rotos representan un dilema diagnóstico, pero casi siempre pueden diferenciarse por el tamaño grande del defecto y la herniación del hígado.[18] Si se sospecha la presencia de onfalocele en el ultrasonido prenatal, es necesario efectuar una búsqueda cuidadosa de otras anomalías. Debe realizarse una amniocentesis para reconocer posibles anormalidades cromosómicas. Los padres deben recibir asesoría de un equipo multidisciplinario acerca del pronóstico fetal a largo plazo.[18] En virtud de

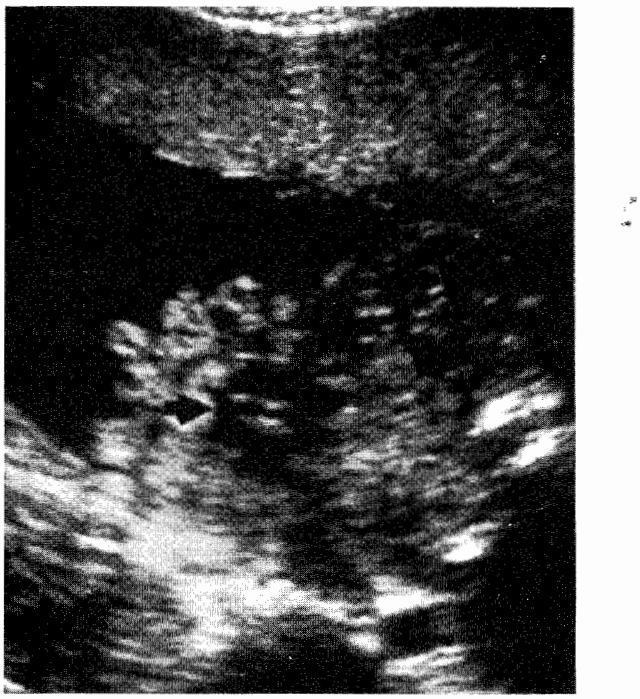


Fig. 47-4. Ultrasonido que demuestra un feto con gastrosquisis. Obsérvese que las asas intestinales (*flecha abierta*) flotan con libertad en la cavidad amniótica. Además se identifica el cordón umbilical (*flecha negra*) que entra a la pared abdominal en lugar del saco amniótico.

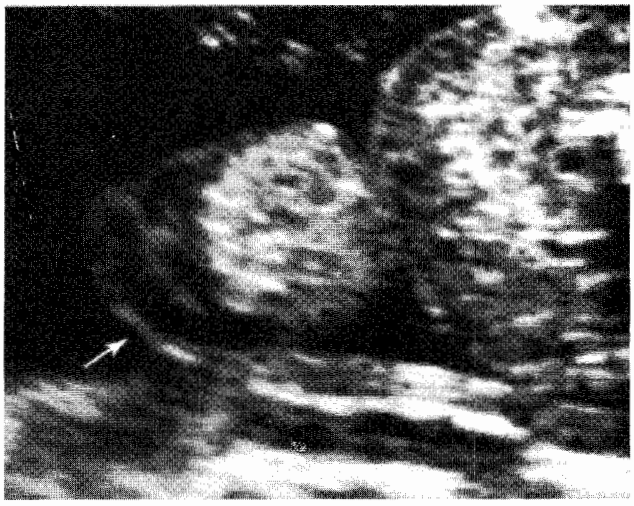


Fig. 47-5. Estudio ultrasonográfico que muestra un feto con onfalocele. Se observa el saco amniótico con el intestino encerrado dentro de él. También se advierte que el cordón umbilical (*flecha abierta*) entra en el saco en lugar de la pared abdominal.

la baja incidencia de trisomías en la gastrosquisis, tal vez no esté justificada la amniocentesis en esta población.

El descubrimiento prenatal de una malformación importante permite la asesoría adecuada de los padres acerca del pronóstico esperado e introduce la alternativa de la terminación electiva del embarazo. Las estadísticas publicadas de 21 registros regionales en Europa (EUROCAT) de 1980 a 1990 indicaron que 33% de los fetos con diagnóstico prenatal de onfalocele y 27% de aquéllos con gastrosquisis terminaron en aborto electivo.[12] En una serie pequeña de North Carolina, dos de 13 fetos con diagnóstico prenatal de gastrosquisis se abortaron en forma electiva, si bien estos dos fetos tenían otras malformaciones.[19]

☐ Cesárea

Una de las controversias vigentes respecto de la atención perinatal de los lactantes con defectos de la pared abdominal se refiere al modo del parto. Los estudios que comparan el parto vaginal con la cesárea están sujetos a múltiples variables de confusión, como el diagnóstico prenatal, la presencia o ausencia de trabajo de parto, el nacimiento en una institución regional o de tercer nivel, el transporte materno o infantil y el periodo hasta la reparación quirúrgica.

Desde un punto de vista teórico, el trabajo de parto podría ser nocivo para los lactantes con gastrosquisis por varias razones. Primero, el intestino eviscerado podría lesionarse durante el proceso del nacimiento, sobre todo en lactantes con presentación anormal; segundo, el intestino podría interferir con el nacimiento; y tercero, el paso del intestino no protegido por la vagina podría predisponer a complicaciones infecciosas.[20] La primera de estas preocupaciones parece estar bien fundada y casi todos están de acuerdo en que un lactante con gastrosquisis en posición pélvica o transversa debe nacer por cesárea.[21] Además, un lactante con onfalocele gigante y herniación del hígado necesita las más de las veces un parto quirúrgico. No obstante, la opinión de los expertos se divide para la mayoría de los demás lactantes. Un estudio encontró que los lactantes que nacieron por cesárea electiva presentaron menos sepsis, estuvieron menos días en el hospital y recibieron alimentación enteral por menor tiempo, mientras que varios estudios más señalaron que no había ninguna ventaja con la cesárea e incluso uno demostró un peor pronóstico en ese grupo.[22-27] Sin embargo, muchos cirujanos pediatras creen que el nacimiento temprano y planeado reduce la cantidad de "cáscara" y edema intestinales, lo que a su vez facilita el cierre primario (fig. 47-6).[28]

El ultrasonido se emplea para vigilar el edema de la pared intestinal y la formación de una cubierta. En dos estudios separados, la demostración de un diámetro máximo del intestino delgado mayor de 11 o 17 cm se relacionaba con mayor incidencia de complicaciones intestinales posnatales.[29,30] No obstante, el ultrasonido depende del operador y la utilidad clínica de este hallazgo aún está en investigación.[29]

Fig. 47-6. Lactante con gastrosquisis. Este lactante nació por parto electivo a las 36 semanas de gestación. Nótese el estómago distendido (*flecha abierta*). Obsérvese también que no hay evidencia de exudado fibrinoso a lo largo del intestino.

☐ Gastrosquisis

La atención de un niño con gastrosquisis empieza al momento del nacimiento. En muchas instituciones se fomenta el traslado de la madre al hospital donde se realizará la operación del lactante antes del parto, sin importar el tipo de ésta; así se reduce al mínimo el periodo entre el nacimiento y la reparación quirúrgica. La atención inmediata del lactante con gastrosquisis tras el nacimiento se enfoca en tres áreas: proporcionar al intestino una cobertura protectora estéril, prevenir la hipotermia y asegurar la reanimación adecuada con líquidos.

Los lactantes con gastrosquisis son con frecuencia pequeños para su edad gestacional y están sometidos a grandes pérdidas de agua y calor por la exposición intestinal. En la sala de partos las vísceras expuestas se protegen con envolturas estériles mojadas en solución salina o con una bolsa "intestinal de plástico" y se coloca al paciente en un calentador infantil. Se instala una sonda bucogástrica para descomprimir el estómago y prevenir la deglución de aire, así como la aspiración.

En la unidad de cuidados intensivos neonatales se inicia la reanimación con líquidos isotónicos. Es probable que estos sujetos necesiten 2.5 a 3 veces más volumen para mantenimiento que un recién nacido normal en las primeras 24 horas después de nacer. La reanimación con líquido se continúa hasta que se logra el gasto urinario adecuado y el equilibrio acidobásico. Asimismo, se comienza la cobertura con antibióticos de amplio espectro.

Los lactantes que nacen en hospitales regionales requieren traslado urgente a una institución con recur-

sos quirúrgicos pediátricos. El transporte debe realizarlo una unidad capacitada en la atención de pacientes neonatales con cuidados especiales para mantener la temperatura del lactante. La evaluación y reanimación completa del individuo deben instituirse antes de la reparación quirúrgica.

Puesto que la gastrosquisis casi nunca se acompaña de defectos congénitos considerables, además de la atresia intestinal, estos lactantes no necesitan una evaluación extensa antes de la reparación; basta con una exploración física cuidadosa y radiografía del tórax.

Después de estabilizar al sujeto, se lleva a cabo la reparación, que se practica en un quirófano bajo anestesia general y relajación muscular completa. Los informes recientes señalan que la anestesia regional es una alternativa aceptable.[31,32] La anestesia epidural continua tiene la ventaja adicional de aliviar el dolor posoperatorio, lo cual es muy importante para los lactantes que se someten a reparaciones en etapas.[31] Muchos cirujanos realizan dilatación anal y colocan un catéter rectal para permitir la irrigación y descompresión manual del colon durante la operación. El abdomen se prepara con solución de yodopovidona. Es necesario tener mucho cuidado cuando se manipula el intestino edematoso; las adherencias deben dejarse intactas. Aunque debe examinarse el intestino, es posible que la atresia no sea evidente. Antes de la reducción y el cierre puede aumentarse el defecto fascial unos cuantos centímetros. Luego se estira la cavidad abdominal en forma manual y se intenta la reducción intestinal. Puede usarse la arteria umbilical para la vigilancia posoperatoria y el catéter se extrae por una incisión en la parte inferior de la pared abdominal (fig. 47-4).

La naturaleza de la reparación ha tenido una evolución considerable desde los años de 1960, cuando se describió por primera vez el uso de un silo de silastic para proporcionar una cobertura temporal a los intestinos expuestos.[3] El cierre prostético conlleva mayor incidencia de sepsis.[33,34] Sin embargo, los intentos demasiado radicales de cierre primario pueden elevar la presión abdominal, con trastornos fisiológicos que incluyen disminución del gasto cardiaco debido al descenso del retorno venoso por compresión de la vena cava; dificultad respiratoria por elevación del diafragma; insuficiencia renal; isquemia intestinal; e hipoperfusión en las extremidades inferiores. La opinión actual apoya un tratamiento selectivo, de acuerdo con el grado de desproporción entre vísceras y abdomen y la elevación de la presión intraabdominal.

¿Qué tan apretado es muy apretado? Esta pregunta ha puesto a prueba a los cirujanos pediatras durante decenios. Los parámetros clínicos, incluida la frecuencia respiratoria, perfusión en extremidades inferiores y presión sanguínea, son los que se usan con más frecuencia, aunque algunas veces son difíciles de valorar en un lactante anestesiado. Los estudios en perros han demostrado que los incrementos de la presión intraabdominal superiores a 20 mmHg reducen considerablemente el índice de filtración glomerular y el flujo sanguíneo renal.[35,36] Un estudio clínico de los efectos hemodinámicos del cierre primario de la gastrosquisis y onfalocele demostró que en los pacientes en los que fallaba la reparación primaria había elevaciones significativas de la presión venosa central y la presión intragástrica, con decremento del gasto cardiaco medido con técnica de dilución de indicador.[37] Además, advirtieron que ningún lactante con presión intragástrica menor de 18 mmHg o aumentos de la presión venosa central superiores a 2 mmHg necesitaban conversión a un cierre por silo. La presión intragástrica menor de 20 mmHg, medida por gastrostomía llena con líquido o una sonda bucogástrica, es un factor predictivo confiable del cierre primario sin complicaciones.[37-39] Además, la medición de la presión intragástrica en la unidad de cuidados intensivos servía como una guía para la frecuencia de reducción del silo en los lactantes que se sometieron a reparación por pasos.

También se han empleado otras técnicas para vigilar la presión intraabdominal. El uso del mismo límite de presión de 20 mmHg cuantificado a través de una sonda urinaria permitió tomar decisiones terapéuticas acertadas respecto del cierre primario o secundario.[40,41] La elevación de la presión de dióxido de carbono al final del volumen corriente a más de 50 mmHg predijo la falla del cierre primario en una serie.[42]

Después de reducir el intestino, si es posible el cierre primario, el defecto de la fascia abdominal puede aproximarse en sentido vertical o transversal en una sola capa con puntadas separadas. El tejido subcutáneo y la piel se cierran por separado. Es posible crear un ombligo con la técnica en la que la piel y el tejido subcutáneo se elevan de la fascia a unos 1.5 cm alrededor del defecto antes de cerrar.[43] Al final de la operación, la colocación de un catéter venoso central facilita la administración posoperatoria de líquidos y la hiperalimentación (fig. 47-7).

Cerca del 25% de los lactantes no es candidato al cierre primario. En este grupo se crea un compartimiento extraabdominal prostético para los intestinos con una hoja de silastic reforzada con dacrón. El material se pliega y el borde doble se sutura alrededor del defecto de la pared abdominal con puntadas separadas o continuas. Las paredes del silo se construyen paralelas entre sí, con cuidado de evitar la creación de un cono de base estrecha. Se aplican suturas largas en la parte superior del silo para poder suspenderlo del calentador infantil. Se coloca un vendaje estéril de sostén alrededor de la base del silo para prevenir la inclinación o torsión de las vísceras encerradas. En la unidad de cuidados intensivos se realiza la reducción del contenido del silo a intervalos frecuentes, con cuidado para prevenir la presión intraabdominal excesiva (fig. 47-8).

El silo se examina con cuidado durante los procedimientos de reducción en busca de signos infecciosos o de compromiso vascular del intestino encerrado. Cualquier sospecha de compromiso es indicación para retirar la prótesis e inspeccionar el intestino en forma directa. Por lo general, el silo puede retirarse y la pared abdominal se cierra después de siete a 10 días. La incapacidad para lograr el cierre en dos semanas se acom-

Fig. 47-7. *A*, vista posoperatoria de un lactante con gastrosquisis que se sometió a reducción del intestino y cierre primario de la fascia. No fue necesario aumentar el defecto aponeurótico y la plastia umbilical fue fácil de realizar. Nótese también el catéter de Broviac, que se colocó en la vena facial común derecha y se exteriorizó en la parte baja de la pared torácica. En la parte inferior de la pared abdominal se observa un catéter en la arteria umbilical instalado a través de la arteria umbilical izquierda. La arteria y el catéter se transpusieron y exteriorizaron por una pequeña incisión en la región inguinal. *B*, el mismo lactante a los tres meses de edad. Nótese la pequeña incisión (*flecha abierta*) en la parte baja de la pared abdominal, por donde se exteriorizó el catéter de la arteria umbilical.

paña de mayor incidencia de separación entre la prótesis y la pared abdominal. Los antibióticos se suspenden varios días después de aproximar la pared abdominal.

El tratamiento de la gastrosquisis complicada por atresia intestinal es un problema clínico difícil y se acompaña de un mal pronóstico clínico. La atresia puede ser única o múltiple y afecta tanto al intestino delgado como al grueso (fig. 47-9). Es probable que la causa sea el compromiso vascular secundario a la compresión en la abertura abdominal estrecha. Si la atresia intestinal es obvia, se recomiendan dos modos principales de tratamiento. El primero es la reparación de la atresia al momento del cierre de la pared abdominal; el segundo es la derivación intestinal seguida de enteroenterostomía tardía. La reparación primaria implica a menudo dificultades técnicas porque el intestino está engrosado, edematoso y apelotonado. La reparación por etapas de la atresia que complica la gastrosquisis tiene más éxito. En una serie sobrevivieron todos los lactantes que se sometieron a derivación proximal, ya sea con un estoma o una sonda intestinal larga. La continuidad intestinal se estableció dos a cuatro semanas más tarde.[44] En el segundo procedimiento el intestino tenía apariencia normal y se pudo realizar una anastomosis terminoterminal única exitosa.

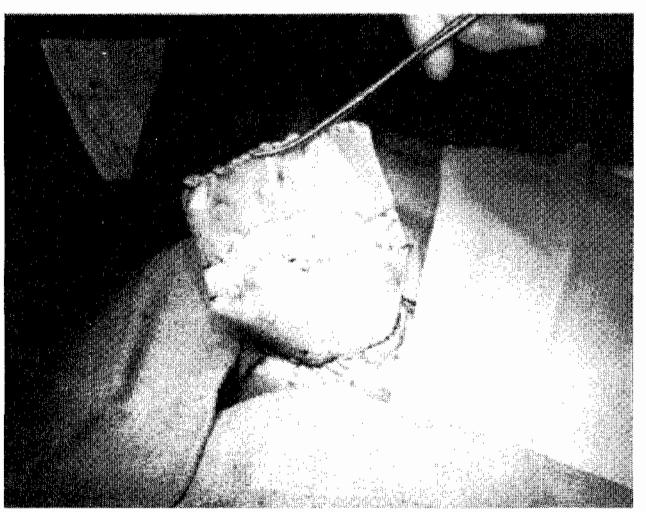


Fig. 47-8. Una imagen de la operación para crear un compartimiento extraabdominal (silo) para los intestinos de un lactante con gastrosquisis. Se practica reducción manual del contenido del silo en la unidad de cuidados intensivos neonatales una vez al día, lo cual permite expandir la cavidad abdominal en forma gradual.

En ocasiones, el intestino está tan aglomerado que no se reconoce la atresia o resulta imposible la creación de un estoma. En tal situación, los segmentos atrésicos pueden regresarse al abdomen y se logra la descompresión con una sonda intestinal larga.[44,45] La descompresión inadecuada con dilatación continua del segmento proximal puede dificultar la práctica de una anastomosis más tarde. Los lactantes con atresia suelen tener motilidad intestinal anormal, sobre todo si el segmento proximal presenta dilatación masiva (cap. 30). Algunas veces se necesita apoyo nutricional intravenoso. Estos lactantes también tienen riesgo de desarrollar el síndrome de intestino corto por la pérdida de longitud intestinal dentro del útero. Las técnicas de prolon-

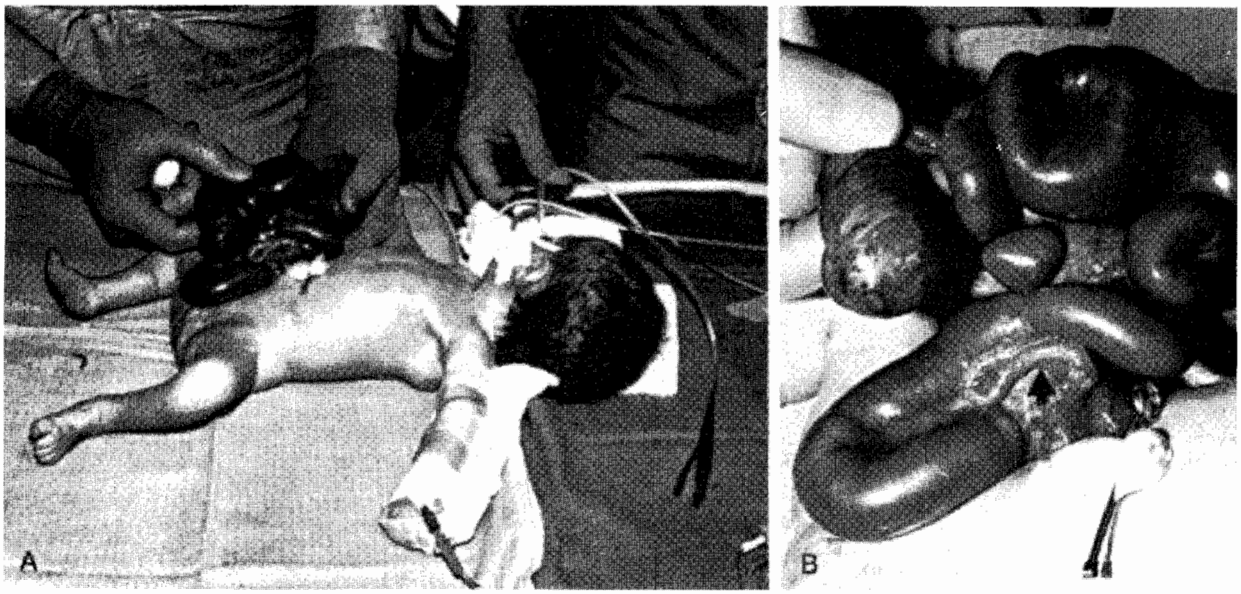


Fig. 47-9. *A* y *B*, un lactante con gastrosquisis y atresia de colon. *B*, nótese el extremo ciego proximal al colon y el colon distal colapsado (*flecha negra*).

gación intestinal mejoran la función lo bastante para permitir la independencia de la nutrición parenteral.

Las obstrucciones posoperatorias del intestino delgado, secundarias a la estenosis de las anastomosis o adherencias, no son raras en estos pacientes y tal vez sea difícil distinguirlas de la intolerancia alimentaria consecutiva a la escasa motilidad intestinal. El enema del intestino delgado (enteroclisis) ayuda a diferenciar estos dos trastornos.[46]

La mayor parte de los lactantes con gastrosquisis puede separarse del ventilador y extubarse 24 horas después de la reparación. Todos los pacientes sufren retraso de la función intestinal y necesitan nutrición parenteral total hasta que toleren los alimentos enterales, casi siempre tres a cuatro semanas después del cierre abdominal.

El íleo prolongado es la complicación posoperatoria más frecuente en lactantes con gastrosquisis. La sepsis por el cierre umbilical, por un catéter central o de origen pulmonar es otro problema habitual. La enterocolitis necrosante posoperatoria parece ser una enfermedad más leve en el neonato con gastrosquisis que en lactantes con la pared abdominal intacta. No parece existir una relación entre el tipo de cierre y el desarrollo de enterocolitis necrosante.[47] Una fuente importante de morbilidad y mortalidad posoperatoria es la nutrición parenteral total. La sepsis del catéter central no es un problema raro. La colestasis relacionada con la nutrición parenteral total puede ser más devastadora y produce ictericia, cirrosis y al final insuficiencia hepática que requiere trasplante.

Con las técnicas modernas de cuidados intensivos neonatales y la variedad de abordajes quirúrgicos disponibles, los pacientes con gastrosquisis tienen un índice excelente de supervivencia con morbilidad baja aceptable.

☐ Onfalocele

Por lo regular, el tratamiento de los lactantes con onfalocele es similar al de aquéllos con gastrosquisis. El lactante debe nacer o trasladarse rápidamente a una institución con recursos de cuidados intensivos neonatales y cirugía pediátrica. Puesto que las vísceras herniadas están cubiertas por un saco, estos lactantes exigen una reanimación con líquidos menor y no pierden calor con tanta rapidez respecto de los que padecen gastrosquisis.

Después de la operación, los recién nacidos que se sometieron a corrección de onfalocele no sufren el íleo prolongado que se observa en sujetos con gastrosquisis. Sin embargo, si el onfalocele se rompe, el lactante tiene riesgo de deshidratación grave e hipotermia. La exposición al líquido amniótico puede ocasionar serositis e íleo posoperatorio prolongado. Como se discutió antes, los individuos con onfalocele tienen a menudo malformaciones congénitas relacionadas y la evaluación inicial debe incluir una exploración física minuciosa, radiografía del tórax y ecocardiograma. Se coloca una sonda bucogástrica para descomprimir el estómago y se administran antibióticos. El saco del onfalocele se envuelve en un vendaje protector, con cuidado de prevenir el traumatismo mecánico. La reparación quirúrgica puede realizarse en cuanto se estabilice la condición del lactante.

Cerca del 10% de los pacientes sufre onfalocele gigante, en el que el hígado y el intestino se hernian a través de un defecto de 8 a 10 cm. El tratamiento de

estos casos es difícil (fig. 47-10). Dado que la pared abdominal anterior está tan mal desarrollada, no es posible el cierre primario sin ejercer una tensión excesiva. Se han descrito varias estrategias innovadoras para manejar esta situación compleja. La más simple de estas técnicas consiste en favorecer la epitelización del saco con cierre secundario de la hernia ventral resultante en una fecha ulterior (fig. 47-11). Se han utilizado varios agentes tópicos, como el cromato de mercurio al 0.25%, nitrato de plata o sulfadiacina de plata. El agente se aplica al saco intacto una o dos veces al día y se cubre con un vendaje elástico para ejercer una compresión ligera del contenido del saco. Aunque esta técnica requiere muchas semanas para lograr la cobertura cutánea, una serie reciente demostró que los lactantes que se sometieron a tratamiento no quirúrgico tuvieron una estancia hospitalaria inicial más corta y requirieron menos tiempo para recibir alimentación enteral total que aquéllos que se trataron con un saco de silastic en chimenea.[48]

Otro abordaje no quirúrgico para el problema es la aplicación de presión externa al saco. Se han descrito varios instrumentos, como envolturas ACE, broches de Velcro y una masa de poliamida pegada a la piel, para ayudar a la reducción gradual del contenido del saco.[49,50] Más tarde se realiza el cierre definitivo de la hernia ventral. La movilización de colgajos de piel para cubrir el defecto herniario, como lo describió Gross por primera vez,[1] se emplea para proporcionar una cubierta provisional a los onfaloceles moderados o grandes. Sin embargo, esta técnica puede derivar en crecimiento de la hernia ventral porque el saco de piel crece y la musculatura de la pared abdominal no (fig. 47-12).

En presencia de onfaloceles con defecto pequeño o moderado se realiza la reparación directa. Una vez que el paciente está en el quirófano, se induce la anestesia general y se lavan el abdomen y el saco con solución de yodopovidona. Se intenta el cierre primario. En lactantes con defectos pequeños es posible cerrar la fascia de primera intención (fig. 47-13). Si el defecto es más grande, se diseca el saco y se estira la pared abdominal en forma manual. Se ligan los vasos umbilicales. Por lo regular hay anomalías de la rotación y la fijación intestinales, pero es muy poco frecuente la atresia del intestino. La reducción del hígado herniado debe realizarse con cuidado para prevenir la torcedura de las venas hepática o porta. La lesión inadvertida de la cápsula hepática puede provocar una hemorragia letal. Casi siempre se requiere parálisis posoperatoria con ventilación mecánica después del cierre abdominal, aunque las más de las veces se observa "ablandamiento de la pared abdominal" después de 24 horas.[51]

La técnica quirúrgica estándar para el cierre de un onfalocele que no es susceptible de cierre primario es el cierre por etapas con un silo de silastic, como en el sujeto con gastrosquisis. La reducción manual del contenido del silo se efectúa a intervalos en la unidad de cuidados intensivos neonatales bajo condiciones estériles. La incapacidad para realizar el cierre abdominal en dos semanas se acompaña de mayor riesgo de infección y separación entre el saco y la fascia.[33,34,52] Tam-

Fig. 47-10. Un recién nacido con un onfalocele gigante que contiene el hígado e intestino. En este paciente no es posible el cierre primario, pero se utilizan diversas estrategias para tratar con éxito estos defectos tan complejos.

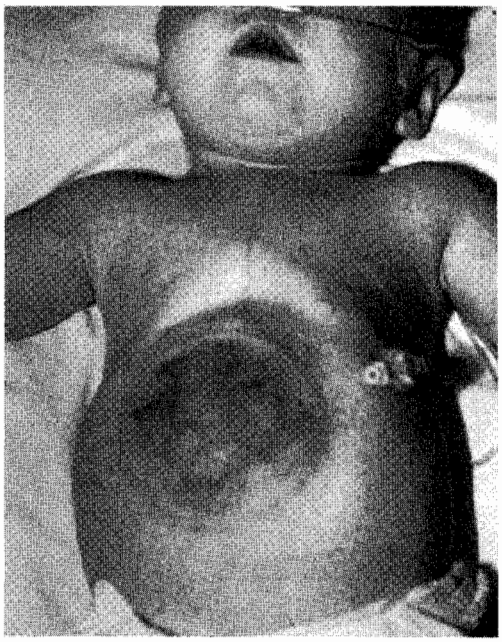


Fig. 47-11. En este lactante con pentalogía de Cantrell se empleó un tratamiento no quirúrgico para un onfalocele epigástrico gigante. Se aplicó crema de sulfadiacina argéntica al saco del onfalocele durante los cambios de vendajes dos veces al día y se logró la reducción gradual de las vísceras en la cavidad abdominal con vendajes elásticos para ejercer presión externa. El niño se sometió a la reparación exitosa de la tetralogía de Fallot y cierre del defecto diafragmático. La reparación final de la hernia ventral completa el abordaje por etapas.

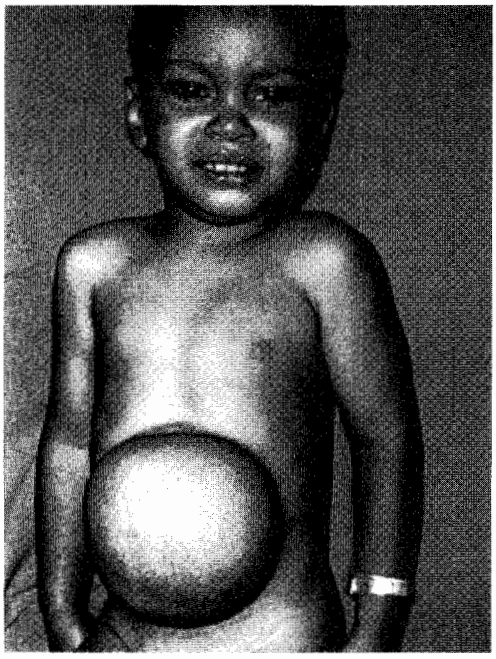


Fig. 47-12. Un niño con una hernia ventral grande después de la cobertura con un colgajo cutáneo del hígado herniado. Esta técnica (reparación de Gross) necesita una reparación en etapas subsecuentes de la hernia con material prostético, pero es una alternativa útil en el tratamiento de los onfaloceles gigantes.

bién es posible que haya complicaciones hepáticas durante la reducción de onfaloceles grandes. Un aumento súbito de los niveles de enzimas hepáticas sugiere compromiso vascular del hígado. Puede utilizarse el ultrasonido Doppler para evaluar el flujo arterial y venoso, así como el flujo portal.[53]

Una vez que se reducen las vísceras en la cavidad abdominal, el lactante regresa al quirófano para el cierre definitivo. La fascia se cierra con puntadas separadas y se aproxima la piel. Casi siempre se continúan los antibióticos parenterales por varios días después del cierre para prevenir la celulitis de la pared abdominal. No es frecuente que haya íleo prolongado y puede iniciarse la alimentación enteral poco después del cierre definitivo. Es conveniente crear una cicatriz umbilical (fig. 47-7).

Los lactantes que nacen con un onfalocele pequeño o mediano tienen un excelente pronóstico, mientras no tengan otras malformaciones. El índice de mortalidad aumenta considerablemente en los individuos con síndromes cromosómicos y defectos cardiacos. En un estudio reciente el promedio de estancia en el hospital fue de 51.7 días, lo que refleja la importancia de los cuidados intensivos infantiles modernos para lograr la supervivencia en personas con estas malformaciones que resultan un desafío.[54] En otra serie, la razón más frecuente para reintervenir fue la reparación de una hernia ventral.[55] El reflujo gastroesofágico también tiene mayor incidencia en este grupo de

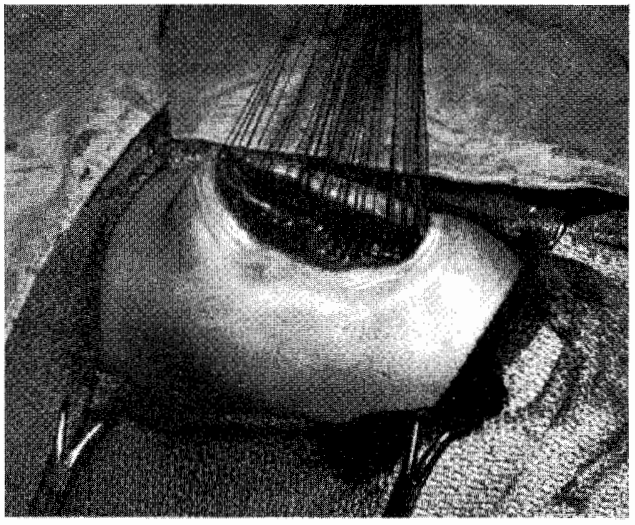


Fig. 47-13. El cierre primario de la fascia y la piel es técnicamente posible en la mayoría de los onfaloceles de tamaño pequeño o mediano.

pacientes y algunas veces requiere tratamiento quirúrgico.[54]

☐ Pentalogía de Cantrell

La pentalogía de Cantrell es una constelación inusual de defectos somáticos y viscerales en la parte inferior del tórax y la parte alta del abdomen. En esta malformación hay un onfalocele abdominal superior, esternón corto con extremo inferior bífido, un defecto en la parte anterior del diafragma y del pericardio parietal y lesiones intracardiacas (fig. 47-14). La falta de la parte

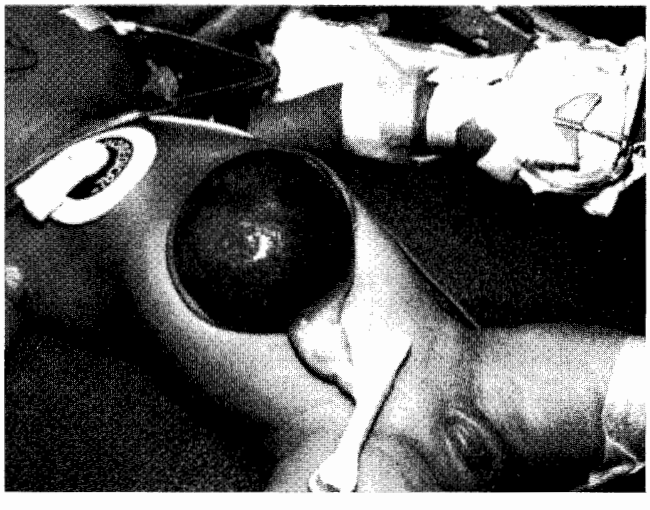


Fig. 47-14. En esta recién nacida con un onfalocele epigástrico grande que contenía el hígado se encontraron los defectos somáticos y viscerales adicionales de la pentalogía de Cantrell. La ecocardiografía ayuda a identificar las anomalías cardiacas relacionadas.

anterior del diafragma permite la herniación parcial del corazón hacia la cavidad abdominal. Es probable que el síndrome sea consecuencia de una falla del desarrollo del mesodermo lateral en las primeras semanas de desarrollo embrionario.[55] También es probable que haya anomalías cromosómicas, sobre todo trisomía 18.[56] Es poco frecuente que sobreviva un niño con este síndrome por el compromiso cardiaco y respiratorio.

El diagnóstico de la pentalogía de Cantrell puede establecerse por examen ultrasonográfico prenatal. Desde la semana 18 de gestación pueden demostrarse los hallazgos cardinales de ectopia del cordón y onfalocele.[56] En una serie de fetos en la que se diagnosticó este trastorno antes del nacimiento, 40% terminó en aborto electivo. Ninguno de los neonatos restantes sobrevivió más de tres meses después de nacer.[57]

Los lactantes que nacen con este conjunto de defectos representan un reto para los cirujanos pediatras generales y los cirujanos cardiacos. Los mejores resultados se obtuvieron con el abordaje por etapas. El tratamiento inicial se enfoca en el onfalocele y la posible reparación del defecto diafragmático para separar las cavidades torácica y abdominal.[57,58] Aunque tal vez sea posible el cierre primario del onfalocele, muchas veces estos defectos son grandes y requieren un abordaje por etapas, cobertura con colgajos de piel o epitelización del saco del onfalocele (fig. 47-11). El tratamiento de los defectos cardiacos, desde los defectos aislados del tabique interventricular hasta malformaciones complejas que incluyen la tetralogía de Fallot, tiene más éxito después de lograr la cobertura de las vísceras. El problema quirúrgico final es la reconstrucción de la pared torácica para proteger al corazón.[58] Para lo anterior se emplean materiales prostéticos o movilización de tejido nativo.[58]

En general, la pentalogía de Cantrell es un trastorno congénito que conlleva un alto índice de mortalidad perinatal. Los lactantes que sobreviven enfrentan múltiples procedimientos reconstructivos y hospitalización prolongada.[59]

☐ La experiencia del *Vanderbilt Children's Hospital*

Entre 1988 y 1998 se trató a 101 recién nacidos con defectos de la pared abdominal en el *Vanderbilt Children's University Hospital*. Ochenta de ellos tenían diagnóstico de gastrosquisis y los 21 restantes un onfalocele. Se registraron nueve muertes, con un índice de supervivencia del 91%. El índice de mortalidad en el grupo con onfalocele fue de 19% (cuatro casos). Dos de los cuatro lactantes que murieron tenían diagnóstico de síndrome de Beckwith-Wiedemann y los cuatro presentaron insuficiencia respiratoria grave. Cinco sujetos con gastrosquisis murieron (6%). Dos de ellos tenían gastrosquisis complicada con perforación o atresia detectada al momento de la reparación original. Siete pacientes más con gastrosquisis complicada sobrevivieron.

Cuadro 47-1. Anomalías relacionadas con el onfalocele en el *Vanderbilt University Children's Hospital

Síndrome de Beckwith-Wiedemann (3)	Defectos cardiacos:
Divertículo de Meckel (3)	Defecto del tabique interauricular
Extrofia de la vejiga	Defecto del tabique interventricular
Extrofia de la cloaca	Persistencia del conducto arterioso
Paladar hendido	Dextrocardia
	Tetralogía de Fallot
	Válvula aórtica bicúspide

*Anomalías relacionadas identificadas en 21 pacientes que ingresaron al *Vanderbilt University Children's Hospital* en un periodo de 10 años.

La mayoría de los lactantes se sometió a reparación primaria: 73% del grupo con gastrosquisis y 67% de los que tenían onfalocele. La duración promedio de la estancia en el hospital para los que tenían diagnóstico de gastrosquisis fue de 38.4 días. Esto se debió principalmente al íleo prolongado y la dependencia de la nutrición parenteral. La insuficiencia respiratoria no fue un problema importante y los lactantes estuvieron intubados sólo durante 3.6 días en promedio. Los individuos con onfalocele permanecieron en el hospital por periodos más largos, con promedio de 52.6 días. La hospitalización prolongada de estos lactantes se debió a su mala condición médica general e insuficiencia respiratoria. El neonato promedio con onfalocele permaneció conectado al ventilador durante más de un mes.

Los lactantes con onfalocele también presentaban muchas otras anomalías congénitas (cuadro 47-1). El 71% de los sujetos con este diagnóstico tenía un defecto más, por lo menos, con una incidencia de 24% de anomalías cardiacas. Sólo 9% de los recién nacidos con gastrosquisis tenía algún defecto relacionado y ninguno de ellos sufría anomalías cardiacas.

BIBLIOGRAFIA

1. Gross RE: A new method for surgical treatment of large omphaloceles. Surgery 24:277–292, 1948.
2. Schuster SR: A new method for the staged repair of large omphaloceles. Surg Gynecol Obstet 125:837–850, 1967.
3. Allen RG, Wrenn Jr EL: Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis. J Pediatr Surg 4:3–8, 1969.
4. Tibboel D, Vermey-Keers C, Kluck P, et al: The natural history of gastroschisis during fetal life: Development of the fibrous coating on the bowel loops. Teratology 33:267–272, 1986.
5. Hoyme HE, Higginbottom MC, Jones KL: The vascular pathogenesis of gastroschisis: Intrauterine interruption of the omphalomesenteric artery. Pediatrics 98:228–231, 1981.
6. Hoyme HE, Jones MC, Jones KL: Gastroschisis: Abdominal wall disruption secondary to early gestational interruption of the omphalomesenteric artery. Semin Perinatol 7:294–298, 1983.
7. Shaw A: The myth of gastroschisis. J Pediatr Surg 10:235–244, 1975.
8. DeVries PA: The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. J Pediatr Surg 15:245–251, 1980.
9. Torfs CP, Velie EM, Oechsli FW, et al: A population-based study of gastroschisis: Demographic, pregnancy, and lifestyle risk factors. Teratology 50:44–53, 1994.
10. Torfs CP, Katz EA, Bateson TF, et al: Maternal medications and environmental exposures as risk factors for gastroschisis. Teratology 54:84–92, 1996.

11. Werler MM, Michell AA, Shapiro S: First trimester maternal medication use in relation to gastroschisis. Teratology 45:361–367, 1992.
12. Calzolari E, Bianchi F, Dolk H, et al: Omphalocele and gastroschisis in Europe: A survey of 3 million births 1980–1990. Am J Med Genet 58:187–194, 1995.
13. Reddy VN, Aughton DJ, DeWitte DB, et al: Down syndrome and omphalocele: An underrecognized association. Pediatrics 93:514–515, 1994.
14. Benacerraf BR, Saltzman DH, Estroff JA, et al: Abnormal karyotype of fetuses with omphalocele: Prediction based on omphalocele contents. Obstet Gynecol 75:317–319, 1990.
15. Hughes MD, Nyberg DA, Mack LA, et al: Fetal omphalocele: Prenatal US detection of concurrent anomalies and other predictors of outcome. Radiology 173:371–376, 1989.
16. Calzolari E, Volpato S, Binachi F, et al: Omphalocele and gastroschisis: A collaborative study of five Italian congenital malformation registries. Teratology 47:47–55, 1993.
17. Saller DN, Canick JA, Palomaki GE, et al: Second-trimester maternal serum alpha-fetoprotein, unconjugated estriol, and hCG levels in pregnancies with ventral wall defects. Obstet Gynecol 84:852–855, 1994.
18. Paidas MJ, Crombleholme TM, Robertson FM: Prenatal diagnosis and management of the fetus with an abdominal wall defect. Semin Perinatol 18:196–214, 1994.
19. Chescheir NC, Azizkhan RG, Seeds JW, et al: Counseling and care for the pregnancy complicated by gastroschisis. Am J Perinat 8:323–329, 1991.
20. Meizner I: Prenatal diagnosis of anterior abdominal wall defects. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 22:217–224, 1986.
21. Bagley JS, Lloyd DJ, Gray ES, et al: Small bowel injury in gastroschisis: Relation to fetal presentation. Br J Obstet Gynaecol 103:1047–1048, 1996.
22. Sakala EP, Erhard LN, White JJ: Elective cesarean section improves outcomes with gastroschisis. Am J Obstet Gynecol 169:1050–1053, 1993.
23. Bethel CAI, Seashore JH, Touloukian RJ. Cesarean section does not improve outcome in gastroschisis. J Pediatr Surg 24:1–4, 1989.
24. Lewis DF, Towers CV, Garite TJ, et al: Fetal gastroschisis and omphalocele: Is cesarean section the best mode of delivery? Am J Obstet Gynecol 163;773–775, 1990.
25. Simmons M, Georgeson KE: The effect of gestational age at birth on morbidity in patients with gastroschisis. J Pediatr Surg 31:1060–1062, 1996.
26. Sipes SL, Weiner CP, Sipes II DR, et al: Gastroschisis and omphalocele: Does either antenatal diagnosis or route of delivery make a difference in perinatal outcome? Obstet Gynecol 76:195–199, 1990.
27. Quirk Jr JG, Fortney J, Collin II HB, et al: Outcomes of newborns with gastroschisis: The effect of mode of delivery, site of delivery, and interval from birth to surgery. Am J Obstet Gynecol 174:1134–1140, 1996.
28. Lenke RR, Hatch EI Jr: Fetal gastroschisis: A preliminary report advocating the use of cesarean section. Obstet Gynecol 67:395–398, 1986.
29. Babcook CJ, Hedrick MH, Goldstein RB, et al: Gastroschisis: Can sonography of the fetal bowel accurately predict postnatal outcome? J Ultrasound Med 13:701–706, 1994.
30. Pryde PG, Bardicef M, Treadwell MC, et al: Gastroschisis: Can antenatal ultrasound predict infant outcomes? Obstet Gynecol 84:505–510, 1994.
31. Fonkalsrud EW, Smith MD, Shaw KS, et al: Selective management of gastroschisis according to the degree of visceroabdominal disproportion. Ann Surg 218:742–747, 1993.
32. Vane DW, Afajian JC, Hong AR: Spinal anesthesia for primary repair of gastroschisis: A new and safe technique for selected patients. J Pediatr Surg 29:1234–1235, 1994.
33. Ein SH, Rubin SZ: Gastroschisis: Primary closure or Silon pouch? J Pediatr Surg 15:549–552, 1980.
34. Swartz KR, Harrison MW, Campbell TJ, et al: Selective management of gastroschisis. Ann Surg 203:214–218, 1985.
35. Harmon PK, Kron IL, McLachlan HD, et al: Elevated intra-abdominal pressure and renal failure. Ann Surg 196:594–597, 1982.
36. Richards WO, Scovill W, Shin B, et al: Acute renal failure associated with increased intra-abdominal pressure. Ann Surg 197:183–187, 1983.
37. Yaster M, Buck JR, Dudgeon DL, et al: Hemodynamic effects of primary closure of omphalocele/gastroschisis in human newborns. Anesthesiology 69:84–88, 1988.
38. Wesley JR, Drongowski R, Coran AG: Intragastric pressure measurement: A guide for reduction and closure of the Silastic chimney in omphalocele and gastroschisis. J Pediatr Surg 16:264–270, 1981.
39. Yaster M, Scherer TLR, Stone MM, et al: Prediction of successful primary closure of congenital abdominal wall defects using intraoperative measurements. J Pediatr Surg 24:1217–1220, 1989.
40. Lacey SR, Carris LA, Beyer III AJ, et al: Bladder pressure monitoring significantly enhances care of infants with abdominal wall defects: A prospective clinical study. J Pediatr Surg 28:1370–1375, 1993.
41. Rizzo A, Davis PC, Hamm CR, et al: Intraoperative vesical pressure measurements as a guide in the closure of abdominal wall defects. Am Surg 62:192–196, 1996.
42. Puffinbarger NK, Taylor DV, Tuggle DW, et al: End-tidal carbon dioxide for monitoring primary closure of gastroschisis. J Pediatr Surg 31:280–282, 1996.
43. Wesson DE, Baesl TJ: Repair of gastroschisis with preservation of the umbilicus. J Pediatr Surg 21:764–765, 1986.
44. Pokorny WJ, Harberg FJ, McGill CW. Gastroschisis complicated by intestinal atresia. J Pediatr Surg 16:261–263, 1981.
45. Shah R, Wooley MM: Gastroschisis and intestinal atresia. J Pediatr Surg 26:788–790, 1991.
46. Ramsden WH, Arthur RJ, Martinez D: Gastroschisis: A radiological and clinical review. Pediatr Radiol 27:166–169, 1997.
47. Oldham KT, Coran AG, Drongowski RA, et al: The development of necrotizing enterocolitis following repair of gastroschisis: A surprisingly high incidence. J Pediatr Surg 23:945–949, 1988.
48. Nuchtern JG, Baxter R, Hatch EI Jr: Nonoperative initial management versus Silon chimney for treatment of giant omphalocele. J Pediatr Surg 30:771–776, 1995.
49. DeLuca FG, Gilchrist BF, Paquette E, et al: External compression as initial management of giant omphalocele. J Pediatr Surg 31:965–967, 1996.
50. Yazbeck S: The giant omphalocele: A new approach for a rapid and complete closure. J Pediatr Surg 21:715–717, 1986.
51. Canty TG, Collins DL: Primary fascial closure in infants with gastroschisis and omphalocele: A superior approach. J Pediatr Surg 18:707–712, 1983.
52. Schwartz MZ, Tyson KR, Milliorn K, et al: Staged reduction using a Silastic sac is the treatment of choice for large congenital abdominal wall defects. J Pediatr Surg 18:713–719, 1983.
53. Skarsgard ED, Barth RA: Use of Doppler ultrasonography in the evaluation of liver blood flow during silo reduction of a giant omphalocele. J Pediatr Surg 32:733–735, 1997.
54. Dunn JCY, Fonkalsrud EW: Improved survival of infants with omphalocele. Am J Surg 173:284–287, 1997.
55. Tunnell WP, Puffinbarger NK, Tuggle DW: Abdominal wall defects in infants: Survival and implications for adult life. Ann Surg 221:525–530, 1995.
56. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM: A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. Surg Gynecol Obstet 107:602–614, 1958.
57. Ghidini A, Sirtori M, Romero R, et al: Prenatal diagnosis of pentalogy of Cantrell. J Ultrasound Med 7:567–572, 1988.
58. Abdallah HI, Marks LA, Balsara RK, et al: Staged repair of pentalogy of Cantrell with tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 56:979–980, 1993.
59. Zona JZ: The surgical approach for reconstruction of the sternal and epigastric defects in children with Cantrell's deformity. J Pediatr Surg 26:702–706, 1991.

48

HERNIAS UMBILICALES Y OTRAS DE LA PARED ABDOMINAL

Victor F. Garcia, MD

Las hernias abdominales se cuentan entre los trastornos quirúrgicos más frecuentes en lactantes y niños. La importancia clínica de estas hernias varía desde un riesgo considerable de estrangulación hasta la simple necesidad de tranquilizar a un padre o madre preocupados. Es indispensable que el médico que atiende a niños con hernias de la pared abdominal precise cuáles de estos defectos requieren una operación oportuna y cuáles sólo necesitan tiempo. El conocimiento sobre la evolución natural, anatomía, indicaciones quirúrgicas y momento oportuno de la intervención quirúrgica es crucial para el tratamiento óptimo de las hernias de la pared abdominal.

☐ Hernia umbilical

ETIOLOGIA Y EMBRIOLOGIA

La pared anterior del embrión se desarrolla a partir de la somatopleura de los pliegues colgantes de la mano y cola.[1] El cierre simultáneo de estos pliegues desde los puntos craneal, caudal y laterales forma el anillo umbilical. Este anillo se cierra por contractura después de la ligadura del cordón y la trombosis de los vasos umbilicales.

El desarrollo de una hernia umbilical tiene una base tanto embriológica como anatómica.[2] Desde el punto de vista embriológico, la falta de aproximación de los músculos rectos en la línea media después del retorno del intestino medio predispone al feto al desarrollo de una hernia umbilical.[1] Desde la perspectiva anatómica, el anillo umbilical consiste en la cicatriz umbilical, el ligamento redondo y la fascia umbilical. Por lo general, el ligamento redondo pasa sobre el borde superior del anillo umbilical y se adhiere al margen inferior del anillo.[1] Cuando el ligamento redondo sólo se adhiere al borde superior del anillo, el piso del anillo umbilical se forma sólo con la fascia y el peritoneo. Esta atenuación del piso predispone al feto al desarrollo de la hernia umbilical.[1,2]

INCIDENCIA

La hernia umbilical es uno de los trastornos más frecuentes de la lactancia y la niñez. Se desconoce la incidencia real, ya que muchas hernias umbilicales se resuelven de manera espontánea.[3] La raza y la prematurez son factores predisponentes. Las hernias umbilicales son hasta 10 veces más frecuentes en estadounidenses de raza negra que en caucásicos.[4,5] En Sudáfrica la disparidad racial no es tan marcada y se encuentran hernias umbilicales en 23% de los negros, en comparación con 19% de los blancos.[6] Este tipo de defectos es más frecuente en lactantes prematuros que en los de término y se detecta en 75 a 84% de los neonatos que pesan menos de 1 500 g.[4,7,8]

Aunque casi todas las hernias umbilicales son hallazgos aislados en lactantes sanos, hay varios trastornos clínicos que se acompañan de hernia umbilical, como la trisomía 21, el hipotiroidismo congénito, la mucopolisacaridosis y la relación exonfalos-macroglosia-gigantismo.[3]

EVOLUCION NATURAL

La mayoría de las hernias umbilicales se reconoce poco después del nacimiento. Es raro que se acompañe de síntomas. En algunos casos, la combinación de un defecto aponeurótico grande, piel umbilical redundante y el esfuerzo del lactante da lugar a una probóscide tensa. Debe advertirse a los padres preocupados que es poco probable una evisceración y que la observación continua es una medida segura.

Existen pocos estudios definitivos que documenten la evolución natural de las hernias umbilicales.[6,9] La creencia general es que la mayor parte vuelve con el tiempo. Un estudio sugiere que la incidencia disminuye con la edad y se alcanza la resolución completa para la edad de 13 años.[6]

En general, el diámetro y nitidez del borde facial son elementos predictivos del cierre espontáneo.[9,10] Es menos probable que las hernias con diámetro mayor

de 1.5 a 2.0 cm cierren por sí solas.[3,9] Mientras más grueso y redondeado sea el borde de la fascia, más probable será que la hernia cierre. Las aberturas con un borde delgado y afilado tienden a no cerrar.[2,10]

Si la hernia persiste conforme el niño se aproxima a la edad escolar (cuatro o cinco años), debe repararse. La reparación temprana está indicada si aparecen síntomas de incarceración o dolor recurrente.[3] Se recomienda la reparación a los dos o tres años si el defecto fascial es mayor de 2.0 cm.[11] Es necesario considerar la reparación y disminuir la probóscide grotesca de piel que se ve en algunas niñas pequeñas.

Si no se repara durante la niñez, el 10% de las hernias umbilicales persiste hasta la edad adulta.[12] El defecto crece en las mujeres durante el embarazo y hay mayor riesgo de incarceración en adultos que en niños.[3]

El riesgo de incarceración o estrangulación de una hernia umbilical se considera raro.[6] Sin embargo, dos estudios de los años de 1990 sugieren que la incarceración es más frecuente de lo que se creía.[13,14]

TECNICA QUIRURGICA

La reparación quirúrgica se realiza como procedimiento ambulatorio bajo anestesia general. La figura 48-1 ilustra la técnica quirúrgica. La piel redundante después del cierre de la hernia puede tratarse con una sutura en jareta,[15] una plastia V-Y[16] o una umbilicoplastia.[17]

Además de la infiltración local, puede aplicarse un bloqueo paraumbilical[18] o bloqueo epidural caudal antes de la incisión para reducir al mínimo el dolor posoperatorio.

Se alienta a los padres para administrar analgésicos orales en el periodo posoperatorio inmediato, antes que desaparezcan los efectos de la anestesia regional o local.

Puede colocarse una esponja para amígdalas y asegurarse con cinta para comprimir la piel umbilical laxa. No hay restricciones a la actividad del niño. Se retira el vendaje después de cinco a siete días. Es poco frecuente que haya complicaciones.

☐ Hernia epigástrica

ETIOLOGIA

Las hernias epigástricas se producen por defectos de los intersticios de las fibras cruzadas de la línea alba.[10] Se desconoce la causa de estas hernias. Es posible que los defectos sean múltiples y casi siempre son de forma elíptica, con el eje longitudinal en posición transversa. Por lo general, sólo la grasa preperitoneal se hernia a través del defecto.

INCIDENCIA

Las hernias epigástricas se encuentran en cerca del 5% de los niños. Los pacientes presentan una masa palpable visible o dolor intermitente localizado en el sitio de la hernia. Cuando existe, la masa suele ser sensible, pocas veces mayor de 0.5 a 1.0 cm. En ocasiones se identifica el defecto sin que haya una masa palpable.

El tamaño pequeño de la masa y el defecto dificulta la identificación una vez que el niño se anestesia. Por lo tanto, cuando el sujeto está despierto se señala la localización exacta de la hernia, por lo regular en relación con una parte distintiva de la cicatriz umbilical.

Las hernias epigástricas no se resuelven de manera espontánea, por lo que deben repararse. Se practica una incisión transversa limitada sobre el defecto. Si hay grasa herniada, se reduce o se liga para cortarla después. Entonces se cierra el defecto con sutura absorbible y nudos ocultos. La piel se cierra con sutura absorbible y técnica subcutánea.

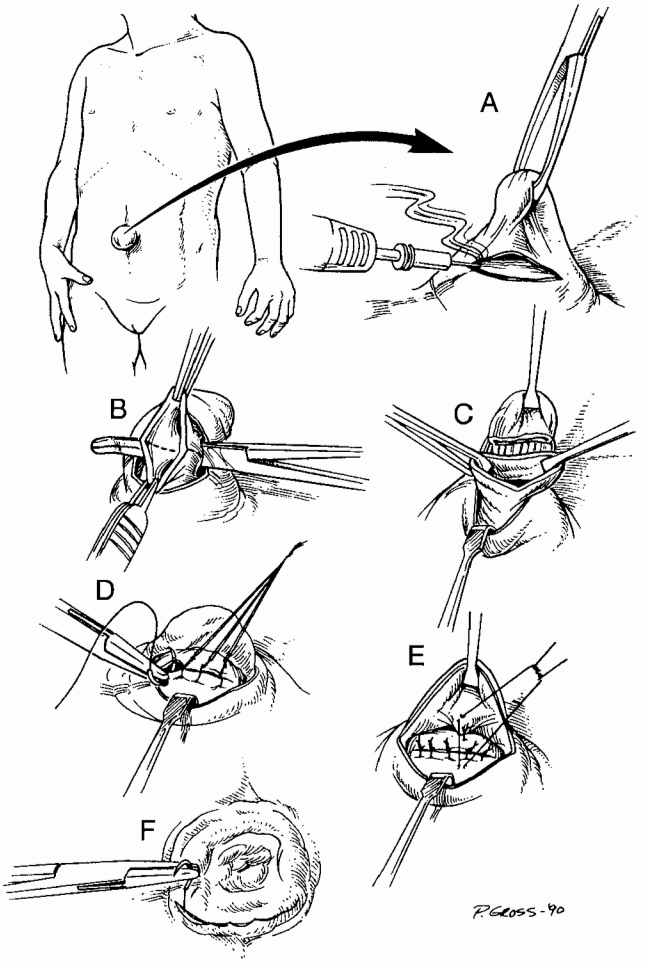


Fig. 48-1. Técnica de reparación quirúrgica de la hernia umbilical. *A*, se traza una incisión infraumbilical en un pliegue cutáneo. *B*, se abre el saco herniario y se deja una porción del saco unida a la piel umbilical para facilitar la plastia umbilical subsecuente. *C*, el saco umbilical ya se dividió por completo y se corta hasta la fascia fuerte. *D*, se cierra el defecto aponeurótico en forma transversa con puntadas separadas simples con material no absorbible. *E*, el saco umbilical restante, unido a la piel umbilical, se fija a la fascia con puntadas separadas de material no absorbible. *F*, se cierra la incisión de la piel con técnica subcutánea. Se coloca un vendaje compresivo para prevenir la formación de un hematoma o seroma.

El procedimiento se efectúa en forma ambulatoria. No hay limitaciones posoperatorias para la actividad del niño y las complicaciones son raras.

☐ Hernia lumbar

Las hernias lumbares son raras en los niños. Pueden encontrarse en lactantes normales, pero a veces se relacionan con síndrome de deficiencia lumbocostovertebral.[2] Se forman a través de una o dos áreas de debilidad potencial: el área lumbar superior o la inferior.[19,20]

La mayoría de las hernias lumbares congénitas ocurre en el triángulo lumbar superior. Este triángulo está cubierto por el músculo dorsal ancho y está limitado por la 12ª costilla, el músculo oblicuo interno y el músculo sacrospinal. La penetración del 12° nervio intercostal y los vasos de la fascia lumbodorsal en esta área pueden ocasionar un defecto que deriva en el desarrollo de una hernia. El defecto es casi siempre pequeño, pero al final crece y puede inducir síntomas.

Los límites del triángulo lumbar inferior son el dorsal ancho por detrás, el músculo oblicuo externo en la parte anterior y la cresta iliaca en la parte inferior.[17,20] El defecto se produce en el sitio de penetración de los nervios abdominogenital mayor, abdominogenital menor y lumbar.

Una hernia lumbar se manifiesta como abultamiento, muchas veces de grasa retroperitoneal. La incarceración o estrangulación son raras.[2,19,20] Algunas veces la palpación revela un aumento de volumen suave que se reduce con facilidad.

Si el defecto no es palpable, tal vez sea necesario el ultrasonido o la tomografía computadorizada para identificar la localización exacta del defecto herniario.

El cierre del defecto aponeurótico debe llevarse a cabo sin tensión. En raras ocasiones se necesita material prostético para permitir el cierre libre de tensión del defecto.

☐ Hernia de Spigel

Las hernias de Spigel se desarrollan en la intersección de la línea semilunar, el borde lateral del músculo recto del abdomen y la línea semicircular, que es la terminación caudal de la vaina posterior de los músculos rectos.

Por lo general, el defecto afecta los músculos transverso del abdomen y oblicuo interno, pero no los músculos oblicuos externos. En consecuencia, esta hernia es intraparietal y a veces es difícil de diagnosticar.[20,21] Son más frecuentes en niñas y es más probable que se formen en el lado derecho que el izquierdo.[2] La exploración revela una masa sensible, las más de las veces debajo de la cicatriz umbilical.

Aunque es probable que el saco de la hernia sea grande, el defecto suele ser pequeño. Con frecuencia hay dolor, al principio intermitente, pero se torna una molestia sorda y constante. El 20% de las hernias de Spigel se manifiesta por estrangulación.[2,21] El diagnóstico se facilita si el niño es cooperador y ejerce tensión con los músculos abdominales, lo que reproduce el punto específico de sensibilidad.

El ultrasonido y las imágenes por tomografía computadorizada identifican el defecto fascial dentro de las capas de la pared abdominal. Si el defecto no es palpable, pero se observa en la tomografía o el ultrasonido, se recomienda marcar el sitio bajo guía radiográfica.

El alto riesgo de incarceración o estrangulación hace que la reparación quirúrgica sea el tratamiento de elección. Se practica una incisión transversa sobre la masa o sitio del defecto identificado en el ultrasonido o tomografía. Una vez que se corta el oblicuo externo se encuentra el saco herniario. Este se diseca y se cierra el defecto fascial. El índice de recurrencia es bajo.

BIBLIOGRAFIA

1. Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R: The anterior abdominal wall. In Skandalakis JE, Gray SW (eds): Embryology for Surgeons (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1994, p 540.
2. Zinner MJ, Schwartz SI: Hernias. In Ellis H (ed): Maingot. Abdominal Operations (10th ed). Norwalk, CT, Appleton & Lange, 1997.
3. Scherer LR III, Grosfeld JL: Inguinal hernia and umbilical anomalies. Pediatr Clin North Am 40:1121, 1993.
4. Crump EP: Umbilical hernia: Occurrence of the infantile type in negro infants and children. J Pediatr 40:214, 1952.
5. Evans A: The comparative incidence of umbilical hernias in colored and white infants. J Natl Med Assoc 33:158, 1941.
6. Blumberg NA: Infantile umbilical hernia. Surg Gynecol Obstet 150:187, 1980.
7. Woods GE: Some observations on umbilical hernia in infants. Arch Dis Child 8:450, 1953.
8. Vohr BR, Rosenfield AG, Oh W: Umbilical hernia in the low-birthweight infant (less than 1500 grams). J Pediatr Surg 90:807, 1977.
9. Walker SH: The natural history of umbilical hernia. Clin Pediatr 6:29, 1967.
10. Abramson J: Epigastric, umbilical, and ventral hernia. In Cameron JL (ed): Current Surgical Therapy—3. Philadelphia, BC Decker, 1989, p 417.
11. Morgan WW, White J, Stumbough S: Prophylactic umbilical hernia repair in childhood to prevent adult incarceration. Surg Clin North Am 50:839, 1970.
12. Jackson DJ, Moglen LH: Umbilical hernia: A retrospective study. Calif Med 113:8, 1970.
13. Mawera G, Mugut GI: Umbilical hernia in Bulawayo: Some observations from a hospital-based study. Cent Afr J Med 40:319, 1994.
14. Vrsansky P, Bourdelat D: Incarcerated umbilical hernia in children. Pediatr Surg Int 12:61, 1997.
15. Cone JB, Golladay ES: Purse string closure of umbilical hernia repair. J Pediatr Surg 18:297, 1983.
16. Jamara F: Reconstruction of umbilicus by a double V-Y procedure. Plast Reconstr Surg 64:106, 1979.
17. Renya TM, Harris WH Jr, Smith SB: Surgical management of proboscoid herniae. J Pediatr Surg 22:911, 1987.
18. Courreges P, Poddevin F, Lecoutre D: Paraumbilical block: A new concept for regional anesthesia in children. Paediatr Anaesth 7:211, 1997.
19. Mehta MH, Patel RV, Mehta SG: Congenital lumbar hernia. J Pediatr Surg 27:1258, 1992.
20. Devaney K: Lumbar, obturator and spigelian hernia. In Cameron JL (ed): Current Surgical Therapy—3. Philadelphia, BC Decker, 1989, p 432.
21. Spangen L: Spigelian hernia. Surg Clin North Am 64:351, 1984.

49

HERNIAS INGUINALES E HIDROCELES

Thomas R. Weber, MD y Thomas F. Tracy, Jr., MD

Las hernias y los hidroceles de las regiones inguinal y escrotal se encuentran entre los trastornos congénitos más comunes que atienden los médicos y cirujanos pediatras. Las hernias afectan a individuos masculinos y femeninos y pueden amenazar la vida u ocasionar la pérdida de los testículos u ovarios o una porción del intestino, si se presenta incarceración y estrangulación. En consecuencia, a fin de evitar estas complicaciones, son importantes el diagnóstico y tratamiento quirúrgico oportunos. En este capítulo se comentan los métodos diagnósticos para la detección de hernias e hidroceles en lactantes y niños, los abordajes quirúrgicos y las complicaciones adjuntas con este procedimiento quirúrgico pediátrico común.

☐ Embriología y anatomía

El proceso vaginal, que da origen a la hernia inguinal indirecta pediátrica habitual, está presente en el feto en desarrollo a las 12 semanas. El proceso es un divertículo peritoneal que se extiende a través del anillo inguinal interno. Al descender los testículos en el séptimo u octavo mes de gestación, una parte del proceso se adhiere al testículo, al nivel de su salida del abdomen y es traccionada hasta el escroto con el testículo (fig. 49-1).

La porción del peritoneo (proceso) que envuelve al testículo se convierte en la túnica vaginal. El resto del proceso dentro del canal inguinal se oblitera finalmente, eliminando la comunicación entre el escroto y la cavidad peritoneal. El momento exacto de la obliteración es algo controversial. En un número significativo de individuos, tal vez hasta el 20%, el proceso vaginal permanece asintomático toda la vida.[1]

Debido a que los vasos testiculares y los conductos deferentes son estructuras retroperitoneales, salen por el anillo interno detrás del proceso; en consecuencia, un saco herniario formado por el proceso vaginal se encuentra adelante y ligeramente adentro de las estructuras del cordón espermático. El saco en sí mismo puede ser extremadamente delgado o de pared gruesa, según sean la edad del paciente, el tiempo en que la hernia causó síntomas y la incarceración, si ocurrió. En algunos casos, el saco herniario puede ser tan delgado que los vasos testiculares y el conducto deferente parecen salir del anillo interno adentro del saco y no por detrás del mismo, pero ello es embriológicamente imposible. Una investigación diligente siempre muestra una membrana delgada del saco, adherida en la parte anterior al cordón espermático.

Un proceso permeable es sólo una hernia potencial y se convierte en una hernia real únicamente cuando el intestino u otro contenido intraabdominal sale de la cavidad peritoneal. Si tan sólo sale líquido de la cavidad peritoneal, el defecto se denomina *hidrocele comunicante*, con un antecedente típico de aumento de tamaño durante las actividades que elevan la presión intraabdominal (llanto, esfuerzo) y contracción duran-

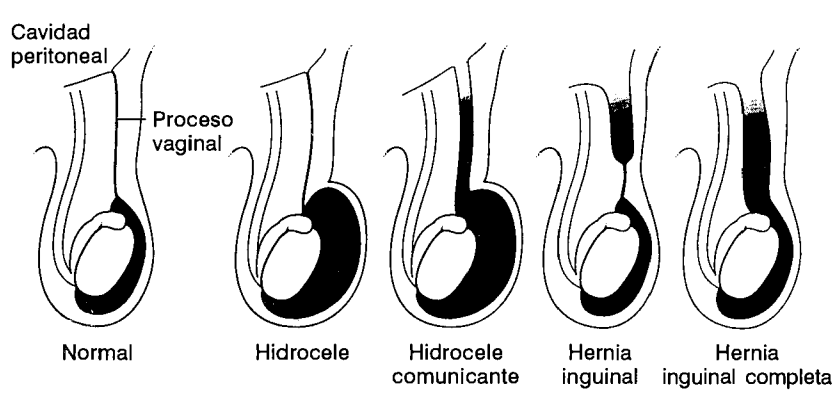


Fig. 49-1. De izquierda a derecha, configuración del hidrocele y la hernia en relación con la permeabilidad del proceso vaginal.

te el sueño y otros periodos de relajación. Puesto que este patrón indica un proceso definitivamente permeable, la mayoría de los cirujanos considera al hidrocele comunicante como una hernia y proceden a la reparación.

☐ Incidencia

HERNIA INGUINAL INDIRECTA

Por lo general se desconoce la incidencia de la *hernia indirecta* en la población general de lactantes y niños debido a variaciones de la premadurez, enfermedad acompañante y acceso a la atención médica. Sin embargo, en los estudios de población cuidadosamente controlados, la incidencia se aproxima al 1 a 5%.[2] En la mayoría de las series los niños masculinos con hernias son más numerosos que las niñas en una proporción de 8-10:1. Estas cifras dependen de las enfermedades acompañantes y otros factores.

Los lactantes de pretérmino tienen un riesgo muy elevado para el desarrollo de hernias inguinales. Las incidencias registradas de 7, 17 y 30% en pacientes masculinos y 2% en femeninos, con premadurez y bajo peso al nacimiento, enfatizan el riesgo mayor de hernia que existe para estos lactantes.[3-5] Los trastornos acompañantes de premadurez, como la dependencia de un ventilador, la sepsis y la enterocolitis necrosante no se vinculan con una incidencia mayor de hernia.[4] Este riesgo aumentado de hernia inguinal con probabilidad de incarceración, que excede el 60% durante los primeros seis meses de vida, da lugar a que la mayoría de los neonatólogos y cirujanos pediatras recomiende la reparación de la hernia antes del alta hospitalaria.[3]

ENFERMEDADES Y TRASTORNOS CONCURRENTES

Se sabe que las enfermedades adicionales concurrentes incrementan la incidencia de hernias y el riesgo de recurrencia después de la reparación. Los pacientes con fibrosis quística poseen una tasa hasta del 15% de hernia inguinal. Esta cifra es aproximadamente ocho veces mayor que la de la población normal.[6] La elevación de la presión intraabdominal en pacientes con fibrosis quística que resulta de tos crónica, infección respiratoria o una enfermedad obstructiva de las vías respiratorias no explica por completo este aumento, ya que los hermanos y padres de niños con fibrosis quística también tienen mayor riesgo de desarrollo de hernia, si bien en menor grado.[6] Se piensa que estos riesgos mayores se relacionan con una alteración de la embriogénesis de las estructuras del conducto wolffiano, que también conduce a la ausencia de un conducto deferente en varones con fibrosis quística.

Los lactantes con trastornos de la formación del tejido conjuntivo (síndrome de Ehlers-Danlos) y mucopolisacaridosis (síndrome de Hunter-Hunler) tienen asimismo mayor riesgo de desarrollar hernia inguinal.[7,8] Además, la probabilidad de recurrencia con estas enfermedades adjuntas supera el 50%. Varios investigadores han enfatizado que la recurrencia de hernia en estos niños puede ser el primer signo de enfermedad de tejido conjuntivo.

Los niños con luxación congénita de la cadera, los sometidos a diálisis peritoneal crónica, los lactantes de pretérmino con hemorragia intraventricular y los niños con mielomeningocele que requieren derivaciones ventriculoperitoneales también son grupos de pacientes que tienen una frecuencia de hernia mayor que la de la población general.[9-11]

HERNIAS DIRECTA Y FEMORAL

Las *hernias directa* y *femoral* en niños son raras y constituyen un porcentaje pequeño de los defectos herniarios en la mayor parte de las series. Rara vez se establece el diagnóstico antes de la operación. En adultos suele pensarse que las hernias directa y femoral son defectos adquiridos, pero aún hay controversia sobre su origen en la población pediátrica. Hasta en un tercio de los niños en quienes se desarrollan hernias directa y femoral se practicó previamente una reparación inguinal indirecta.[12] Los sujetos con presión intraabdominal elevada y trastornos del tejido conjuntivo también poseen probablemente riesgo de estos tipos de hernia.

HERNIA BILATERAL

La incidencia de hernia bilateral en el grupo de edad pediátrica ha sido un tema controversial durante muchos años. Este asunto es importante por dos motivos. Primero, existe la presuposición de que una exploración contralateral negativa es una "intervención innecesaria" y por tanto se debe evitar a toda costa. Esta decisión debe valorarse contra el riesgo y la inconveniencia de someter a un niño a una segunda anestesia, si se desarrolla más tarde una hernia contralateral. (Una consideración adicional a este respecto incluye la percepción de que el cirujano "pasó por alto" la otra hernia.) Segundo, los problemas técnicos, especialmente la lesión del conducto deferente y los vasos, se pueden presentar durante la exploración contralateral, así como durante la hernorrafia en el lado primario. Arriesgar tal lesión para una exploración negativa es cuestionable; empero, dejar una hernia potencial en el lado contralateral puede resultar en incarceración posterior, que implica un riesgo para el testículo mismo y estrangulación, la cual ameritaría un procedimiento quirúrgico más grande que puede incluir resección intestinal.

En los últimos 30 a 40 años se han publicado múltiples estudios sobre la incidencia de hernia bilateral en niños, lo aconsejable de la exploración en ambos lados, la incidencia del desarrollo de hernia subsecuente si no se explora el lado contrario y la práctica de la mayor parte de los cirujanos pediátricos sobre estos problemas. Varias excelentes revisiones iniciales intentaron tabular estos datos en sumarios prácticos.[13-15]

La incidencia verdadera de hernia bilateral parece depender sobre todo de la definición de lo que constituye exactamente una hernia o hernia potencial. Un proceso vaginal permeable representa una abertura desde la cavidad peritoneal hasta el conducto inguinal o escroto, pero se desconoce el potencial real para que esta estructura se convierta en una hernia. Un proceso vaginal permeable contralateral está presente en 50 a 90% de los casos en varias series.[15,16] En contraste, mediante la neumoperitoneografía en el momento de la herniorrafia se encontró una incidencia de permeabilidad contralateral en 22 a 29% de los casos.[17] No obstante, una serie de seguimiento adicional demostró sólo una incidencia de 20% de desarrollo de hernia posterior si no se exploraba el lado contralateral, lo cual sugiere que no en todos los pacientes con un proceso persistente[1] se desarrolla subsecuentemente una hernia clínica.

La edad en que se presenta la hernia primaria influye sobre la incidencia de un proceso persistente contralateral y también de una hernia subsecuente en el lado contrario.[16a] La incidencia más alta publicada de un proceso persistente contralateral ocurre en lactantes menores de dos meses de edad (63%).[16] La incidencia disminuye a 41% en niños de dos a 16 años. La alta incidencia del proceso persistente en lactantes corresponde a la presentación común de hernias inguinales bilaterales (34%) en menores de seis meses.[16a] Datos iniciales establecieron una incidencia de hernias metácronas contralaterales tan alta como 40 a 50% en lactantes en los que se practica una reparación.[18,19] Estudios más recientes identificaron una incidencia mucho más baja de desarrollo de una hernia contralateral.[16a,19a,19b] En conjunto, en un informe de 548 lactantes y niños, 8.8% desarrolló una hernia metácrona contralateral en un intervalo mediano de seis meses (límites, cuatro días a siete años). Se halló que la incidencia estratificada es de 12.4% en lactantes menores de seis meses y del 10.6% en niños menores de dos años. En otros grupos, el análisis de la incidencia de hernia metácrona contralateral fue de 14.8% en prematuros, 7.4% en todas las niñas y 27.6% en niños que presentan una hernia incarcerada.[16a]

Otros factores relacionados que afectan la incidencia de bilateralidad de la hernia en niños incluyen el género del individuo, el lado (derecho o izquierdo), la hernia primaria y la presencia de trastornos concomitantes o aumento de la presión abdominal o de líquido. Al parecer, la incidencia de hernias bilaterales es mayor en mujeres en todos los grupos de edad, con cifras publicadas de 20 a 50%.[16a] Este hecho, combinado con la observación de la probabilidad en extremo baja de lesión de los órganos de la reproducción durante la herniorrafia en mujeres, llevó a algunos cirujanos a aconsejar la exploración bilateral virtualmente en todas las mujeres. Sin embargo, esta práctica sólo previene una hernia contralateral en el 7% de las niñas.

En varias series se analizó el lado de la hernia primaria para determinar la incidencia de hernia bilateral. Aunque diversos informes mostraron una incidencia ligeramente más alta de hernia contralateral si la primaria se originaba en el lado izquierdo, un número igual de informes demostró al parecer que no hubo una diferencia importante a este respecto. Casi todos los cirujanos pediatras proceden a la exploración contralateral basándose en otros factores, como la edad. Los sujetos con trastornos concurrentes, como derivaciones ventriculoperitoneales, ascitis, trastornos del tejido conjuntivo y fibrosis quística, tienen una incidencia suficientemente alta de bilateralidad y el riesgo de anestesia subsecuente es lo bastante considerable para justificar una exploración bilateral rutinaria.

El uso de laparoscopia durante la herniorrafia para valorar el lado contralateral es una innovación reciente y contribuyó con cierta información a la incidencia de bilateralidad. En varias series se publicó que la conducta quirúrgica cambió en 30 a 50% de los casos (no se encontró hernia contralateral en la laparoscopia) cuando se inserta un endoscopio pequeño a través del saco herniario en el lado primario y se inspecciona el anillo interno contralateral.[21,22] Además, se reconoció poca diferencia en la incidencia contralateral en cuanto a la edad, género y trastornos concurrentes del sujeto. Estos datos son un poco preliminares, toda vez que el uso del laparoscopio en estos casos no es amplio y las series publicadas son pequeñas. Por último, parece no haber una razón para intentar la reparación laparoscópica de una hernia en el grupo de edad pediátrica.

Con base en los datos mencionados con anterioridad, es posible formular las recomendaciones siguientes sobre la exploración bilateral rutinaria. Esta última se reserva mejor para lactantes y niños con trastornos concurrentes y todos los pacientes con hernia clínica bilateral definida o sospecha firme de la misma. Los riegos y beneficios de la exploración contralateral deben proponerse para los grupos de personas de riesgo más alto, por ejemplo los que tienen hernias incarceradas, los que presentan un antecedente de premadurez o quienes representan riesgos subyacentes para la anestesia general. Los padres y cirujanos individuales tienen que equilibrar la variación entre los datos recientes y los estudios publicados con anterioridad para justificar la necesidad de una exploración basada en la diferencia potencialmente pequeña del índice total de hernias metácronas.

HIDROCELE

Como en el caso de la hernia, se desconoce en buena medida la incidencia de hidrocele en lactantes masculinos. El hidrocele no comunicante, sin relación con un proceso vaginal permeable y por tanto sin nexo con una hernia potencial, es muy común en recién nacidos masculinos y es autolimitado, por lo regular resuelto en seis a 12 meses. La persistencia del hidrocele más allá de los 12 meses de edad suscita la sospecha de una comunicación con la cavidad abdominal a través de un proceso permeable y se debe considerar como una hernia. La incidencia de hidrocele aislado (no comunicante) en los niños mayores de un año de edad es quizá menor de 1%.

☐ Cuadro clínico

HERNIA INGUINAL INDIRECTA

La marca distintiva de una *hernia inguinal indirecta* en un niño es un abultamiento en la ingle que se extiende hacia la punta del escroto y que se observa con mayor frecuencia durante periodos de elevación de la presión abdominal (p. ej., llanto, risa, pujo). Por lo regular, la hernia se reduce en forma espontánea con la relajación o también de manera manual con presión suave hacia arriba y posterior, directamente sobre la masa. La tracción caudal sobre el testículo ayuda en ocasiones a la reducción. El historial habitual obtenido de los padres es de una tumefacción inguinal recurrente que se reduce en forma espontánea, pero que aumenta de tamaño gradualmente o es más persistente y se torna más difícil de reducir. Algunas veces el cuadro clínico inicial es la aparición súbita de la hernia con incarceración. En muchos casos el interrogatorio cuidadoso de la familia revela un antecedente consistente con una protrusión inguinal o hidrocele comunicante.

Muchas veces se refiere a un paciente después que el pediatra de la familia observó el abultamiento típico de la hernia, pero el cirujano no es capaz de demostrar una hernia definida, incluso cuando se utilizan las maniobras como llanto y risa inducidos. En estos casos, un interrogatorio confiable, además de la palpación de un cordón engrosado cuando cruza el tubérculo pélvico o la sensación palpable de un proceso persistente grande conocido como "signo del guante de seda", es prueba suficiente para proceder a una herniorrafia. Una conducta alternativa supone pedir a los padres que regresen con el niño para examinarlo cuando se presente un abultamiento preciso. Esta conducta rara vez tiene éxito en la experiencia de los autores e implica los riesgos de incarceración y sus peligros concurrentes. Los cirujanos con experiencia pueden diagnosticar hernias pediátricas con una gran precisión mediante el interrogatorio y la palpación de la ingle. En alguna época se propusieron herniogramas para favorecer el diagnóstico de hernia, pero las preocupaciones sobre costo, complicaciones y radiación de las gónadas limitaron el entusiasmo por esta técnica.[23] El ultrasonido del conducto inguinal y el escroto no es invasivo y a menudo permite el diagnóstico después de exámenes difíciles o no concluyentes.

HERNIA INGUINAL DIRECTA

En niños son raras las *hernias inguinales directas*. La presentación clínica es un poco diferente de las hernias indirectas. Las directas se presentan como masas en la ingle que se extienden a los vasos femorales con esfuerzos o el pujo. En una tercera parte de los casos se llevó a cabo una reparación previa de una hernia indirecta en el lado de la hernia directa, lo que sugiere que durante la primera herniorrafia se lesionó el piso del conducto inguinal. Debido a que el defecto surge a través de este último, hacia dentro de los vasos epigástricos, la reparación consiste en reforzar el piso suturando la fascia transversal o el tendón conjunto al ligamento de Cooper, en gran parte al igual que la técnica en adultos. Después de esta reparación es rara la recurrencia en niños, en contraste con la de adultos. En el grupo de edad pediátrica rara vez se requiere material protésico para reparar una hernia directa u otros procedimientos, como la reparación preperitoneal.

HIDROCELE

Los *hidroceles* pueden ser comunicantes y no comunicantes. Los primeros, que indican comunicación con la cavidad peritoneal, son hernias y se deben tratar como tales. Un antecedente típico para este defecto incluye la tumefacción escrotal que aparece y desaparece dependiendo del nivel de actividad y relajación. Muchas veces la presión o la expresión suave reduce el líquido del hidrocele desde el escroto hacia la cavidad peritoneal, pero es típico que el líquido reaparezca en forma súbita con el aumento de la presión intraabdominal.

Los hidroceles no comunicantes pueden estar presentes al nacimiento o desarrollarse meses o años después, sin una razón obvia. La evolución común es la de un tamaño estable o de crecimiento muy lento, sin desaparición espontánea súbita o cambio rápido de tamaño. A menos que estos hidroceles alcancen proporciones en extremo grandes, no está indicado ningún tratamiento, aparte de la observación simple. No obstante, el *hidrocele abdominoescrotal* es una variante poco común que requiere tratamiento radical. Aparece un hidrocele grande como una acumulación escrotal del líquido, con una masa pélvica palpable en el lado del hidrocele. Con frecuencia la presión sobre la masa abdominal da lugar a un aumento del tamaño del componente escrotal.

Es objeto de especulación precisar exactamente cómo o por qué estos hidroceles se vuelven tan grandes. Una explicación supone que esta anormalidad se origina como un hidrocele escrotal adherido a un proceso vaginal largo que es permeable con el escroto, pero obliterado a nivel del anillo interno. Al aumentar de tamaño el proceso, en dirección cefálica a través del anillo interno, se forma un componente retroperitoneal.[24] Con la producción continua del líquido dentro del hidrocele, la porción retroperitoneal aumenta de tamaño en forma proporcionalmente mayor que el escroto, debido al crecimiento potencial limitado dentro del escroto. El tratamiento para este trastorno consiste en la extirpación completa de todos los componentes del saco del hidrocele, los cuales pueden removerse mediante una extirpación inguinal generosa después de la evacuación del saco. La identificación del cordón espermático en estas técnicas quirúrgicas puede ser difícil. Tal y como se observa con todos los procedimientos para hernia, los componentes del cordón se deben conservar en el campo visual durante la disección.

☐ Técnicas de reparación

ANESTESIA

Por lo regular, los procedimientos quirúrgicos para hernia e hidrocele en los niños incluyen la reparación quirúrgica ambulatoria (en el mismo día), si los niños no están ya hospitalizados. Los lactantes de pretérmino hospitalizados al nacimiento, con hernias detectadas, casi siempre se someten a reparación antes del egreso. Los lactantes de pretérmino no hospitalizados que padecen hernia, de cuatro a seis meses de edad, se deben observar en el hospital durante 24 horas después de la reparación, debido al riesgo de apnea que pone en peligro la vida después de la anestesia general (cap. 3). Por lo tanto, estos sujetos no son candidatos para los procedimientos quirúrgicos ambulatorios. Sin embargo, los lactantes de término o cercanos al término son en su mayoría candidatos para intervención externa, a menos que las enfermedades acompañantes ameriten hospitalización después de la operación.

La elección de la técnica anestésica para cada niño se debe comentar con el anestesiólogo participante, tomando en cuenta el estado general y la edad gestacional del lactante y la experiencia del personal. La mayor parte de las reparaciones de hernias en los niños se practica con anestesia general por inhalación, que puede o no incluir intubación endotraqueal. Las técnicas de anestesia local o raquídea se reservan para lactantes con premadurez grave o enfermedad acompañante que hacen más riesgosa la anestesia general. En manos experimentadas la anestesia raquídea puede tener éxito en 80% de los intentos en lactantes tan pequeños como de 1 500 g. En los casos efectuados con anestesia general, muchos cirujanos y anestesiólogos utilizan inyecciones de anestesia local de acción prolongada dentro de los márgenes de la herida y a lo largo del nervio abdominogenital menor o en el espacio epidural para aliviar el dolor posoperatorio.[25]

TECNICAS QUIRURGICAS

Después de la preparación estéril de rutina y la colocación de campos, se practica una incisión dérmica en la piel de la ingle (fig. 49-2). Se pueden cauterizar, anudar o empujar hacia un lado varias venas que cruzan. La fascia de Scarpa se pinza y se secciona con tijeras, exponiendo la aponeurosis oblicua externa. La disección roma limpia la grasa del oblicuo externo, exponiendo el anillo inguinal externo. En este punto, tanto en los pacientes masculinos como en los femeninos, se observa el saco herniario protruyendo desde el anillo externo y se secciona el oblicuo externo. Algunas veces, en casos de hernias extremadamente grandes o de larga evolución, el anillo externo se estira hasta el punto en que se sobrepone al anillo interno. De ese modo, es innecesario abrir el oblicuo externo. Lo anterior es en particular cierto en pacientes femeninos y en lactantes de pretérmino. Se colocan retractores pequeños dentro de la fascia de Scarpa. La incisión en el oblicuo externo, practicada con bisturí o tijeras, puede detenerse antes del anillo externo o se puede realizar completamente a través del anillo (fig. 49-3). En cualquier caso, se debe tener cuidado de no lesionar el nervio abdominogenital menor, que las más de las veces está adherido de manera estrecha a las fibras del músculo cremáster, directamente bajo la aponeurosis oblicua externa.

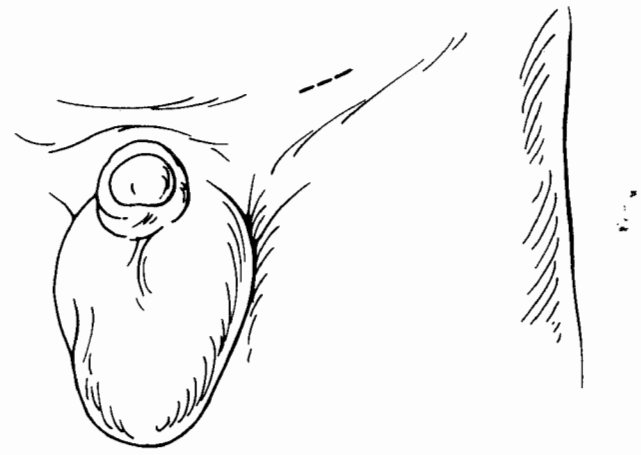


Fig. 49-2. La incisión (*línea incontinua*) para la herniorrafia inguinal se practica por arriba del ligamento inguinal, en un pliegue natural de la piel.

El saco herniario yace dentro del canal inguinal anterior y ligeramente medial al cordón espermático. Por consiguiente, casi siempre es seguro pinzar las estruc-

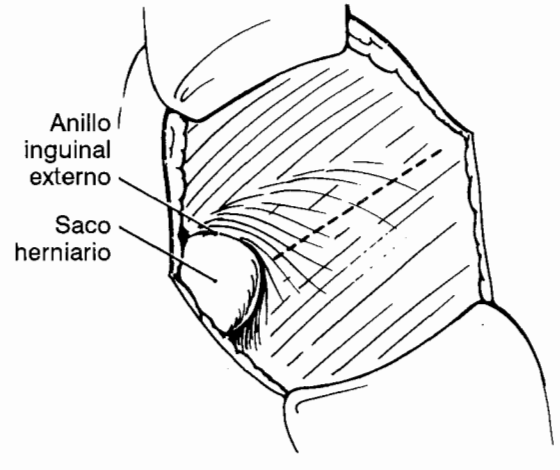


Fig. 49-3. Después de incidir y abrir la fascia de Scarpa, se expone la superficie anterior de la aponeurosis oblicua externa. Con frecuencia se puede observar el saco herniario protruyendo a través del anillo externo. La fascia oblicua externa se abre en dirección de sus fibras. La incisión en el oblicuo externo se puede continuar hasta el anillo externo o detenerse antes de las fibras del anillo. En forma alternativa, en los lactantes pequeños, el oblicuo externo se puede dejar intacto y la disección del saco se puede lograr a través del anillo externo.

turas más anteriores con unas pinzas lisas, movilizando el saco y el cordón espermático hacia la herida (fig. 49-4). La disección cuidadosa de las fibras del músculo cremáster anterior puede posibilitar la elevación del saco y el cordón espermático adherido hasta el nivel de la piel, lo cual previene la disección profunda en la herida donde pueden lesionarse las estructuras del cordón.

La separación segura de las estructuras del cordón del saco es una parte fundamental de la herniorrafia. Debido al tamaño en extremo pequeño de estas estructuras en lactantes y niños, muchos cirujanos pediatras defienden la amplificación visual intraquirúrgica para la herniorrafia.

Puesto que los vasos espermáticos (arteria y vena) emergen a partir del anillo interno en la posición más lateral, se encuentran primero en la disección. Mediante el pinzamiento cuidadoso del tejido próximo a los vasos, estas estructuras se empujan suavemente en sentido posterior para liberarlas del saco, mientras se sostiene el saco mismo con otras pinzas lisas (fig. 49-4). Al disecar y liberar los vasos, las nuevas porciones del saco que se exponen se sujetan con pinzas lisas, permitiendo al saco rotar medialmente. Lo anterior expone por lo regular el conducto deferente estrechamente adherido al saco. El conducto mismo no se pinza; más bien el tejido adyacente se empuja en sentido posterior para liberar el conducto del saco. Se requiere gran cuidado y suavidad durante la disección para evitar la lesión del conducto deferente, la arteria del conducto deferente y los vasos espermáticos. En general, el testículo no se moviliza hacia la herida durante esta disección, ya que el campo quirúrgico es pequeño y las otras estructuras pueden obliterar el campo y dificultar de manera considerable la disección.

Después de disecar por completo los conductos deferentes y los vasos espermáticos, se pasa un hemóstato por debajo del saco y se despliega. El saco se pinza doblemente y se secciona entre los hemóstatos, sólo después de asegurar que el conducto deferente y los vasos estén separados del todo (fig. 49-5). El saco no se secciona si contiene estructuras intraabdominales (intestino, ovario, epiplón). En estos casos, el saco se abre en sentido anterior, con un hemóstato sostenido en sentido posterior, y se valora la viabilidad del contenido del saco. Si es viable, se practica reducción de estas estructuras con pinzas romas.

Cuando hay incarceración con intestino no viable aparente, suele trazarse una incisión abdominal separada para favorecer la reducción y valorar plenamente la extensión del infarto intestinal. Con frecuencia, el intestino que parece inviable en una posición estrangulada dentro del saco recupera con rapidez las características de viabilidad después de la reducción intraabdominal. Cuando permanece inviable, debe efectuarse una resección intestinal. A veces se incluye un apéndice normal dentro de un saco herniario del lado derecho. Aunque algunos cirujanos aconsejan en estos casos una apendicectomía, incluso cuando esta intervención se practica con cuidado aumenta el riesgo de infección posoperatoria de la herida y por tanto no debe practicarse de manera rutinaria.

Después de seccionar el saco, el cordón se separa por completo del saco. Este último se tuerce uno o dos giros completos y se liga a nivel del anillo interno (fig. 49-6). Por lo general, el anillo interno no se reconstruye. El saco distal se puede disecar suavemente a partir del cordón y extirpar o dejar *in situ*. Si el saco distal está conectado a un hidrocele, casi siempre el hidroce-

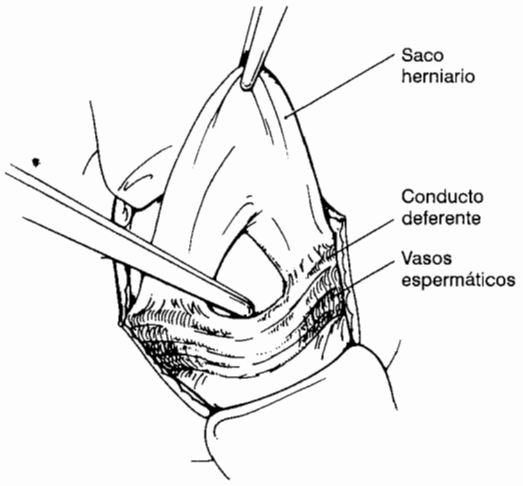


Fig. 49-4. El saco herniario, anterior y medial al cordón espermático, se sujeta con pinzas hísticas o hemóstato y se moviliza hacia la herida. Se utilizan unas segundas pinzas para disecar las fibras cremastéricas alejándolas del saco y exponiendo el cordón espermático. Mediante el pinzamiento del tejido laxo adyacente a la arteria y vena testiculares, estas estructuras se pueden empujar en sentido posterior para exponer el conducto deferente. Este último no se pinza sino que se empuja suavemente alejándolo del saco con pinzas cerradas o una esponja. Se tiene cuidado para conservar también la arteria del conducto deferente.

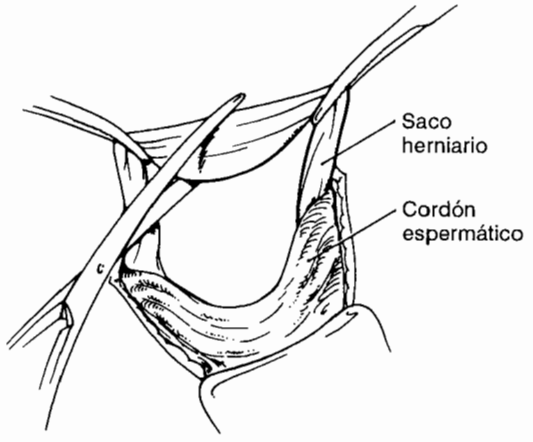


Fig. 49-5. Después de asegurar mediante visión directa que todos los elementos del cordón espermático estén completamente libres del saco, se palpa este último para valorar la presencia de intestino o epiplón. Si existe contenido en el saco se puede abrir en el punto medio y se reduce el contenido. Entonces se pinza el saco de manera proximal y distal mediante hemóstatos y se secciona.

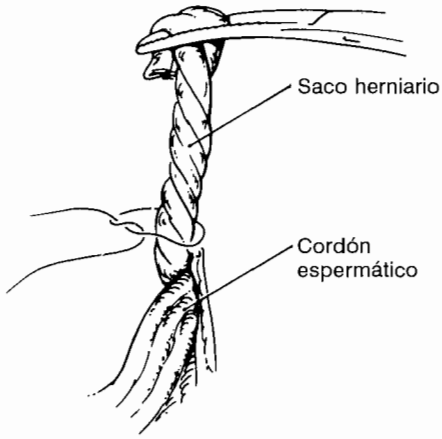


Fig. 49-6. Se diseca el cordón espermático desde el saco hasta el nivel del anillo interno. El saco se tuerce para estrechar su base, así como para reducir el contenido intraabdominal que quizá haya reaparecido por dentro del anillo interno. Se liga el saco con uno o dos puntos de transfixión con material no absorbible.

le y el testículo se movilizan hasta la herida y se identifica con cuidado el cordón adherido. El conducto deferente puede tomar una ruta tortuosa a lo largo de la parte externa del saco distal y se puede lesionar o seccionar si no se tiene cuidado para identificarlo y conservarlo. Probablemente es mejor dejar una porción del saco distal en lugar del riesgo de lesionar el conducto deferente por una resección del saco muy vigorosa. El testículo se retorna al escroto mediante tracción suave sobre la piel escrotal para traccionar el gubernáculo y el testículo hasta el escroto (fig. 49-7). Si se encuentra presente un testículo no descendido acompañante, se puede efectuar orquiopexia concomitante en el mismo tiempo.

Fig. 49-7. El testículo se recoloca con gentileza dentro del escroto, primero mediante tracción de la piel sobre el gubernáculo, después mediante manipulación. No debe empujarse el testículo hacia el escroto con un instrumento agudo. El oblicuo externo, la fascia de Scarpa y la piel se cierran con las suturas de preferencia del cirujano.

La herida se cierra en capas, utilizando sutura absorbible o no absorbible, de acuerdo con la preferencia del practicante. La mayoría de los cirujanos pediatras utiliza suturas subcuticulares para el cierre de la piel, con apósitos con colodión flexible o película transparente (Op-Site, Tegaderm).

El alivio del dolor en el periodo posoperatorio ha sido tema de gran interés. Muchos cirujanos proporcionan simplemente analgésicos orales ligeros (acetaminofeno) en dosis apropiada para la edad y el peso. Este método tiene la desventaja de un inicio de acción tardío. Si ocurre emesis, también puede perderse el medicamento en el vómito. Es probable que por estas razones sean más eficaces los supositorios de acetaminofeno. Debe evitarse la aspirina debido a sus propiedades anticoagulantes.

Otro método de alivio del dolor incluye la inyección en la piel de los bordes de la herida de un anestésico local de acción prolongada (bupivacaína) justo antes de la sutura de cierre. Esta técnica es segura y probablemente eficaz, aunque no se anestesian las capas de tejido más profundas. Para llevarla a cabo debe bloquearse el nervio abdominogenital menor antes de iniciar el procedimiento o durante el cierre.

Otro método para aliviar el dolor incluye la inyección caudal de un fármaco local de acción prolongada, que tal vez anestesia todas las capas de la herida. Cuando lo realizan anestesiólogos con experiencia antes de iniciar la herniorrafia, se requieren menos gas anestésico y medicamentos durante el procedimiento quirúrgico. Asimismo, los pacientes despiertan con mayor rapidez y están aptos para el egreso del hospital antes. Sin embargo, pueden presentarse complicaciones y deben explicarse de manera cuidadosa a los padres.[25] Antes del procedimiento con inyección caudal debe obtenerse el consentimiento informado.

☐ Complicaciones de la hernia y la herniorrafia

INCARCERACION Y ESTRANGULACION

Se desarrolla una hernia incarcerada cuando se imposibilita la reducción del contenido del saco (casi siempre intestino en el paciente masculino y ovario, trompa de Falopio o intestino en el femenino) de manera no quirúrgica hacia la cavidad peritoneal. La incarceración se presenta con mayor frecuencia (70%) en lactantes menores de un año de edad, con una incidencia muy baja para los ocho años de edad o más. Los síntomas de incarceración incluyen irritabilidad grave, dolor abdominal aparente tipo cólico y vómito ocasional, al principio no bilioso, pero que rápidamente progresa hasta ser bilioso o incluso feculento en casos de larga evolución, lo que indica estrangulación. Los hallazgos físicos de incarceración incluyen una masa firme fluctuante en la ingle afectada, que suele no ser hipersensible. La tumoración puede estar presente sólo en la ingle o extenderse hasta el escroto. Es común que exista una

hernia conocida en el lado afectado. En ocasiones la incarceración es el primer signo o síntoma de la presencia de una hernia.

La fisiopatología de la incarceración incluye tumefacción gradual del órgano atrapado dentro del espacio cerrado del canal inguinal; este efecto produce alteración del drenaje venoso y linfático, lo que aumenta así el edema y la presión. Al final, la presión excede la presión de perfusión arterial y se desarrolla gangrena y necrosis. Al evolucionar estos cambios circulatorios, la masa inguinal se vuelve mucho más firme y se desarrolla hipersensibilidad significativa. Se puede presentar enrojecimiento dérmico y edema sobre la tumoración. El lactante parece mucho más enfermo. Cuando aparecen estos cambios se utiliza el término *estrangulación*, que denota la necesidad de intervención quirúrgica inmediata. La incidencia real de resección intestinal, exigida por el infarto en una hernia, es bastante baja, de 0 a 1.4%.[26]

Las hernias incarceradas sin pruebas de estrangulación pueden reducirse en forma no quirúrgica en el 80% de los casos. Las ventajas de dicha reducción incluyen tiempo para la reanimación con líquidos, optimación del estado preoperatorio del niño y posibilidad de que se resuelva el edema dentro del saco herniario y el cordón, lo que facilita a nivel técnico la herniorrafia subsecuente y la hace más segura. Es muy poco probable que el intestino con una alteración vascular importante o necrosis pueda reducirse sin una operación.

Los principios de la reducción no quirúrgica incluyen sedación (usualmente con fármacos administrados por vía parenteral), elevación de la mitad baja del cuerpo y aplicación de hielo en el saco herniario para intentar reducir el edema. Este último método debe realizarse con mucho cuidado en recién nacidos y prematuros pequeños para evitar la hipotermia.

La mayor parte de los cirujanos pediátricos utiliza sedación intramuscular o intravenosa como ayuda para reducir la hernia. Con este propósito, suelen proporcionarse los medicamentos siguientes: midazolam, 0.05 a 0.1 mg/kg IM o IV con lentitud; citrato de fentanilo, 1 a 4 μg/kg IM o IV con lentitud; ketamina, 0.25 a 0.5 mg/kg IV o 1 a 2 mg/kg IM; y sulfato de morfina, 0.05 a 0.1 mg/kg IM o IV con lentitud.

Estos sedantes potentes deben suministrarse bajo las guías estrictas para sedación consciente y la supervisión directa de un médico familiarizado con sus posibles efectos secundarios y reacciones adversas. Debe utilizarse equipo de vigilancia (electrocardiógrafo, oxímetro de pulso). Es necesario tener a disposición inmediata oxígeno, aspiración y equipo para reanimación. Estos medicamentos tienen riesgos particulares en niños prematuros, con deshidratación importante o letárgicos, ya que es posible que ocurra depresión respiratoria o apnea.

Si no se reduce la hernia en una a dos horas, incluido un intento de reducción manual cuidadosa, son necesarias la reducción y la reparación quirúrgica urgentes. El retardo adicional quizá ponga en peligro el contenido del saco herniario, así como los testículos en el varón. Los principios para la reparación son esencialmente los mismos observados en la herniorrafia de rutina, con varias adiciones. No se debe reducir manualmente la hernia después de la inducción de la anestesia, de manera que se pueda valorar en el transoperatorio el estado del contenido del saco. Algunas veces la hernia se reduce de manera espontánea antes de abrir el saco para su inspección. A menos que exista un líquido muy sanguinolento o de olor desagradable, o salvo que el intestino, dentro del anillo interno, presente inmediatamente aspecto necrótico, no es necesaria la exploración intraperitoneal adicional. Si el contenido del saco no se reduce de modo espontáneo, se debe abrir el saco y se inspecciona el contenido.

Si el intestino es viable se puede reducir a través del anillo interno, lo que podría requerir incisión o dilatación con un retractor para permitir la reducción. Se puede envolver en gasa caliente el intestino de viabilidad dudosa después de movilizarlo hacia la herida, para aliviar la presión sobre el mesenterio. Si el intestino no recupera las pulsaciones arteriales o la peristalsis, o continúa con aspecto de viabilidad dudosa, o si el intestino evidencia un aspecto inmediato de inviabilidad al abrir el saco, se requiere resección y anastomosis intestinales. Aunque muchos cirujanos intentarían estos procedimientos en la herida de la hernia, la preferencia de los autores es efectuar una incisión abdominal separada, reducir el intestino inviable hacia la cavidad peritoneal y realizar resección y anastomosis intestinales allí.

Puede ser difícil terminar la herniorrafia en la hernia incarcerada después de la reducción del contenido del saco, ya que el saco friable y edematoso tiende a desgarrarse fácilmente y en virtud de que las estructuras del cordón pueden estar oscurecidas. Se debe tener gran cuidado durante la disección para conservar la integridad de los vasos y el conducto deferente y obtener un saco que sostendrá una sutura de transfixión.

El riego sanguíneo testicular es vulnerable a la compresión por una hernia incarcerada o estrangulada que, si se prolonga, puede ocasionar atrofia testicular. La incidencia de esta lesión permanente varía de 2.6 a 5%.[26,27] No obstante, la incidencia de hallar un testículo cianótico durante la intervención de una hernia incarcerada en mucho mayor (hasta 29%). Con el alivio de la compresión vascular mediante la reducción y la reparación de la hernia sobrevive casi siempre el testículo. En casos dudosos no se debe extirpar el testículo sino que se devuelve al escroto y se completa la herniorrafia.

RECURRENCIA

Si bien algunas veces la hernia recurre, su incidencia verdadera no es clara. Se han informado tasas de recurrencia de 0 a 1%. Sin embargo, estas series no valoran a menudo los factores de riesgo acompañantes. La hernia recurrente parece presentarse más en pacien-

tes de pretérmino, en los que tuvieron incarceración en el primer procedimiento quirúrgico y en los que muestran trastornos acompañantes, como deficiencias heredadas de la colágena o catéteres peritoneales por hidrocefalia o diálisis. En ocasiones las hernias recurrentes son de tipo directo, lo que señala que la lesión del piso del canal inguinal se puede presentar en la herniorrafia primaria.

LESION DEL CORDON ESPERMATICO

La lesión de los vasos espermáticos se puede producir como resultado de una mala disección o la colocación de una sutura de transfixión. Los vasos en lactantes de pretérmino pequeños son más vulnerables a la lesión de este tipo. Además, la separación de estos vasos de un saco edematoso y friable, como consecuencia de la incarceración de la hernia, los pone en riesgo. Se debe utilizar electrocauterio con precaución extrema o no emplearlo en la proximidad del cordón espermático. El calor transmitido puede provocar trombosis del vaso espermático.

Se desconoce la incidencia verdadera de lesión vascular durante la herniorrafia, que causa atrofia testicular; la citada más a menudo de 1% tal vez sea alta, ya que los estudios que originaron esta cifra no excluyeron a los pacientes con hernia incarcerada, un trastorno que por sí mismo puede inducir infarto testicular.[26] Además, tales investigaciones se llevaron a cabo en una época en que se realizaba resección vigorosa del saco distal, con el consecuente mayor peligro para los vasos espermáticos.

La lesión del conducto deferente es un riesgo definitivo durante la reparación de la hernia en el paciente masculino. El conducto deferente se puede lesionar en varias formas. De manera experimental, tan sólo la sujeción del conducto con pinzas o hemóstato puede ocasionar oclusión permanente.[28] Por lo tanto, se debe evitar con todo cuidado esta maniobra durante la herniorrafia. También en teoría es posible la lesión por calor mediante electrocauterio cercano al conducto deferente. Se puede ligar este conducto durante la sutura de transfixión del saco. La torsión demasiado apretada del saco, justo antes de la ligadura, puede traccionar el conducto deferente hacia arriba o hacia el saco, donde se puede ligar de modo inadvertido. El conducto deferente se puede seccionar asimismo durante la herniorrafia, lo que ocurre más a menudo durante la sección del saco después de la disección de los vasos, pero también durante la disección o extirpación del saco distal o saco de hidrocele. También es posible lesionar, seccionar o resecar el epidídimo, en forma parcial, durante la extirpación de estas estructuras del saco distal.

La sección simple del conducto deferente se puede presentar en estos casos. En la actualidad, es posible resecar una porción del conducto con saco herniario. Un conducto deferente resecado no se debe confundir con estos mesonéfricos o suprarrenales, que a veces pueden ocurrir junto con sacos herniarios. La extirpación de estas rarezas histológicas no tiene consecuencias. La diferenciación de estos restos del conducto deferente o epidídimo no es obstáculo casi nunca para un patólogo experimentado.

La incidencia verdadera de lesión del conducto deferente se desconoce. En la bibliografía se encuentran datos sugestivos respecto de: a) infecundidad en pacientes masculinos después de la reparación de hernia y b) incidencia de segmentos del conducto deferente hallados en los sacos herniarios examinados a nivel histológico. Varios estudios han analizado la infecundidad en varones que se sometieron a herniorrafia previa (empero, no necesariamente en la niñez).[29,30] Estos investigadores concluyeron que, aunque existe una relación entre la reparación de la hernia y la infecundidad, sólo un porcentaje pequeño de varones infecundos muestra esta relación. Una serie muy citada de casos de segmentos de conducto deferente en sacos herniarios demostró una incidencia de 1.6% de este hallazgo histológico, pero faltan detalles significativos a partir de esta experiencia.[14] Otra serie no publicada demostró una incidencia de 1.2% de segmentos de conducto deferente o epidídimo resecados con los sacos herniarios.

Las consecuencias de una lesión o la resección del conducto deferente son importantes. La lesión de este último o del epidídimo casi con seguridad provoca esterilidad. Es inaceptable incluso una lesión unilateral y debe evitarse. El desarrollo de anticuerpos aglutinantes antiespermatozoos en varones pospúberes con lesión unilateral del conducto deferente también puede causar esterilidad años después.

El dilema de la forma en que debe procederse en caso de una lesión del conducto deferente amerita cierto comentario. Si tiene lugar una lesión bilateral, el paciente será estéril a menos que se restablezca la continuidad en uno o ambos lados. Se desconoce el tiempo óptimo para intentar la reparación, pero se han llevado a cabo con éxito reparaciones años después de la lesión.[27] Las posibilidades de restablecer la continuidad del conducto en lactantes con un conducto deferente pequeño son remotas. Al parecer, es aconsejable referirlos a un especialista con experiencia en anastomosis microscópicas. Hay menos seguridad en cuanto a la necesidad de referir a un niño con una lesión unilateral, ya que los índices de fecundidad pueden disminuir sólo el 10% en varones prepúberes. El desarrollo ulterior de anticuerpos antiespermatozoos en adolescentes determina que parezca apropiado referirlos. En cualquier caso, debe informarse plenamente a la familia sobre la complicación y sus posibles consecuencias, de tal manera que puedan participar activamente en la decisión.

BIBLIOGRAFIA

1. Morgan EH, Anson BJ: Anatomy of region of inguinal hernia, IV: The internal surface of the parietal layers. Q Bull Northwestern Univ Med School 16:20, 1942.
2. Cox JA: Inguinal hernia of childhood. Surg Clin North Am 65:1331–1342, 1985.
3. Boocock GR, Todd PJ: Inguinal hernias are common in preterm infants. Arch Dis Child 60:669–670, 1985.

4. Powell TG, Hallows JA, Cooke RWI, et al: Why do so many small infants develop an inguinal hernia? Arch Dis Child 61:991–995, 1986.
5. Harper RG, Garcia A, Sia C: Inguinal hernia: A common problem of premature infants weighing 1000 grams or less at birth. Pediatrics 56:112–115, 1975.
6. Holsclaw DS, Shwachman H: Increased incidence of inguinal hernia, hydrocele, and undescended testicle in males with cystic fibrosis. Pediatrics 48:442–445, 1971.
7. McEntyre RL, Raffensperger JG: Surgical complications of Ehlers-Danlos syndrome in children. J Pediatr Surg 12:531–535, 1977.
8. Coran AG, Eraklis AJ: Inguinal hernia in the Hurler-Hunter syndrome. Surgery 61:302–304, 1967.
9. Uden A, Lindhagen T: Inguinal hernia in patients with congenital dislocation of the hip. Acta Orthop Scand 59:667–668, 1988.
10. Tank ES, Hatch PA: Hernias complicating chronic ambulatory peritoneal dialysis in children. J Pediatr Surg 21:41–42, 1986.
11. Moazam F, Glenn JD, Kaplan BJ, et al: Inguinal hernias after ventriculoperitoneal shunt procedures in pediatric patients. Surg Gynecol Obstet 159:570–572, 1984.
12. Fonkalsrud EW, de Lorimier AA, Clatworthy HW: Femoral and direct inguinal hernias in infants and children. JAMA 192:597, 1965.
13. Clausen EG, Jake RJ, Binkley FM: Contralateral inguinal exploration of unilateral hernia in infants and children. Surgery 44:735, 1958.
14. Sparkman RS: Bilateral exploration in inguinal hernia in juvenile patients. Surgery 51:393–406, 1962.
15. Rathauser F: Historical overview of the bilateral approach to pediatric inguinal hernias. Am J Surg 150:527–532, 1985.
16. Rowe MI, Copelson LW, Clatworthy HW: The patent processus vaginalis and the inguinal hernia. J Pediatr Surg 4:102–107, 1969.
16a. Tacket LD, Breuer CK, Luks FI, et al: Incidence of contralateral inguinal hernia: A prospective analysis. J Pediatr Surg. In press.
17. Powell RW: Intraoperative diagnostic pneumoperitoneum in pediatric patients with unilateral inguinal hernias: The Goldstein test. J Pediatr Surg 20:418–421, 1985.
18. Kieswetter WB, Parenzan L: When should hernia in the infant be treated bilaterally? JAMA 171:287, 1959.
19. Bock JE, Sobye JV: Frequency of contralateral inguinal hernia in children. Acta Chir Scand 136:707–709, 1970.
19a. Wiener ES, Touloukian RJ, Rodgers BM, et al: Hernia survey of the Section on Surgery of the American Academy of Pediatrics. J Pediatr Surg 31:1166–1169, 1996.
19b. Jona JZ: The incidence of positive contralateral inguinal exploration among preschool children—A retrospective and prospective study. J Pediatr Surg 31:656–660, 1996.
20. Holder TM, Ashcraft KW: Groin hernias and hydroceles. In Holder TM, Ashcraft KW (eds): Textbook of Pediatric Surgery. Philadelphia, WB Saunders, 1980, p 594.
21. Lobe TE, Schropp KP: Inguinal hernia in pediatrics: Initial experience with laparoscopic inguinal exploration of the asymptomatic contralateral side. J Laparoendosc Surg 2:135–140, 1992.
22. DuBois J, Jenkins JR, Egan JC: Transinguinal laparoscopic examination of the contralateral groin in pediatric herniorrhaphy. Surg Laparosc Endosc 7:384–387, 1997.
23. Jewitt TC, Kuhn JP, Allen JE: Herniography in children. J Pediatr Surg 11:451–454, 1976.
24. Khan AH, Yazbeck S: Abdominoscrotal hydrocele: A cause of abdominal mass in children: A case report and review of the literature. J Pediatr Surg 22:809–810, 1987.
25. Dalens B, Hasnaoui A: Caudal anesthesia in pediatric surgery: Success rate and adverse effects in 750 consecutive patients. Anesth Analg 58:83–89, 1989.
26. Rowe MI, Clatworthy HW: Incarcerated and strangulated hernias in children. Arch Surg 101:136–139, 1970.
27. Palmer BV: Incarcerated inguinal hernia in children. Ann R Coll Surg Eng 60:121–124, 1978.
28. Janik JS, Shandling B: The vulnerability of the vas deferens. II. The case against routine bilateral inguinal exploration. J Pediatr Surg 17:585–588, 1982.
29. Friberg J, Fritjofsson A: Inguinal herniorrhaphy and sperm-agglutinating antibodies in infertile men. Arch Androl 2:317–322, 1979.
30. Rumke P: Autospermagglutinins: A cause of infertility in men. Ann N Y Acad Sci 124:696–701, 1965.

50

TESTICULOS NO DESCENDIDOS Y TUMORES TESTICULARES

Eric M. Wallen, MD y Linda M. D. Shortliffe, MD

Son muchos los factores que interactúan para que se lleve a cabo el descenso testicular normal (fig. 50-1). Cualquier anormalidad en este proceso deriva en la falta de descenso testicular, que también se conoce como criptorquidia, la cual tiene implicaciones para la fecundidad y tumores malignos. Este capítulo revisa las bases endocrinas y anatómicas del descenso testicular, el diagnóstico, tratamiento y secuelas de la criptorquidia, así como el diagnóstico y tratamiento de las neoplasias testiculares pediátricas.

☐ Embriología

El descenso testicular depende de la interacción compleja de factores endocrinos, paracrinos, de crecimiento y mecánicos; aún no se comprende del todo.

El tejido gonadal que se localiza en la cresta genital del embrión es bipotencial hasta las 6ª y 7ª semanas de gestación, cuando el gen determinante testicular SRY induce la diferenciación en un testículo. Las células de Sertoli empiezan su producción de factor inhibidor de Müller (FIM) poco después, lo que produce regresión de las estructuras del conducto de Müller. Para la 9ª semana, las células de Leydig producen testosterona, la cual estimula el desarrollo de las estructuras de Wolff, incluidos el epidídimo y el conducto deferente. El testículo pasa por un conducto inguinal hasta el escroto durante el tercer trimestre.

Los andrógenos, en la forma de dihidrotestosterona y gonadotropina coriónica humana (hCG), contribuyen al descenso testicular. Cuando se administran antiandrógenos a ratas preñadas, el índice de criptorquidia es del 50%.[1-4] En los seres humanos, la frecuencia de criptorquidia es mayor en niños con enfermedades que afectan la secreción o función androgénica.[5,6] La criptorquidia también se relaciona con amortiguación del brote de gonadotropina normal que aparece 60 a 90 días después del nacimiento, lo que sugiere una endocrinopatía hipofisaria primaria.[7] Es probable que los efectos paracrinos de los andrógenos tengan una función más importante en el desarrollo de estructuras como el epidídimo que en el proceso del descenso testicular.[8,9]

Hace poco tiempo se demostró que los factores de crecimiento tienen un papel relevante en el descenso testicular.[9] Al parecer, los factores epidérmicos de crecimiento actúan a nivel de la placenta para intensificar la liberación de gonadotropina, lo que estimula el testículo fetal para secretar factores que influyen sobre el descenso. La descendina es un factor de crecimiento independiente de los andrógenos producido por el testículo que favorece el desarrollo del gubernáculo, uno de los requerimientos para el descenso normal (fig. 50-1).[10]

El gubernáculo testicular es una estructura mucofibrosa con un vértice en el testículo y el epidídimo y su base en el escroto. Pasa por dos etapas, el crecimiento y la regresión, las cuales parecen estar sujetas a mecanismos de control separados.[10-13] El brote gubernacular se refiere al edema rápido que ocurre bajo la estimulación de la descendina independiente de los andrógenos. En situaciones experimentales, el estradiol tiene un papel inhibitorio sobre este brote. Una alteración en cualquiera de estas influencias sobre el brote gubernacular podría ocasionar criptorquidia. El crecimiento gubernacular dilata el conducto inguinal, lo que crea una vía para el descenso testicular. El gubernáculo no ejerce tracción sobre el testículo para que descienda; no es un ancla al escroto y no se inserta en el testículo. A diferencia del brote o crecimiento, la regresión gubernacular necesita el estímulo androgénico.

Algunos factores mecánicos y anatómicos, incluidas la presión intraabdominal y la permeabilidad del proceso vaginal, se han postulado como requerimientos para el descenso testicular normal. De acuerdo con esta hipótesis, la presión intraabdominal causa protrusión del proceso vaginal a través del anillo inguinal interno, lo que transmite la presión abdominal al gubernáculo e inicia el descenso.

Los factores que parecen menos importantes para el descenso son el FIM, estrógeno y el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (PRGC). Es probable que el papel del FIM se limite a eliminar las estructuras de Müller, las cuales podrían obstruir el descenso.[11,12] Algunas veces los niveles maternos altos de estradiol se vinculan con criptorquidia; lo más probable

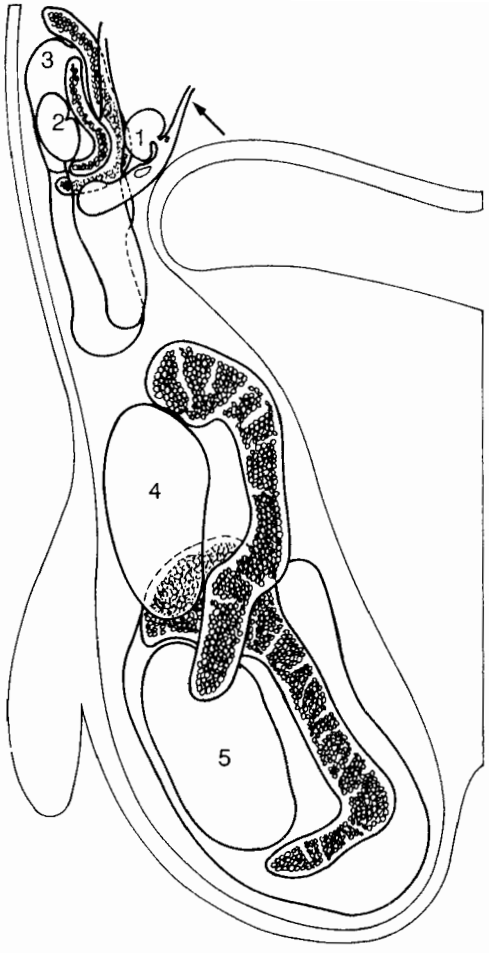


Fig. 50-1. Descenso testicular en los seres humanos: (1) longitud de la corona a la rabadilla (CR) de 90 mm (12 a 14 semanas de edad gestacional); (2) 125 mm de longitud CR (15-17 semanas); (3) 230 mm de longitud CR (24-26 semanas); (4) 280 mm longitud CR (28-30 semanas); (5) al término. La estructura ensortijada es el epidídimo. (Adaptado a partir de Hadziselimovic F: Embryology of testicular descent and maldescent. In Hadziselimovic F [ed]: Cryptorchidism: Management and Implications. New York, Springer-Verlag, 1983, p 23.)

es que esto se deba al efecto estrogénico directo que produce reducción del crecimiento gubernacular.[11,12,14] La investigación en ratas muestra que el PRGC se excreta por el nervio genitocrural bajo la estimulación androgénica, lo que produce contracción de las fibras musculares del cremáster y el descenso subsecuente del gubernáculo, al cual le siguen los testículos.[15-18] El músculo cremáster es el componente principal del gubernáculo en las ratas, pero es del todo distinto al del hombre. Por lo tanto, el papel del PRGC en el descenso testicular humano aún es tema de controversia.[9,19,20]

También se ha considerado la función del epidídimo en el descenso testicular. El gubernáculo se inserta en el epidídimo, el cual precede al testículo dentro del escroto. Algunos investigadores postulan que, bajo estimulación androgénica, el gubernáculo facilita el descenso del epidídimo, lo que sirve como guía indirecta para que el testículo llegue al escroto.[21] Otros creen que una anormalidad de la función paracrina de la testosterona es la causa de las anomalías en el epidídimo y la criptorquidia, pero las alteraciones del epidídimo no producen criptorquidia.[9] Se encuentran anomalías epididimarias hasta en el 50% de los sujetos con criptorquidia.[22,23]

☐ Incidencia

La criptorquidia ocurre en cerca del 3% de los niños que nacen al término de la gestación y hasta en 33% de los prematuros. La mayoría de los testículos desciende en los 12 meses subsecuentes, lo que deriva en una incidencia de 1% al año de edad.[24] Es poco probable que el testículo descienda después de este periodo. Las series que documentan la localización del testículo unilateral no descendido refieren que por lo menos dos tercios de ellos son palpables, casi todos en el conducto inguinal o distales al anillo inguinal externo.[25] Las anomalías relacionadas con la criptorquidia incluyen permeabilidad del proceso vaginal, anormalidades en el epidídimo y, pocas veces, hipospadias, válvulas uretrales posteriores y anomalías en la parte superior de las vías urinarias.[26]

☐ Clasificación

La diversidad de la nomenclatura de la criptorquidia suscitó cierta ambigüedad en la bibliografía y dificultades para comparar los resultados terapéuticos. El sistema de clasificación más claro divide la criptorquidia en grupos palpable y no palpable.[27] Un *testículo no descendido verdadero* detuvo su descenso en algún punto a lo largo del trayecto normal. El *testículo no descendido ectópico* salió del trayecto de descenso normal y puede encontrarse en la región inguinal, perineo, conducto femoral, área púbica próxima al pene e incluso el hemiescroto contralateral. Un *testículo no descendido yatrógeno* es un testículo que ya había descendido y quedó atrapado en el tejido cicatrizal cefálico al escroto después de una operación inguinal. Un *testículo retráctil* es aquel que descendió en forma normal y se retrae en forma intermitente dentro del conducto inguinal a consecuencia de la contracción del músculo cremáster.

Los testículos no palpables incluyen los intraabdominales y se dividen en *variantes con anillo cerrado* y *anillo abierto*, según sea el estado del anillo inguinal interno. También es posible que un testículo no palpable no exista o *se desvanezca* a causa de torsión intrauterina o perinatal. Este trastorno también se conoce como *monorquia*, o *anorquia*, si hay ausencia de ambos testículos. La biopsia del tejido en los vasos gonadales con extremo ciego puede revelar hemosiderina y calcificación.

☐ Diagnóstico

El interrogatorio y la exploración física cuidadosos deben permitir la diferenciación entre un testículo re-

tráctil y la criptorquidia baja (o "deslizante"). Puesto que el reflejo cremastérico es débil o no existe durante los primeros tres meses de edad, se ha sugerido el diagnóstico de testículo retráctil cuando un niño con registro de descenso testicular normal al momento de nacer se valora luego por sospecha de criptorquidia.

El diagnóstico y la localización de la criptorquidia se determinan mediante una exploración física minuciosa y suave en una habitación tibia. El paciente debe explorarse en posición supina y también mientras permanece sentado con las piernas abiertas. El escroto se examina para identificar hipoplasia y cualquiera de los testículos. En casos de monorquia, el testículo solitario tal vez muestre hipertrofia. La primera maniobra para localizar el testículo consiste en recorrer con los dedos el conducto inguinal desde el anillo interno hacia el escroto. Un gel lubricante ayuda a disminuir la fricción. La exploración del niño mientras está sentado o en cuclillas ayuda a identificar el testículo. La presión suave sobre el abdomen sirve para empujar el testículo hacia el conducto inguinal.

En la exploración física, tanto el testículo retráctil como el criptorquídico bajo pueden manipularse para llegar al escroto. El testículo retráctil debe permanecer en el escroto durante cierto tiempo sin ejercer tracción, mientras que el criptorquídico bajo no permanece en el escroto. En caso del testículo retráctil, el hemiscroto ipsolateral está bien desarrollado, en tanto que en las otras formas de criptorquidia hay subdesarrollo de la mitad afectada del escroto. Si hay duda acerca del diagnóstico de criptorquidia baja contra el testículo retráctil, las inyecciones de hCG ayudan a distinguirlos.[28] Como respuesta a una dosis total de 10 000 UI de hCG por vía intramuscular durante un periodo de una a tres semanas, el testículo retráctil desciende, pero no mejora la criptorquidia.

Si ninguno de los testículos se puede palpar es preciso diferenciar entre la anorquia y la criptorquidia bilateral. Esto puede determinarse con la prueba de estimulación con hCG. Los niveles de testosterona basal, hormona foliculostimulante (FSH) y hormona luteinizante (LH) se miden antes de la administración de 2 000 UI de hCG diarias durante tres días; el nivel de testosterona se mide el sexto día.[29] Si el nivel basal de FSH se eleva (3 desviaciones estándar [DE] sobre el promedio) en un niño menor de nueve años, es probable que haya anorquia y no se recomienda una evaluación adicional. Si los niveles basales de LH y FSH son normales y la estimulación con hCG produce un incremento adecuado de la testosterona, es probable que haya tejido testicular y el paciente debe someterse a exploración. Sin embargo, si el nivel de testosterona no aumenta como respuesta a la hCG aún es posible que haya tejido testicular y debe considerarse la exploración. La prueba de estimulación con hCG no indica la presencia de uno o ambos testículos o de remanentes testiculares funcionales.[29]

Es raro que las imágenes radiográficas ayuden a localizar un testículo criptorquídico. Múltiples estudios han demostrado que el cirujano experimentado tiene mayor sensibilidad para localizar un testículo criptorquídico que la ultrasonografía, la tomografía computadorizada (TC) o la imagen por resonancia magnética (IRM).[30,31] De las opciones anteriores, se prefiere la IRM.[31,32] En caso del testículo que no puede palparse en la clínica, la laparoscopia tiene una sensibilidad del 95% para localizar un testículo o demostrar su ausencia.[31,33-35]

☐ Fecundidad

Los investigadores ya demostraron que un testículo criptorquídico y, en menor grado, la gónada contralateral tienen características histológicas anormales; esto se comprobó mediante biopsia testicular al momento de la orquiopexia.[36-38] La amortiguación del brote normal de testosterona a los 60 a 90 días puede provocar falta de proliferación de las células de Leydig y retraso de la transformación de gonocitos en espermatogonias oscuras adultas. Los cambios histopatológicos incluyen un descenso de la proporción de espermatogonias por túbulo y atrofia de las células de Leydig. Desde el punto de vista clínico, los individuos con antecedente de criptorquidia tienen resultados inferiores a lo normal en el análisis seminal. A pesar de estas anormalidades, el índice de paternidad de los varones con antecedente de criptorquidia unilateral es equivalente al de la población normal.[38-42] Sin embargo, la criptorquidia bilateral reduce considerablemente la fecundidad y los índices de paternidad se aproximan al 50%, incluso cuando el problema se corrigió pronto.[39,42]

☐ Riesgo de malignidad

Se estima que el riesgo de desarrollar cáncer testicular es 10 a 60 veces mayor en los sujetos con antecedente de criptorquidia.[24] Un estudio retrospectivo grande de reciente estableció un aumento de 7.4 veces del riesgo de malignidad sobre la población normal.[43] Un total de 15 a 20% de los tumores surge en el testículo contralateral que había descendido en forma normal.[44] No se ha demostrado que la orquiopexia disminuya el riesgo, pero sí facilita la detección.[39] La incidencia de carcinoma *in situ* en los adultos que se sometieron a orquiopexia es de 1.7%.[45] El carcinoma *in situ* es una lesión premaligna, pero se desconoce la evolución natural de esta neoplasia diagnosticada en un niño pequeño al momento de la orquiopexia. Se recomienda que estos individuos se sometan a biopsia testicular repetida después de la pubertad.[46]

El riesgo de tumores malignos es más alto en los testículos que estaban en el abdomen. Los tumores malignos más frecuentes en los testículos abdominales que no se corrigen son los seminomas. Las neoplasias malignas que se originan con más frecuencia después de una orquiopexia exitosa, sin importar la localización, son los tumores no seminomatosos de células germinales.[47-50]

☐ Tratamiento: indicaciones y programación

El tratamiento de la falta de descenso testicular reduce el riesgo de torsión, facilita la exploración del testículo, mejora la función endocrina del mismo y crea un escroto con apariencia normal (fig. 50-1). La colocación escrotal del testículo tal vez no modifique el riesgo de malignidad o infecundidad.

En la actualidad, la edad recomendada para que un niño se someta a orquiopexia se aproxima a un año (fig. 50-2).[51] La reparación puede realizarse antes si existe una hernia sintomática. El riesgo relacionado con la anestesia general después de los seis meses de edad es bajo y es poco probable que un testículo descienda después del primer año de edad.

Las autoridades no están de acuerdo acerca del tratamiento de la criptorquidia unilateral detectada después de la pubertad. La función endocrina del testículo ya no es necesaria, aunque el riesgo de un tumor maligno persiste. El riesgo de muerte a causa de la anestesia y la exploración resultó ser mayor al riesgo de morir por un tumor maligno en los varones mayores de 32 años de edad, pero estos datos se recogieron hace varios decenios, antes del advenimiento de la laparoscopia.[52] En vista de estos datos, en los jóvenes que ya superaron la pubertad sin descenso testicular unilateral con testículo palpable se recomienda el descenso quirúrgico, si el testículo tiene apariencia normal, y la extirpación si la gónada es demasiado blanda o pequeña.

El tratamiento de la criptorquidia unilateral pospuberal intraabdominal es una decisión que deben tomar el paciente y los cirujanos después de considerar el riesgo relativo de cada tipo de tratamiento. Dado que el riesgo de cáncer es alto y que el cordón suele ser corto, la opción más racional es la orquiectomía.

☐ Tratamiento

El valor del tratamiento hormonal en la falta del descenso testicular es muy controvertido. Con frecuencia se utiliza en Europa la buserelina, un agonista de la hormona liberadora de LH, para tratar la falta de descenso testicular. Los índices más altos de éxito se observaron en casos en los que el testículo está a nivel del anillo externo o distal a éste.[53-57] Las pruebas que combinan buserelina y hCG muestran índices de éxito más altos, pero es probable que el testículo no permanezca en el escroto después del tratamiento.[21,58] Este fármaco no recibió la aprobación de la *Food and Drug Administration* para el tratamiento de la falta de descenso testicular en Estados Unidos.

Algunos autores recomiendan tratamiento con dosis bajas de hCG sin importar cuál sea el plan quirúrgico para restaurar un ambiente endocrino normal e intensificar la maduración de las células germinales.[59] La hCG puede producir virilización, aunque las dosis bajas no tienen este efecto.

Las técnicas quirúrgicas para la falta de descenso testicular dependen de la posibilidad o imposibilidad para palpar el testículo (fig. 50-3). Los testículos criptorquídicos palpables unilateral o bilateral se tratan de la misma forma. Para los testículos que no son palpables, el tratamiento definitivo se establece durante una laparoscopia diagnóstica. Para casos de falta de descenso testicular secundario es necesario ser cuidadoso para evitar el compromiso del aporte sanguíneo al testículo.

CRIPTORQUIDIA, TESTICULO PALPABLE

La base del tratamiento para la criptorquidia palpable es la orquiopexia quirúrgica con creación de un saco subdartos. El índice de éxito, definido como un testículo que permanece en el escroto y no sufre atrofia, es del 95%.[60] La fijación se logra con la cicatrización de la túnica vaginal evertida hacia los tejidos vecinos.[61] La eversión de la túnica vaginal elimina el riesgo de torsión.[62] Por lo general, no se recomienda la colocación de suturas en la túnica albugínea para la fijación al escroto porque produce inflamación testicular significativa y puede dañar los vasos testiculares, sobre todo los que están en el polo inferior de la gónada.[63-65] La biopsia testicular al momento de la operación es objeto de controversia, pero puede suministrar información pronóstica acerca de la fecundidad.[38,66]

La técnica de la orquiopexia con saco subdartos se ilustra en la figura 50-2.[67-69] La operación casi siempre se realiza como procedimiento ambulatorio con anestesia general. El individuo se coloca en posición supina. La aplicación transoperatoria de un bloqueo del nervio abdominogenital menor con bupivacaína proporciona excelente analgesia posoperatoria. La incisión debe efectuarse a lo largo de una de las líneas de Langer, sobre el anillo inguinal. Se corta la aponeurosis del oblicuo externo en un punto lateral al anillo externo, en dirección de sus fibras, para evitar así la lesión del nervio abdominogenital menor. Una vez localizados, se liberan el testículo y el cordón espermático. El testículo y el saco herniario se disecan del canal. La túnica vaginal se separa del conducto deferente y se dividen los vasos. Se tuerce la parte proximal del saco, se liga con doble sutura y se amputa. La disección retroperitoneal a través del anillo interno ofrece una longitud adicional del cordón para que el testículo llegue al escroto.

Se crea un túnel desde el conducto inguinal al escroto con un dedo o una pinza quirúrgica grande y se incrementa el volumen escrotal con técnica roma. Se forma un saco subdartos mediante la colocación del dedo a través del túnel y luego se estira la piel en la porción inferior del escroto. Se traza una incisión de 1 a 2 cm en la piel sobre el dedo y se introduce el hemóstato justo bajo la piel para luego ampliar el espacio hacia arriba y abajo y crear el saco. Después se coloca una pinza sobre el dedo del cirujano en esta incisión escrotal y la punta se guía hacia el conducto inguinal mientras se retira el dedo. La pinza se utiliza para sujetar un poco de tejido adventicio alrededor del tejido y guiarlo hacia el interior del saco. No debe suje-

tarse el testículo ni el conducto deferente. Como alternativa, puede utilizarse una sutura transfictiva testicular para llevar el testículo al saco dartos. Una vez que la gónada está ahí, se emplea la sutura para estrechar el cuello del saco y evitar la retracción testicular. Esta sutura también puede colocarse en el borde cortado de la túnica. En este momento se realizan las mediciones y biopsia testiculares. Se cierra la incisión en la piel escrotal. Se reaproxima la aponeurosis del oblicuo externo con material absorbible; la piel y el tejido subcutáneo pueden cerrarse con puntadas separadas subcutáneas. Un vendaje de colodión es conveniente en los niños que usan pañales.

El paciente se revisa en el departamento de cirugía ambulatoria después de unas cuantas semanas para revisar la herida y de nueva cuenta varios meses más tarde para valorar la posición final y condición del testículo. Las complicaciones de la orquiopexia estándar son raras, pero incluyen atrofia y retracción.

CRIPTORQUIDIA UNILATERAL, TESTICULO NO PALPABLE

Cuando el testículo no es palpable, la laparoscopia diagnóstica a través de un puerto umbilical ayuda a elegir el abordaje quirúrgico adecuado. Si se observan los vasos testiculares a su salida del anillo interno, se emplea una incisión inguinal para localizar el testículo o el remanente testicular. Se realiza la orquiopexia si se encuentra una gónada viable. Si los vasos son ciegos y terminan en el conducto inguinal (testículo evanescente), puede enviarse la punta del vaso para su examen patológico. Los remanentes de tejido testicular o de hemosiderina indican resorción testicular. Si los vasos tienen apariencia atrésica o "un extremo ciego" a su salida del anillo y no se efectuó laparoscopia, algunos médicos recomiendan no llevar a cabo ninguna exploración adicional, pero esto no suscita consenso.

Si no se reconocen vasos que salgan por el anillo inguinal interno y la laparoscopia revela un testículo intraabdominal, existen varias opciones disponibles. La orquiopexia de Fowler-Stephens incluye ligadura de los vasos espermáticos, lo cual hace que el testículo dependa de las arterias del deferente y cremastérica para conservar la viabilidad.[70] Por esta razón, el abordaje de Fowler-Stephens no es una buena alternativa después de la exploración inguinal porque es probable que haya compromiso del aporte sanguíneo al testículo. Después de ligar los vasos testiculares, lo cual puede efectuarse por laparoscopia o laparotomía, se recomienda un retraso de seis meses antes de la orquiopexia para permitir el desarrollo de circulación colateral. El índice de éxito de este procedimiento se aproxima al 80%.[71,72] Otras alternativas para el tratamiento quirúrgico de los testículos intraabdominales incluyen orquiopexia microvascular (autotrasplante) y orquiectomía.[73] En fecha reciente se ha comenzado a practicar con éxito la orquiopexia asistida por laparoscopia que implica movilización de los vasos testiculares sin ligarlos.[74,75]

CRIPTORQUIDIA BILATERAL, TESTICULOS NO PALPABLES

Después que la estimulación con hCG confirma la presencia de tejido testicular funcional, se realiza una laparoscopia diagnóstica para decidir el tratamiento quirúrgico de la misma forma que para la criptorquidia unilateral con testículo no palpable.

CRIPTORQUIDIA SECUNDARIA

La criptorquidia secundaria es una complicación poco frecuente de la reparación de hernia inguinal, orquiopexia o hidrocelectomía. La cicatrización del procedimiento previo dificulta la disección. La técnica quirúrgica aceptada para la orquiopexia quirúrgica secundaria minimiza el riesgo para el contenido del cordón espermático (sobre todo el conducto deferente) al movilizar todo el cordón y la cicatriz en bloque junto con una franja de la aponeurosis del oblicuo externo.[76] La incisión se realiza a través de la cicatriz previa y se expone el testículo, que habitualmente puede palparse cerca del tubérculo pectíneo. Se aplica una sutura de tracción a través de la túnica albugínea en la parte media del testículo. Las incisiones paralelas en la aponeurosis del oblicuo externo permiten levantar el complejo testículo-cordón-aponeurosis del conducto para desarrollar un plano entre el cordón espermático y el piso inguinal. Esta disección se efectúa en sentido superior hasta el anillo inguinal, al tiempo que se corta la aponeurosis del oblicuo externo para permitir la movilización completa del cordón y el testículo. La disección continúa por arriba de la cicatriz, hacia el retroperitoneo, para producir una longitud suficiente que haga posible la colocación del testículo en un saco dartos. Si se requiere mayor longitud, el corte de los vasos epigástricos inferiores permite desplazar el cordón hacia la línea media.

☐ Tumores testiculares pediátricos

El cáncer testicular es poco frecuente en los niños y representa 1 a 2% de todos los tumores sólidos pediátricos. Los niños tienen un porcentaje mucho mayor de lesiones testiculares benignas que los adultos. La mayor incidencia de los tumores pediátricos testiculares ocurre a los dos años de edad, seguido por un aumento menor durante la pubertad.[77] Los tumores de células germinales representan el 65% de los tumores pediátricos testiculares.

PRESENTACION Y DIAGNOSTICO

Un tumor testicular casi siempre se manifiesta como una masa escrotal indolora. El diagnóstico diferencial incluye hidrocele, hernia y tumor. Una neoplasia maligna típica es insensible, no se transilumina y no se acompaña de anormalidades en el análisis de orina. El hidrocele impide el examen testicular adecuado. Un tumor que se origina en una gónada criptorquídica

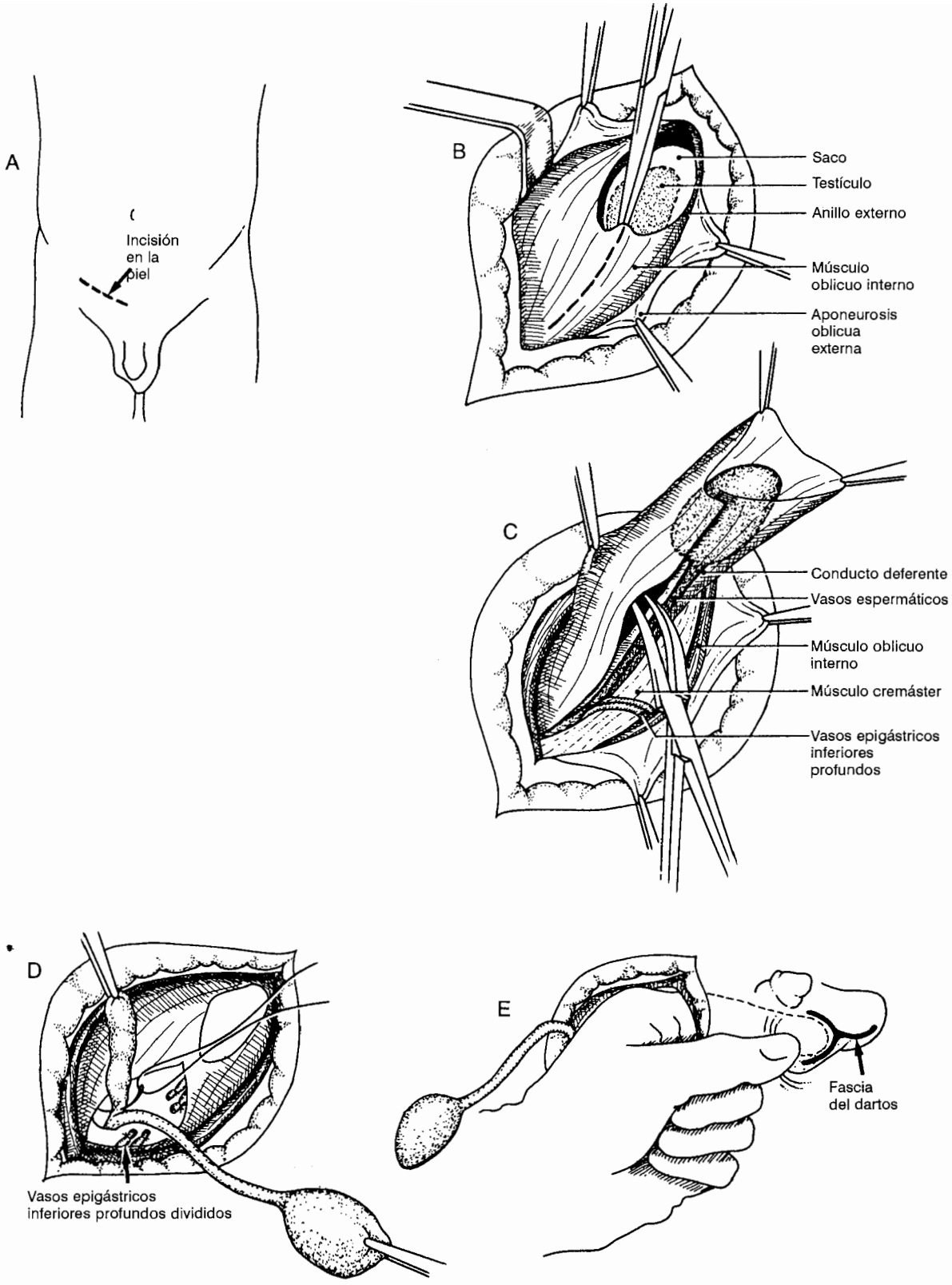


Fig. 50-2. *A*, incisión transversa en la piel. *B*, la aponeurosis oblicua externa se abre en el sentido de sus fibras con cuidado para evitar el nervio abdominogenital menor. *C*, se exterioriza el testículo y se abre el proceso vaginal permeable en su punto distal, cerca del testículo. *D*, el proceso vaginal, o saco de la hernia indirecta, se separa de las estructuras del cordón y se liga a nivel del anillo interno. Casi siempre se obtiene la longitud suficiente del cordón mediante disección retroperitoneal del contenido del cordón. Si se requiere mayor longitud, pueden ligarse los vasos epigástricos inferiores (maniobra de Prentiss), lo que permite llevar el cordón a la línea media. *E*, se pasa un dedo hacia abajo dentro del escroto para ayudar a crear un saco dartos.

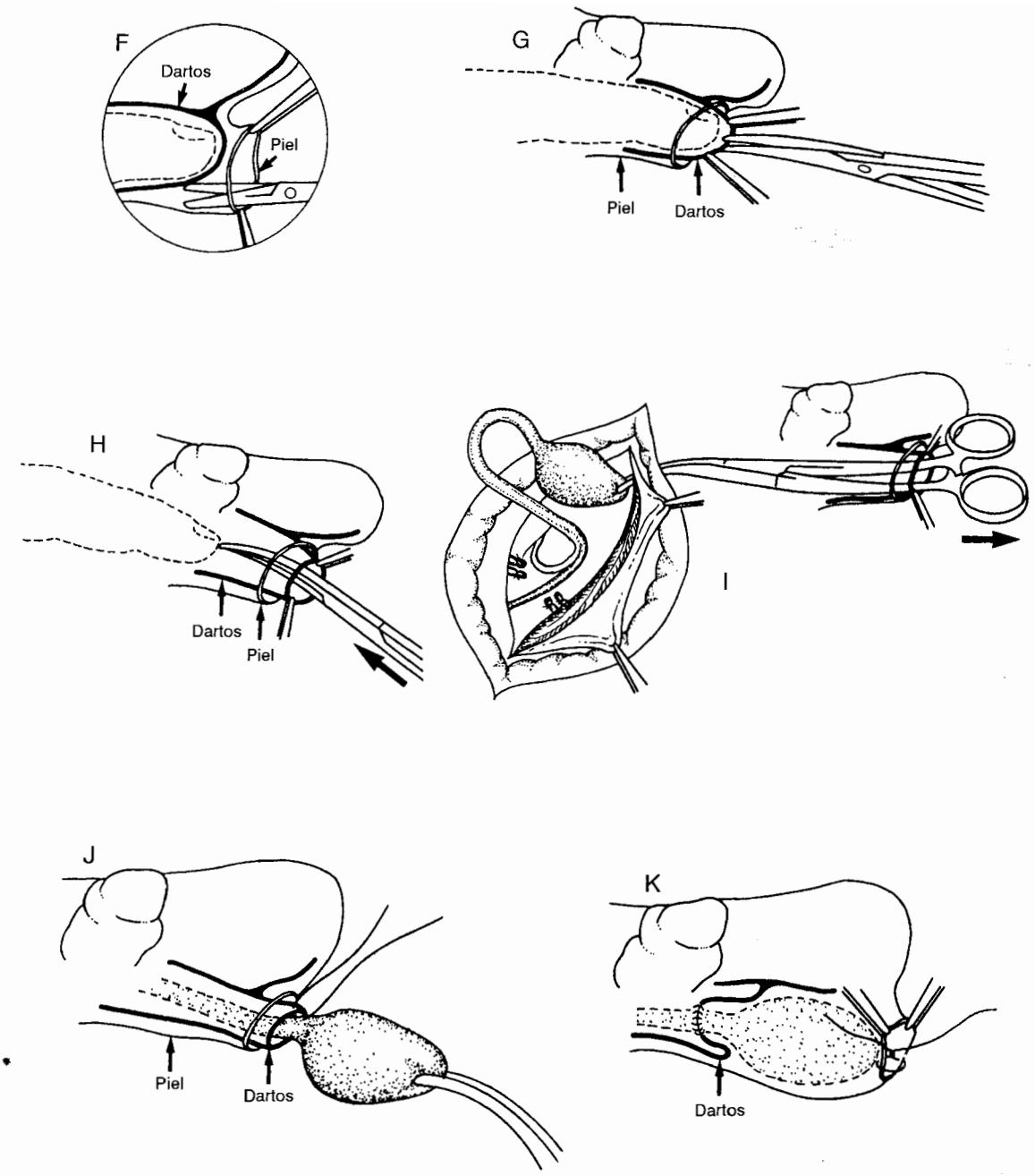


Fig. 50-2. *Continúa. F* a *H,* creación del saco dartos y paso de una pinza a través del escroto hacia el conducto inguinal. *I,* el tejido adventicio del testículo se sujeta con la pinza. *J,* el testículo se lleva hasta el saco dartos. *K,* se cierran la fascia dartos y la piel. (Tomado de Ellis DG: Undescended testes. In Ashcraft KW [ed]: Pediatric Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1990, p 423.)

puede sufrir torsión y se presenta con dolor abdominal agudo. Los tumores con actividad hormonal ocasionan a veces síntomas sin que haya una lesión palpable.

El ultrasonido testicular debe realizarse si hay sospecha de una masa testicular. Este estudio es muy sensible y puede detectar incluso los tumores pequeños ocultos por un hidrocele. El ultrasonido a color y el Doppler son más sensibles que el de escala de grises.[78] La resonancia magnética se utiliza a veces para detectar tumores funcionales muy pequeños de células de Leydig que no se descubren con el ultrasonido.[79]

Una vez que se establece el diagnóstico de cáncer testicular, la TC ha sustituido prácticamente a la disección ganglionar retroperitoneal para fines de estadificación, pero la TC tiene un índice de 15 a 20% de resultados falsonegativos.[80] Pueden emplearse la radiografía o la TC para evaluar la enfermedad metastásica.

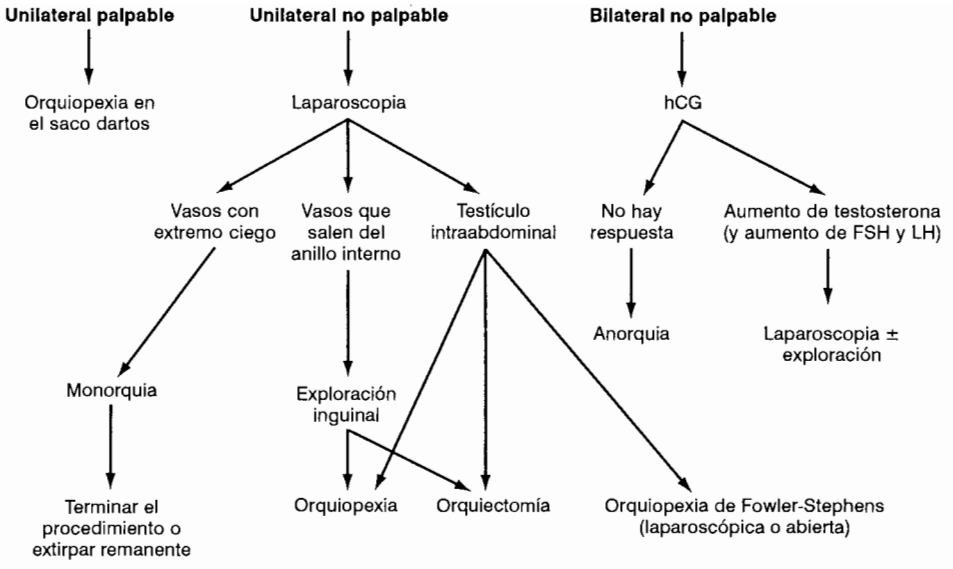


Fig. 50-3. Algoritmo de tratamiento para la falta del descenso testicular. FSH, hormona foliculoestimulante; hCG, gonadotropina coriónica humana; LH, hormona luteinizante.

Los niveles séricos de marcador tumoral son valiosos para el diagnóstico y el tratamiento de tumores testiculares malignos. La fetoproteína alfa es una glucoproteína que produce el saco amniótico fetal, el hígado y el tubo digestivo, y cuya cantidad aumenta en varias enfermedades benignas y malignas, incluidos los tumores del saco amniótico del testículo. La cantidad normal de fetoproteína alfa disminuye considerablemente en los meses subsecuentes al nacimiento;[81] el nivel normal en el adulto menor a 10 mg/ml no se alcanza sino hasta los ocho meses de edad.[82] La subunidad beta de la gonadotropina coriónica humana (β-hCG) es una glucoproteína producida por carcinomas embrionarios y teratomas mixtos. Su vida media es de 24 horas y el valor normal es inferior a 5 UI/L.

CARCINOMA *IN SITU*

El carcinoma *in situ* del testículo es una lesión premaligna. Se informa que se desarrolla cáncer testicular por lo menos en 50% de los testículos en los que existe esta alteración.[83] Se observa en pacientes con criptorquidia y trastornos de intersexualidad, que tienen un mayor riesgo de cáncer testicular que la población general.[84] Además, el carcinoma *in situ* coexiste a menudo en testículos que tienen un cáncer conocido.

Se desconoce la evolución natural del carcinoma *in situ* en testículos prepúberes.[46] La biopsia testicular al momento de la orquiopexia no es un procedimiento de rutina; cuando se practica, es raro hallar carcinoma *in situ*.[66] Si la biopsia de un testículo criptorquídico revela esta anomalía, se recomienda someter al paciente a una nueva biopsia después de la pubertad. La biopsia testicular en adultos que se sometieron a una orquiopexia revela una incidencia de 1.7 a 3% de carcinoma *in situ*.[45,83] Si se identifica esta alteración, se trata por lo general con exámenes testiculares anuales y ultrasonido testicular a pesar de la incidencia supuesta del 50% de carcinoma manifiesto. Algunos autores europeos recomiendan someter a estos individuos a biopsia del testículo contralateral y a orquiectomía unilateral; cuando la biopsia del testículo restante también muestra carcinoma *in situ*, recomiendan radioterapia de dosis bajas. Los mismos investigadores sugieren la biopsia testicular rutinaria después de la pubertad en todos los casos de criptorquidia.[45,83,85,86] Esta práctica no es habitual en Estados Unidos.

TUMORES DE CELULAS GERMINALES

Los tumores testiculares prepúberes más frecuentes son los del saco vitelino: tumor del seno endodérmico, adenocarcinoma embrionario, orquidoblastoma y tumor de Teillum.[87] La mayoría se presenta en los primeros dos años de edad. A simple vista, estos tumores son de consistencia firme y de color blanco amarillento. En el examen microscópico se caracterizan por cuerpos de Schiller-Duval y tinción para fetoproteína alfa.[88]

La metástasis de los tumores del saco vitelino al retroperitoneo es rara en niños (4 a 6%).[89-91] Cerca del 95% de ellos está confinado al testículo. Los pulmones son el sitio de metástasis distante más frecuente. El índice de supervivencia a los cinco años se aproxima al 99%.[92]

El procedimiento diagnóstico y terapéutico estándar para todos los tumores testiculares es la orquiectomía inguinal radical. Para reducir al mínimo el riesgo de metástasis durante la manipulación, se aplica una pinza al cordón espermático o se liga de inmediato al ingresar al conducto inguinal. El papel de la disección ganglionar retroperitoneal en niños con este tipo de tumores es muy controvertido. En la actualidad, casi todos los tumores del saco vitelino se tratan con orquiectomía radical y se mantienen en seguimiento para

detectar la recurrencia mediante cuantificación del marcador fetoproteína alfa. Si el nivel de ésta era alto al momento de la orquiectomía y luego se normaliza, no se practica la disección ganglionar retroperitoneal.

Para clasificar los tumores testiculares por etapas se necesitan la TC y radiografía de tórax, el examen de la pieza de orquiectomía radical y la determinación de los niveles séricos del marcador tumoral[93] (cuadro 50-1). Los tumores en etapa I están limitados al testículo. Se extirpan completos con la orquiectomía inguinal radical y después se normaliza el nivel de marcadores tumorales. Los pacientes con marcadores desconocidos o normales al momento del diagnóstico deben tener resultados negativos en la disección ganglionar retroperitoneal para que la enfermedad se clasifique como de etapa I. Los marcadores tumorales, la TC abdominal y las radiografías torácicas se realizan cada mes durante un año. Si no hay recurrencia, el seguimiento durante el segundo año consiste en medición de marcadores tumorales séricos y radiografía torácica cada dos meses, además de TC torácica y abdominal cada seis meses. Después de dos años sin recurrencia, el seguimiento puede extenderse a cada seis meses o cada año.[94]

La enfermedad en etapa II incluye los tumores con compromiso ganglionar microscópico descubierto en la disección ganglionar retroperitoneal. Los tumores diagnosticados y tratados por orquiectomía transescrotal o biopsia también se consideran de etapa II porque la resección mediante la incisión transescrotal altera el drenaje linfático normal del tumor. El drenaje linfático del testículo discurre hacia los ganglios retroperitoneales, mientras que el escroto drena a los ganglios inguinales. Si se diagnostica un tumor testicular a través de la incisión escrotal, debe considerarse la hemiscrotectomía ipsolateral.[95] Todos los sujetos con enfermedad en etapa II reciben quimioterapia combinada, aunque aún no se identifica la combinación óptima de agentes. Las pruebas de quimioterapia combinada con vincristina, dactinomicina (actinomicina D) y ciclofosfamida, con o sin doxorrubicina, y de bleomicina, etopósido, vinblastina y cisplatino en combinaciones producen índices de supervivencia a cinco años cercanos al 100% en personas con tumores testiculares primarios de células germinales.[96-98]

La enfermedad de etapa III incluye diseminación retroperitoneal en los estudios imagenológicos y metástasis ocultas manifestadas por aumento persistente de los marcadores tumorales después de la orquiectomía. En los niños, la disección ganglionar retroperitoneal como tratamiento se realiza menos a menudo que antes porque se obtienen mejores resultados con la quimioterapia. La metástasis propagada más allá del retroperitoneo o hacia cualquier víscera define la etapa IV de la enfermedad. Para los casos de etapas III y IV, la quimioterapia sigue los mismos protocolos descritos para la enfermedad de etapa II.

El teratoma es el segundo tumor testicular en orden de frecuencia en los niños.[90] En el examen histológico, los teratomas se componen de ectodermo, endodermo y mesodermo. A simple vista contienen tejido diferenciado distinto, como cartílago, músculo, hueso y grasa; también es probable que tengan un componente quístico. En los niños prepúberes, los teratomas testiculares siguen una evolución clínica benigna. Por lo tanto, si el ultrasonido sugiere un teratoma en un niño que aún no llega a la pubertad, puede considerarse la enucleación con conservación del testículo.[99-101] En los niños mayores y adultos, los teratomas tienen propensión a la metástasis y se tratan con orquiectomía radical.[102]

El teratocarcinoma, o tumor de células germinales mixtas, representa el 20% de los tumores de células germinales en niños. Los teratocarcinomas contienen cualquier mezcla de tumores del saco vitelino, carcinoma embrionario, coriocarcinoma y seminoma.[93] Los focos de coriocarcinoma confieren un mal pronóstico. El 80% de los teratocarcinomas está confinado en el testículo al momento de la presentación.[103] Por lo regular se realiza disección ganglionar retroperitoneal, incluso en la etapa I de la enfermedad, y los casos con un nivel más alto en la estadificación se tratan con protocolos de quimioterapia similares a los empleados en los adultos.

El seminoma es raro en niños y se trata con orquiectomía radical y radiación retroperitoneal.[104]

Cuadro 50-1. Clasificación TNM de tumores testiculares pediátricos

Tumor primario (T)	
TX	No es posible valorar el tumor primario (en ausencia de orquiectomía radical)
T0	Cicatriz histológica, sin evidencia de tumor primario
Tis	Tumor intratubular (tumor *in situ*), cáncer preinvasivo
T1	Tumor limitado al testículo, incluido el *rete testis*
T2	• El tumor invade más allá de la túnica albugínea o el epidídimo
T3	El tumor invade el cordón espermático
T4	El tumor invade el escroto
Ganglios linfáticos regionales (N)	
NX	No se valoran los ganglios regionales
N0	No hay metástasis en ganglios linfáticos regionales
N1	Metástasis en un solo ganglio linfático, 2 cm o menos en su diámetro mayor
N2	Metástasis en un solo ganglio linfático, más de 2 cm, pero menos de 5 cm en su diámetro mayor, o ganglios linfáticos múltiples, pero ninguno mayor
N3	de 5 cm en su diámetro mayor Metástasis en un ganglio linfático mayor de 5 cm en su diámetro mayor
Metástasis distante (M)	
MX	No puede valorarse la presencia de metástasis
M0	No hay metástasis distantes
M1	Metástasis distantes

Utilizado con autorización del *American Joint Committee on Cancer (AJCC®)*, Chicago, Illinois. La fuente original de este material es el AJCC *Manual for Staging of Cancer*, 4ª ed. (1992) publicado por Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia.

TUMORES DE CELULAS NO GERMINALES (TUMORES DEL ESTROMA GONADAL)

El tumor de células de Leydig es el tumor de células no germinales (TCNG) más frecuente. La incidencia

máxima en niños ocurre de los cinco a los nueve años de edad.[105] Puesto que estas neoplasias producen testosterona y algunas veces también otros andrógenos, los pacientes suelen experimentar pubertad precoz y muestran una masa testicular indolora. También es probable que haya ginecomastia.[93] El diagnóstico diferencial de la pubertad precoz también incluye lesiones hipofisarias e hiperplasia suprarrenal congénita. Para descartar estos diagnósticos, debe evaluarse el eje hipófisis-suprarrenal mediante prueba de 17-cetosteroides y una prueba de supresión con dexametasona (cap. 75). Los cristales de Reinke son el hallazgo histológico patognomónico en cerca del 40% de los pacientes con tumores de células de Leydig.[102] En la actualidad, la orquiectomía radical es el tratamiento estándar para estas neoplasias, aunque el tratamiento puede evolucionar a la enucleación con conservación del testículo ya que estos tumores tienen una evolución benigna en los niños, al igual que los teratomas prepúberes.[103-108]

El tumor de células de Sertoli es una forma muy rara de TCNG y por lo general se manifiesta como una masa testicular indolora, aunque un pequeño porcentaje de pacientes tiene ginecomastia. La evolución clínica es benigna las más de las veces.

El gonadoblastoma es una forma de TCNG que a menudo se relaciona con trastornos de intersexualidad. Los individuos tienen cariotipo 46XY y fenotipo femenino, con testículos intraabdominales y se detectan por virilización después de la pubertad. Hasta la tercera parte de los pacientes tiene lesiones gonadales bilaterales. Aunque la evolución clínica es benigna, el componente de células germinales de estos tumores conlleva el riesgo de degeneración maligna. Por esta razón se recomienda la gonadectomía temprana, sobre todo si el sujeto se educa como mujer.[109,110]

BIBLIOGRAFIA

1. McMahon DR, Kramer SA, Husmann DA: Antiandrogen induced cryptorchidism in the pig is associated with failed gubernacular regression and epididymal malformations. J Urol 154(2 pt 1):553, 1995.
2. Spencer JR, Torrado T, Sanchez RS, et al: Effects of flutamide and finasteride on rat testicular descent. Endocrinology 129:741, 1991.
3. Husmann DA, McPhaul MJ: Time-specific androgen blockade with flutamide inhibits testicular descent in the rat. Endocrinology 129:1409, 1991.
4. Husmann DA, McPhaul MJ: Reversal of flutamide-induced cryptorchidism by prenatal time-specific androgens. Endocrinology 131:1711, 1992.
5. Bardin CW, Ross GT, Rifkind AB, et al: Studies of the pituitary-Leydig cell axis in young men with hypogonadotropic hypogonadism and hyposmia: Comparison with normal men, prepuberal boys, and hypopituitary patients. J Clin Invest 48:2046, 1969.
6. Santen RJ, Paulsen CA: Hypogonadotropic eunuchoidism, II: Gonadal responsiveness to exogenous gonadotropins. J Clin Endocrinol Metab 36:55, 1973.
7. Spencer JR, Vaughan ED, Imperato-McGinley J: Studies of the hormonal control of postnatal testicular descent in the rat. J Urol 149:618, 1993.
8. Jost A: Problems of fetal endocrinology: The gonadal and hypophyseal hormones. Recent Prog Horm Res 8:379, 1953.
9. Husmann DA, Levy JB: Current concepts in the pathophysiology of testicular undescent. Urology 46:267, 1995.
10. Fentener van Vlissingen JM, van Zoelen EJ, Ursem PJ, et al: In vitro model of the first phase of testicular descent: Identification of a low molecular weight factor from fetal testis involved in proliferation of gubernaculum testis cells and distinct from specified polypeptide growth factors and fetal gonadal hormones. Endocrinology 123:2868, 1988.
11. Spencer JR: The endocrinology of testicular descent. AUA Update Series XIII:94, 1994.
12. Heyns CF, Hutson JM: Historical review of theories on testicular descent (see comments). J Urol 153(3 pt 1):754, 1995.
13. Barthold JS: Cryptorchidism. In Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED Jr (eds): Campbell's Urology (6th ed). Update 11:1. Philadelphia, WB Saunders, 1994.
14. Bernstein L, Pike MC, Depue RH, et al: Maternal hormone levels in early gestation of cryptorchid males: A case-control study. Br J Cancer 58:379, 1988.
15. Yamanaka J, Metcalfe SA, Hutson JM: Demonstration of calcitonin gene-related peptide receptors in the gubernaculum by computerized densitometry. J Pediatr Surg 27:876, 1992.
16. Park WH, Hutson JM: The gubernaculum shows rhythmic contractility and active movement during testicular descent. J Pediatr Surg 26: 615, 1991.
17. Goh DW, Middlesworth W, Farmer PJ, et al: Prenatal androgen blockade with flutamide inhibits masculinization of the genitofemoral nerve and testicular descent. J Pediatr Surg 29:836, 1994.
18. Goh DW, Momose Y, Middlesworth W, et al: The relationship among calcitonin gene-related peptide, androgens and gubernacular development in 3 animal models of cryptorchidism. J Urol 150(2 pt 2):574, 1993.
19. Heyns CF: The gubernaculum during testicular descent in the human fetus. J Anat 153:93, 1987.
20. Wensing CJ, Colenbrander B: Normal and abnormal testicular descent. Oxf Rev Reprod Biol 8:130, 1966.
21. Hadziselimovic F, Herzog B: The development and descent of the epididymis. Eur J Pediatr 152(suppl 2):S6, 1993.
22. Gill B, Kogan S, Starr S, et al: Significance of epididymal and ductal anomalies associated with testicular maldescent. J Urol 142:556, 1989.
23. Elder JS: Epididymal anomalies associated with hydrocele/hernia and cryptorchidism: Implications regarding testicular descent. J Urol 148(2 pt 2):624, 1992.
24. Pohl HG, Belman AB: The location and fate of the cryptorchid and impalpable testis. In Peppas DS, Ehrlich RM (eds): Dialogues in Pediatric Urology 20:1. Pearl River, NY, William J. Miller Associates Inc, 1997.
25. Docimo SG: The results of surgical therapy for cryptorchidism: A literature review and analysis. J Urol 154:1148, 1995.
26. Rozanski TA, Bloom DA: The undescended testis. Theory and management. Urol Clin North Am 22:107, 1995.
27. Kaplan G: Nomenclature of cryptorchidism. Eur J Pediatr 152(suppl 2):S17, 1993.
28. Rajfer J: Surgical and hormonal therapy for cryptorchidism: An overview. Horm Res 30:139, 1988.
29. Jarow JP, Berkovitz GD, Migeon CJ, et al: Elevation of serum gonadotropins establishes the diagnosis of anorchism in prepubertal boys with bilateral cryptorchidism. J Urol 136(1 pt 2):277, 1986.
30. Walker RD: Diagnosis and management of the nonpalpable undescended testicle. AUA Update Series XI(20):154, 1992.
31. Hrebinko RL, Bellinger MF: The limited role of imaging techniques in managing children with undescended testes. J Urol 150(2 pt 1):458, 1993.
32. Landa HM, Gylys-Morin V, Mattrey RF, et al: Magnetic resonance imaging of the cryptorchid testis. Eur J Pediatr 146(suppl 2):S16, 1987.
33. Bloom DA, Ayers JW, McGuire EJ: The role of laparoscopy in management of nonpalpable testes. J Urol (Paris) 94:465, 1988.

34. Froeling FM, Sorber MJ, de la Rosette JJ, et al: The nonpalpable testis and the changing role of laparoscopy. Urology 43:222, 1994.
35. Moore RG, Peters CA, Bauer SB, et al: Laparoscopic evaluation of the nonpalpable tests: A prospective assessment of accuracy. J Urol 151:728, 1994.
36. Huff DS, Hadziselimovic F, Snyder HM, et al: Histologic maldevelopment of unilaterally cryptorchid testes and their descended partners. Eur J Pediatr 152(suppl 2):S11, 1993.
37. Hadziselimovic F, Herzog B, Huff DS, et al: The morphometric histopathology of undescended testes and testes associated with incarcerated inguinal hernia: A comparative study. J Urol 146(2 pt 2):627, 1991.
38. Cendron M, Keating MA, Huff DS, et al: Cryptorchidism, orchiopexy and infertility: A critical long-term retrospective analysis. J Urol 142(2 pt 2):559, 1989.
39. Lee PA: Fertility in cryptorchidism. Does treatment make a difference? Endocrinol Metab Clin North Am 22:479, 1993.
40. Lee PA, Bellinger MF, Songer NJ, et al: An epidemiologic study of paternity after cryptorchidism: Initial results. Eur J Pediatr 152(suppl 2):S25, 1993.
41. Kogan SJ: Fertility in cryptorchidism. An overview in 1987. Eur J Pediatr 146(suppl 1):S21, 1987.
42. Chilvers C, Dudley NE, Gough MH, et al: Undescended testis: The effect of treatment on subsequent risk of subfertility and malignancy. J Pediatr Surg 21:691, 1986.
43. Pinczowski D, McLaughlin JK, Lackgren G, et al: Occurrence of testicular cancer in patients operated on for cryptorchidism and inguinal hernia. J Urol 146:1291, 1991.
44. Johnson DE, Woodhead DM, Pohl DR, et al: Cryptorchidism and testicular tumorigenesis. Surgery 63:919, 1968.
45. Skakkebaek NE, Berthelsen JG, Giwercman A, et al: Carcinoma-in-situ of the testis: Possible origin from gonocytes and precursor of all types of germ cell tumours except spermatocytoma. Int J Androl 10:19, 1987.
46. Giwercman A, Muller J, Skakkeboek NE: Cryptorchidism and testicular neoplasia. Horm Res 30:157, 1988.
47. Raja MA, Oliver RT, Badenoch D, et al: Orchidopexy and transformation of seminoma to non-seminoma [letter]. Lancet 339:930, 1992.
48. Jones BJ, Thornhill JA, O'Donnell B, et al: Influence of prior orchiopexy on stage and prognosis of testicular cancer. Eur Urol 19:201, 1991.
49. Halme A, Kellokumpu-Lehtinen P, Lehtonen T, et al: Morphology of testicular germ cell tumours in treated and untreated cryptorchidism. Br J Urol 64:78, 1989.
50. Batata MA, Whitmore WF, Chu FC, et al: Cryptorchidism and testicular cancer. J Urol 124:382, 1980.
51. American Academy of Pediatrics: Timing of elective surgery on the genitalia of male children with particular reference to the risks, benefits, and psychological effects of surgery and anesthesia. Pediatrics 97:590, 1996.
52. Farrer JH, Walker AH, Rajfer J: Management of the postpubertal cryptorchid testis: A statistical review. J Urol 134:1071, 1985.
53. Bica D, Hadziselimovic F: Buserelin treatment of cryptorchidism: A randomized, double-blind, placebo-controlled study. J Urol 148:617, 1992.
54. Bica D, Hadziselimovic F: The behavior of the epididymis, processus vaginalis and testicular descent in cryptorchid boys treated with buserelin. Eur J Pediatr 152:S38, 1993.
55. Hadziselimovic F, Buser M: Medical treatment for undescended testis [letter]. Lancet 1:1281, 1986.
56. Hadziselimovic F, Huff D, Duckett J, et al: Long-term effect of luteinizing hormone-releasing hormone analogue (buserelin) on cryptorchid testes. J Urol 138(4 pt 2):1043, 1987.
57. Hadziselimovic F, Huff D, Duckett J, et al: Treatment of cryptorchidism with low doses of buserelin over a 6-months period. Eur J Pediatr 146(suppl 2):S56, 1987.
58. Waldschmidt J, Doede T, Vygen I: The results of 9 years of experience with a combined treatment with LHRH and HCG for cryptorchidism. Eur J Pediatr 152:S34, 1993.
59. Lala R, Matarazzo P, Chiabotto P, et al: Combined therapy with LHRH and HCG in cryptorchid infants. Eur J Pediatr 152(suppl 2):S31, 1993.
60. Saw KC, Eardley I, Dennis MJ, et al: Surgical outcome of orchiopexy. I. Previously unoperated testes. Br J Urol 70:90, 1992.
61. Redman JF, Barthold JS: A technique for atraumatic scrotal pouch orchiopexy in the management of testicular torsion. J Urol 154:1511, 1995.
62. Hurren JS, Corder AP: Acute testicular torsion following orchidopexy for undescended testis (see comments). Br J Surg 79:1292, 1992.
63. Bellinger MF: Orchiopexy: An experimental study of the effect of surgical technique on testicular histology. J Urol 142:533, 1985.
64. Dixon TK, Ritchey ML, Boykin W, et al: Transparenchymal suture fixation and testicular histology in a prepubertal rat model. J Urol 148:632, 1993.
65. Jarow JP: Intratesticular arterial anatomy. J Androl 11:255, 1990.
66. Hadziselimovic F, Hecker E, Herzog B: The value of testicular biopsy in cryptorchidism. Urol Res 12:171, 1984.
67. Benson CD, Lotfi MW: The pouch technique in the surgical correction of cryptorchidism in infants and children. Surgery 62:967, 1967.
68. Koop CE: Technique of herniorrhaphy and orchidopexy. Birth Defects 13:293, 1977.
69. Rajfer J: Technique of orchiopexy. Urol Clin North Am 9:421, 1982.
70. Fowler R, Stephens FD: The role of testicular vascular anatomy in the salvage of high undescended testes. Aust N Z J Surg 29:92, 1959.
71. Kogan SJ, Houman BZ, Reda EF, et al: Orchiopexy of the high undescended testis by division of the spermatic vessels: A critical review of 38 selected transections. J Urol 141:1416, 1989.
72. Elder JS: Two-stage Fowler-Stephens orchiopexy in the management of intra-abdominal testes. J Urol 148:1239, 1992.
73. Bianchi A: Management of the impalpable testis: The role of microvascular orchidopexy. Pediatr Surg Int 5:48, 1990.
74. Bogaert GA, Kogan BA, Mevorach RA: Therapeutic laparoscopy for intra-abdominal testes. Urology 42:182, 1993.
75. Jordan GH, Winslow BH: Laparoscopic single stage and staged orchiopexy. J Urol 152:1249, 1994.
76. Cartwright PC, Velagapudi S, Snyder HM, et al: A surgical approach to reoperative orchiopexy. J Urol 149:817, 1993.
77. Li FP, Fraumeni JF: Testicular cancers in children: Epidemiologic characteristics. J Natl Cancer Inst 48:1575, 1972.
78. Luker GD, Siegel MJ: Pediatric testicular tumors: Evaluation with gray-scale and color Doppler US. Radiology 191:561, 1994.
79. Kaufman E, Akiya F, Foucar E, et al: Virilization due to Leydig cell tumor diagnosis by magnetic resonance imaging. Case management report. Clin Pediatr (Phila) 29:414, 1990.
80. Pizzocaro G, Zanoni F, Salvioni R, et al: Difficulties of a surveillance study omitting retroperitoneal lymphadenectomy in clinical stage I nonseminomatous germ cell tumors of the testis. J Urol 138:1393, 1987.
81. Brewer JA, Tank ES: Yolk sac tumors and alpha-fetoprotein in first year of life. Urology 42:79, 1993.
82. Wu JT, Book L, Sudar K: Serum alpha fetoprotein (AFP) levels in normal infants. Pediatr Res 15:50, 1981.
83. Giwercman A, Bruun E, Frimodt-Moller C, et al: Prevalence of carcinoma in situ and other histopathological abnormalities in testes of men with a history of cryptorchidism. J Urol 142: 998, 1989.
84. Wallace TM, Levin HS: Mixed gonadal dysgenesis. A review of 15 patients reporting single cases of malignant intratubular germ cell neoplasia of the testis, endometrial adenocarcinoma, and a complex vascular anomaly. Arch Pathol Lab Med 114:679, 1990.
85. Giwercman A, Grindsted J, Hansen B, et al: Testicular can-

cer risk in boys with maldescended testis: A cohort study. J Urol 138:1214, 1987.
86. Giwercman A, Muller J, Skakkebaek NE: Carcinoma in situ of the undescended testis. Semin Urol 6:110, 1988.
87. Kay R: Prepubertal Testicular Tumor Registry. J Urol 150(2 pt 2):671, 1993.
88. Wold LE, Kramer SA, Farrow GM: Testicular yolk sac and embryonal carcinomas in pediatric patients: Comparative immunohistochemical and clinicopathologic study. Am J Clin Pathol 81:427, 1984.
89. Bracken RB, Johnson DE, Cangir A, et al: Regional lymph nodes in infants with embryonal carcinoma of testis. Urology 11:376, 1978.
90. Brosman SA: Testicular tumors in prepubertal children. Urology 13:581, 1979.
91. Exelby PR: Testicular cancer in children. Cancer 45(suppl 7):1803, 1980.
92. Haas RJ, Schmidt P: Testicular germ-cell tumors in childhood and adolescence. World J Urol 13:203, 1995.
93. Coppes MJ, Rackley R, Kay R: Primary testicular and paratesticular tumors of childhood. Med Pediatr Oncol 22:329, 1994.
94. Connolly J, Gearhart J: Management of yolk sac tumors in children. Urol Clin North Am 20:7, 1993.
95. Giguere JK, Stablein DM, Spaulding JT, et al: The clinical significance of unconventional orchiectomy approaches in testicular cancer: A report from the Testicular Cancer Intergroup Study. J Urol 139:1225, 1988.
96. Ablin AR, Krailo MD, Ramsay NK, et al: Results of treatment of malignant germ cell tumors in 93 children: A report from the Children's Cancer Study Group. J Clin Oncol 9:1782, 1991.
97. Mann JR, Pearson D, Barrett A, et al: Results of the United Kingdom Children's Cancer Study Group's malignant germ cell tumor studies. Cancer 63:1657, 1989.
98. Haas RJ, Schmidt P, Gobel U, et al: Testicular germ cell tumors. Results of the GPO MAHO studies -82, -88, -92. Klin Padiatr 207:145, 1995.
99. Altadonna V, Snyder HM, Rosenberg HK, et al: Simple cysts of the testis in children: Preoperative diagnosis by ultrasound and excision with testicular preservation. J Urol 140:1505, 1988.
100. Ross JH, Kay R, Elder J: Testis sparing surgery for pediatric epidermoid cysts of the testis. J Urol 149:353, 1993.
101. Rushton HG, Belman AB, Sesterhenn I, et al: Testicular sparing surgery for prepubertal teratoma of the testis: A clinical and pathological study. J Urol 144:726, 1990.
102. Mostofi FK: Proceedings: Testicular tumors. Epidemiologic, etiologic, and pathologic features. Cancer 32:1186, 1973.
103. Castleberry RP, Kelly DR, Joseph DB, et al: Gonadal and extragonadal germ cell tumors. In Fernbach DJ, Vietti TJ (eds): Clinical Pediatric Oncology. St. Louis, Mosby–Year Book, 1991.
104. Perry C, Servadio C: Seminoma in childhood. J Urol 124:932, 1980.
105. Glavind K, Sondergaard G: Leydig cell tumour: Diagnosis and treatment. Case report and review. Scand J Urol Nephrol 22:343, 1988.
106. Ritchey M, Andrassy R, Kelalis P: Pediatric urologic oncology. In Gillenwater J, Grayhack J, Howards M, Ducketts J (eds): Adult and Pediatric Urology (3rd ed). St. Louis, CV Mosby, 1996.
107. Gabrilove JL, Freiberg EK, Leiter E, et al: Feminizing and non-feminizing Sertoli cell tumors. J Urol 124:757, 1980.
108. Manuel M, Katayama PK, Jones HW: The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with a Y chromosome. Am J Obstet Gynecol 124:293, 1976.
109. Gourlay WA, Johnson HW, Pantzar JT, et al: Gonadal tumors in disorders of sexual differentiation. Urology 43:537, 1994.
110. Olsen MM, Caldamone AA, Jackson CL, et al: Gonadoblastoma in infancy: Indications for early gonadectomy in 46XY gonadal dysgenesis. J Pediatr Surg 23:270, 1988.

51

TORSION TESTICULAR

John Noseworthy, MD

Por lo general, la torsión del testículo o cordón espermático se considera la urgencia más común del aparato genitourinario del niño. Esta entidad clínica se denomina con frecuencia "escroto agudo"[1-3] y es el más grave de los trastornos en el diagnóstico diferencial de un paciente pediátrico con un hemiescroto rojo, tumefacto e hipersensible. La isquemia arterial producida mecánicamente es el suceso fisiopatológico subyacente y la destorsión quirúrgica y fijación testicular mediante técnicas bien establecidas son la parte principal del tratamiento. Cuando el diagnóstico es inmediato y la intervención oportuna, casi siempre se logra salvar el tejido. Cuando el diagnóstico se retarda con el tratamiento expectante, el resultado es a menudo la pérdida testicular. El tratamiento quirúrgico está bien definido y por tanto el reto principal para el clínico es el diagnóstico rápido y exacto, lo más temprano posible.

☐ Diagnóstico diferencial

A pesar de las recientes técnicas diagnósticas, diferenciar la torsión testicular de otras causas de escroto agudo todavía es un reto clínico.[4] En el cuadro 51-1 se delinea el diagnóstico diferencial del escroto agudo. La finalidad de este capítulo es presentar una conducta para estos pacientes que asegure la reparación a tiempo y que no se postergue por la ambigüedad del diagnóstico. El estándar de cuidado aceptado es la exploración quirúrgica del escroto con inflamación aguda y debe llevarse a cabo con rapidez si existe alguna duda acerca de la posibilidad de alteración del riego testicular.[5]

☐ Cuadro clínico

La torsión del testículo se presenta más a menudo en la niñez tardía o adolescencia temprana, con una incidencia máxima de aproximadamente 14 años de edad.[6] Se ha notificado que aparece en sujetos de cualquier edad, desde los recién nacidos hasta los de la séptima década.[7] La torsión neonatal es una entidad bien conocida, muchas veces conocida como *torsión extravaginal* y se comenta más adelante en este capítulo. La edad no se debe considerar un elemento importante en la valoración del niño con escroto agudo y nunca se debe utilizar para anular una decisión para proseguir con el procedimiento quirúrgico cuando otros parámetros son ambiguos. Aunque la torsión de las estructuras apendiculares parece presentarse en una edad más temprana que la torsión del testículo, las discrepancias de edad no son elementos diferenciales de importancia particular.[8]

El principal síntoma de torsión del testículo es el dolor testicular o escrotal y ocurre en el 80% o más de los individuos.[9] Algunos investigadores resaltan que comienza en forma gradual.[10] Otros describen el inicio como súbito.[11,12] La experiencia del autor apoya esta última forma de presentación, que es un elemento de diferenciación útil del curso que apoya la intervención quirúrgica temprana. El dolor intenso y súbito suele llevar a una consulta rápida con el pediatra o quien proporciona cuidados primarios y la referencia temprana al especialista quirúrgico. La molestia escrotal que progresa de manera gradual a dolor creciente durante 12 a 24 horas sugiere más la torsión de estructuras apendiculares o de epididimorquitis. La torsión testicular se acompaña muchas veces de dolor escrotal que se irradia a la ingle o al cuadrante inferior del abdomen ipsolateral. El dolor intenso de corta duración,

Cuadro 51-1. Diagnóstico diferencial de la torsión testicular

Categorías diagnósticas mayores
Torsión del testículo
Torsión apendicular
Apéndice del testículo
Apéndice del epidídimo
Paradídimo (órgano de Giraldés)
Conducto deferente aberrante
Epididimitis/orquitis
Infecciones
Traumatismos
Categorías diagnósticas menores
Edema escrotal idiopático
Hernia/hidrocele
Púrpura de Henoch-Schönlein
Tumores

fuera de proporción con los signos inflamatorios que se presentan en la inspección, tiende a ocurrir con mayor frecuencia con la torsión del testículo.

Episodios previos cortos de dolor testicular acompañados de resolución espontánea son consistentes con torsión intermitente del testículo.[13] Un patrón de dichos episodios es habitualmente una indicación firme para una intervención quirúrgica inmediata.

Como se comentó, la torsión del testículo se acompaña con frecuencia de síntomas abdominales y digestivos, como náuseas y vómitos o dolor en el cuadrante inferior del abdomen, en contraste con las otras causas de escroto agudo. Sin embargo, la ausencia de estas manifestaciones de ninguna manera excluye el diagnóstico de torsión testicular porque sólo se encuentran en 25% de los casos.[14] Estos síntomas abdominales inducen confusión en quien examina de manera inicial. En ocasiones se solicita al autor que atienda a un paciente con sospecha de apendicitis, cuando en realidad tiene torsión testicular. Es rara la situación opuesta, apendicitis aguda que se presente como escroto agudo, pero hay informes de ello.[15] El autor atendió a uno de estos sujetos que mostraba dolor escrotal intenso y también signos peritoneales en el cuadrante inferior derecho y en la laparotomía encontró apendicitis aguda. El dolor en abdomen bajo en un individuo con un escroto vacío, con o sin una masa en la ingle, sugiere firmemente torsión de un testículo no descendido.

Los síntomas de vías urinarias, como frecuencia, urgencia, disuria, piuria y fiebre tienden a ocurrir con mayor frecuencia en pacientes con epididimitis. Algunos enfermos con torsión del testículo pueden tener síntomas leves en la micción; cuando constituyen una parte importante de las molestias de presentación, debe investigarse en forma cuidadosa una infección de vías urinarias concurrente. En general, estos síntomas alejan al clínico del diagnóstico de torsión testicular o apendicular y lo llevan al de epididimitis. En un estudio retrospectivo de 238 pacientes con dolor escrotal agudo, en el 39% de los que tenían epididimitis que se sometieron a una valoración urológica se hallaron anormalidades estructurales o funcionales de las vías urinarias. Las pruebas urodinámicas en este grupo pueden ayudar al diagnóstico de personas con micción disfuncional o disinergia del esfínter y el detrusor, que dan por resultado presiones de micción uretral posteriores elevadas capaces de provocar reflujo retrógrado al conducto deferente y que por tanto precipitan epididimitis.[16]

Los hallazgos en el examen físico pueden ser variables y confusos debido a las limitaciones de la exploración por la hipersensibilidad inflamatoria. Es posible que en los tres trastornos principales del escroto agudo haya eritema y edema de la pared escrotal y no necesariamente son útiles para diferenciarlos entre sí. Es posible que la torsión testicular aguda temprana aún no haya tenido tiempo para inducir cambios importantes en el saco escrotal, en tanto que la torsión de los apéndices de 24 a 36 horas de duración puede ocasionar engrosamiento y enrojecimiento obvios de la pared escrotal.

Puede ser útil localizar la hipersensibilidad de estructuras intraescrotales particulares. La paciencia y gentileza durante el examen pueden hacer posible diferenciar con precisión entre las hipersensibilidades epididimal localizada (epididimitis), testicular (torsión del testículo) y apendicular (torsión de los apéndices).

Al parecer, los cambios en las relaciones anatómicas interescrotales no son tan útiles para el diagnóstico como algunos autores lo sugirieron. Los hallazgos publicados que incrementan la precisión diagnóstica incluyen los siguientes:[17]

1. Orientación anormal del testículo con una posición transversal en el saco escrotal.
2. Presentación anterior del epidídimo.
3. Elevación del testículo inducida por acortamiento del cordón.
4. Ausencia del reflejo cremastérico en el lado afectado.

Ninguno de ellos es patognomónico y todos tienen limitaciones importantes.

Cuando se presenta, el signo del "punto azul" de torsión del apéndice del testículo o el apéndice del epidídimo es claramente diagnóstico.[18] Algunas veces no es aparente debido al edema y eritema concurrentes de la pared del escroto, en particular si el proceso de isquemia apendicular ocurrió más 24 horas antes. En estas circunstancias, la transiluminación en un ambiente oscuro puede descubrir el apéndice necrótico, por otra parte oculto, y crear un "punto negro" que flota dentro del contenido escrotal resplandeciente. En otras circunstancias es posible que no sean visibles estructuras apendiculares torcidas pero pueden palparse como nódulos duros, movibles y sensibles, incluso a través de una pared escrotal engrosada por edema. Estos hallazgos son diagnósticos de torsión apendicular y, si se presentan sin hipersensibilidad testicular focal, indican esencialmente la necesidad de una valoración más amplia. Es necesario recordar la variedad de localizaciones de las estructuras apendiculares (fig. 51-1)[19] y

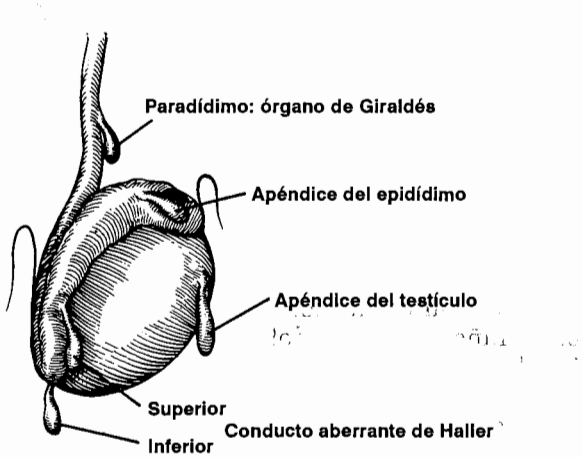


Fig. 51-1. Apéndices testiculares. (Tomado de Rolnick D, Kawanoue S, Szanto P, et al: Anatomical incidence of testicular appendages. J Urol 100:755-756, 1968.)

Cuadro 51-2. Presentación clínica del escroto agudo

Torsión del testículo
Inicio agudo
Síntomas digestivos y abdominales
Hipersensibilidad testicular focal
Toxicidad sistémica
Episodios previos
Torsión de estructuras apendiculares
Inicio gradual
Ausencia de toxicidad
Signo del "punto azul"
Epididimitis
Síntomas en la micción
Fiebre
Piuria

Cuadro 51-3. Signos físicos de la torsión testicular

Posición transversal del testículo	Testículo de situación alta
Posición anterior del epidídimo	Ausencia del reflejo cremastérico

llevar a cabo una investigación cuidadosa de todas las regiones del escroto y la ingle. Un hecho de particular importancia es la localización muy proximal que puede tener el órgano paradidimal de Giraldés a lo largo del cordón espermático y en algunos casos surge del cordón en el conducto inguinal distal, bastante arriba del testículo, e incluso arriba del anillo inguinal externo. Un paciente presentó en la ingle izquierda una masa aguda, roja y dolorosa, que sugería una hernia inguinal incarcerada. En la exploración de la ingle se extirpó un quiste paradidimal infartado y necrótico (fig. 51-2).

En resumen, la presentación clínica del escroto agudo puede ser ambigua, en el mejor de los casos, con escasas características patognomónicas verdaderas.[20] Ninguna constelación de hallazgos es completamente precisa. En el cuadro 51-2 se incluyen las características clínicas que tipifican cada uno de los principales diagnósticos y pueden servir como guías razonables para su diferenciación. En el cuadro 51-3 se resaltan los signos físicos más consistentes con el diagnóstico de torsión testicular.

☐ Torsión neonatal

La torsión testicular neonatal presenta un cuadro clínico característico y amerita discusión adicional. La torsión verdadera del cordón espermático del anillo externo hacia abajo (torsión extravaginal) constituye el 10% o menos de todos los casos de infarto testicular por torsión.[21] Aunque no son claros los factores causales subyacentes, suele pensarse que la torsión extravaginal es efecto de la ausencia o debilidad de las uniones de los tejidos gonadales con la pared escrotal, que ocurren en el momento del descenso testicular y poco después. Estas uniones deficientes o laxas pueden posibilitar por tanto la movilidad rotatoria libre de los testículos y conducir al torcimiento de los vasos gonadales, con infarto isquémico subsecuente. Estas explicaciones son teóricas cuando más y apoyan mal la ocurrencia relativamente rara de este trastorno. Si la laxitud o falta de fijación de la túnica es un factor principal que conduce a la torsión extravaginal durante el descenso o poco después de él, sería lógico esperar que la incidencia fuera considerablemente más alta. En con-

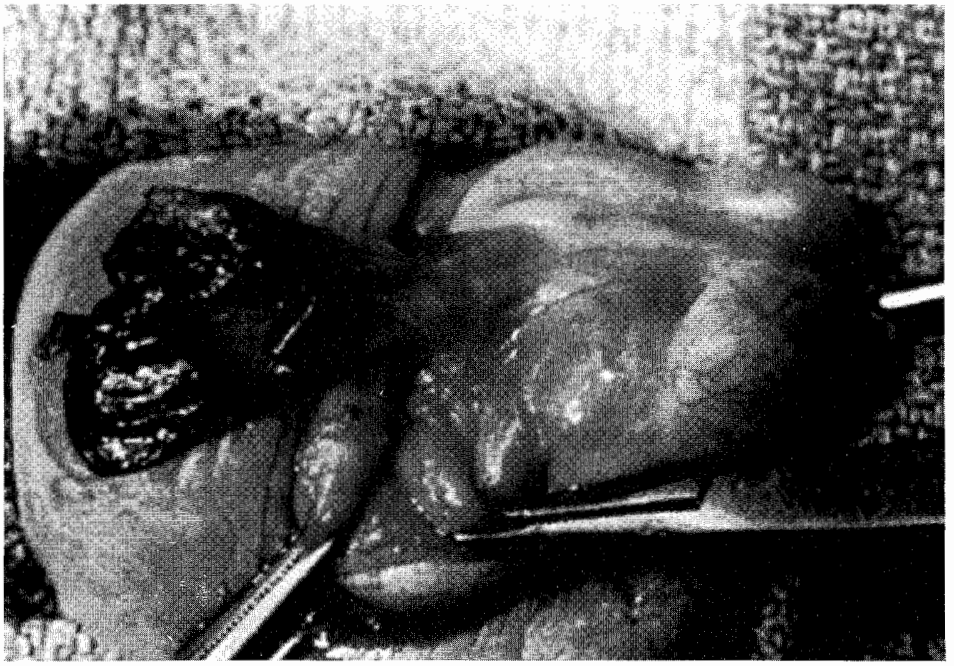


Fig. 51-2. Quiste paradidímico necrótico (órgano de Giraldés).

secuencia, todavía no se define con certeza el mecanismo subyacente. Sin embargo, la incidencia mayor de torsión de un testículo no descendido proporciona un apoyo adicional a esta teoría porque en estas circunstancias las fijaciones que atan el testículo son claramente anormales y deficientes.

No es rara la torsión *in utero* y muchas veces se detecta una masa dura, en apariencia indolora, en el examen inicial después del parto en la sala de recién nacidos. La piel escrotal puede tener un color diferente y es equimótica o edematosa. La torsión *in utero* tuvo que ocurrir bastante temprano para permitir cierta fijación inflamatoria de la gónada infartada a la pared escrotal interna. La diferenciación de la hernia incarcerada quizá amerite una intervención quirúrgica urgente, pero rara vez se logra salvar el testículo si existe torsión. En la experiencia del autor, al igual que la de otros,[22] el infarto completo es la regla y la destorsión no ha llevado a la recuperación de ninguno de estos testículos. La indicación más significativa para la intervención en esta situación es proporcionar fijación para la gónada contralateral para prevenir su pérdida futura por torsión.[23] A pesar de su pesimismo, el autor no difiere el tratamiento de este trastorno, ya que existen informes de conservación testicular, aunque los resultados a largo plazo no se han definido.[24] En general, el autor suscribe el punto de vista según el cual la torsión neonatal probablemente explica el síndrome de "testículo que desaparece", que se presenta como una criptorquidia unilateral más tarde en la vida.[25]

CONSIDERACIONES ETIOLOGICAS

La fijación o suspensión inadecuada, incompleta o ausente del testículo, es el factor subyacente que predispone a un paciente a la torsión y al infarto testicular. La libertad excesiva de movimiento (proporcionada por fijaciones ausentes o débiles de la túnica testicular del recién nacido), las inserciones anormales del gubernáculo y la falta de fijación de la túnica en el testículo no descendido[26] o la deformidad en badajo del testículo intraescrotal de la niñez[27] se consideran los factores esenciales para la torsión.

El término *deformidad en badajo*, ampliamente sostenida como el hallazgo común en pacientes con torsión testicular comprobada por medios quirúrgicos, se refiere a la reflexión anormalmente alta de la túnica vaginal hacia arriba de su posición común, más ecuatorial, alrededor de la gónada hasta un nivel de inserción en el cordón espermático mismo. Esta disposición de las inserciones de la túnica dejan al testículo colgando como un badajo de una campana dentro de la túnica vaginal, capaz de girar libremente alrededor del eje largo del cordón espermático. La contracción de las fibras del músculo cremáster, iniciada por episodios como el traumatismo, ejercicio, exposición al frío o estimulación sexual, aplica al parecer una fuerza rotatoria al testículo, girando el badajo de la campana e induciendo isquemia, que a su vez da lugar a la cesación del flujo arterial gonadal.[28]

PRUEBAS DIAGNOSTICAS

Aunque el objetivo antes de iniciar el cuidado quirúrgico del escroto agudo es el diagnóstico preoperatorio preciso, debe evitarse una valoración excesiva antes de la exploración si el retraso implica cualquier riesgo adicional para el testículo. En todos los casos en que el cuadro clínico sugiere firmemente torsión testicular, es obligatoria la exploración quirúrgica para destorcerlo y fijarlo. Es necesario dejar a un lado pruebas diagnósticas adicionales. Sin embargo, cuando la presentación clínica es menos clara, suelen ser útiles otras pruebas.

En todos los sujetos es necesario solicitar una cuenta sanguínea completa y análisis de orina, incluido el examen microscópico del sedimento urinario centrifugado, para valores basales. La leucocitosis apoya por lo regular torsión testicular pero no es específica. La piuria sugiere epididimitis y puede dar lugar a un urocultivo, antibióticos y terapéutica no quirúrgica.

Examen Doppler con estetoscopio

Se ha señalado que es útil el examen Doppler con estetoscopio del flujo sanguíneo escrotal.[29] Con anterioridad, esta técnica no tuvo una amplia aceptación debido al alto índice de hallazgos falsonegativos.[30] Incluso mediante la comparación directa con el lado contralateral asintomático, la hipersensibilidad y el edema de la pared del escroto y también el flujo hiperémico local tienden a confundir los hallazgos del examen. La experiencia cada vez mayor con esta modalidad y la introducción de la ultrasonografía Doppler dúplex codificada a color aumentaron su papel como un coadyuvante diagnóstico importante en el escroto agudo.[31-33] La demostración de disminución o ausencia de la pulsación arterial en el testículo sintomático, comparada de modo directo con un flujo pulsátil normal en el testículo asintomático, se vincula firmemente con torsión del testículo.[34-36] El autor utiliza hoy en día los datos de esta modalidad como una parte integral de su valoración preoperatoria de pacientes con escroto agudo. La disponibilidad y el retraso mínimo para obtener el estudio son aspectos valiosos adicionales para fomentar su empleo.

Ultrasonografía

El ultrasonido genera imágenes anatómicas precisas de la pared y el contenido escrotal en el escroto agudo, pero los cambios de la ecodensidad reducen con el tiempo la precisión de la técnica.[37] El testículo puede ser hipoecoico con congestión y edema durante las primeras horas de la torsión, pero luego puede tornarse hiperecoico en forma focal o difusa, e incluso quística, tras el infarto.[38] En la experiencia del autor, el ultrasonido testicular y escrotal es más útil cuando sospecha una de las causas menos importantes del escroto agudo. La imagen tradicional del ultrasonido, además de los datos del flujo sanguíneo disponibles del ultrasoni-

do Doppler a color, proporciona evidencia coadyuvante de importancia y precisa para el clínico. El empleo de estas dos modalidades está mejorando la precisión diagnóstica preoperatoria.[39,40]

Centelleografía

La centelleografía testicular nuclear posee aún valor en el diagnóstico del escroto agudo.[41] Las imágenes secuenciales rápidas mediante un agente de tecnecio 99m con imágenes adicionales a través de un colimador de agujero muy pequeño suministran los mejores resultados y la resolución más alta de los detalles anatómicos.[42]

En la torsión testicular varía el carácter de la imagen centelleográfica con la duración de la agresión isquémica y puede dividirse en tres fases descriptivas:[43]

Fase 1: durante las primeras seis horas, aproximadamente, no difiere de manera notable el flujo sanguíneo en el centelleograma, sea un testículo torcido o uno normal (fig. 51-3).
Fase 2: en las 18 horas siguientes, la imagen centelleográfica de fase media del testículo afectado muestra un halo de actividad ligeramente aumentada en derredor de un centro frío.
Fase 3: las imágenes de fase tardía de una torsión establecida muestran un halo de emisión potente alrededor de un centro frío.

La imagen del centelleograma en la epididimitis se manifiesta por un incremento notorio del flujo sanguíneo en el lado afectado, sin huellas de un área central fría de disminución del riego. Puede observarse un patrón similar en la torsión de las estructuras apendiculares. Estos patrones de hiperriego difuso son argumentos firmes contra el diagnóstico de torsión testicular.

La aplicación cuidadosa de estas técnicas y lineamientos conduce a índices razonablemente altos de precisión para diferenciar la torsión testicular de la apendicular o la epididimitis. No son raros los informes de un 90% de precisión.[44] No obstante, es imprescindible que, cuando se piensa aplicar gammagramas testiculares con radionúclidos en estas imágenes diagnósticas diferenciales, se disponga con rapidez de personal con experiencia y los radiofármacos necesarios. Es raro obtener los resultados de estos gammagramas en menos de 45 minutos, incluso bajo condiciones óptimas. Por lo general, el paciente se presenta al departamento de urgencias por la noche ya que es común observar el escroto rojo y tumefacto al acostarse o bañarse o debido a que el dolor empeora por la noche. A estas horas se dispone de menos apoyo técnico y no son raros los retrasos de 90 a 120 minutos. En estas circunstancias, el médico debe sopesar con cuidado el riesgo potencial para el testículo impuesto por la espera para los estudios contra la información obtenida. Cuando hay alguna duda, la acción más apropiada y segura es la exploración. Por estas razones, el autor suele emplear imágenes testiculares —centelleografía— cuando sospecha, por los datos clínicos, el diagnóstico de epididimitis o torsión apendicular. Si se le asegura que es posible terminar la centelleografía en menos de una hora o el escroto agudo tiene 24 horas de duración o más aceptaría un retraso más prolongado de la centelleografía.

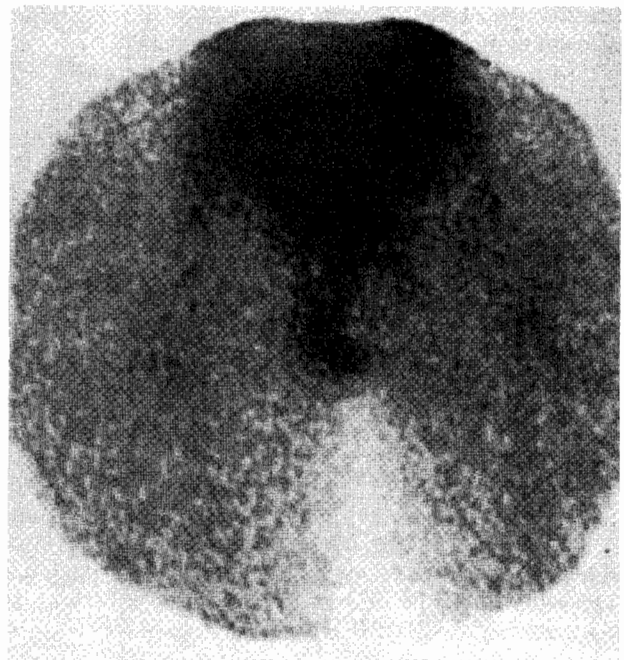


Fig. 51-3. Gammagrafía testicular en las fases temprana y media de la torsión testicular izquierda. Nótese el área fotodeficiente en el hemiescroto izquierdo.

☐ Tratamiento

Cuando el diagnóstico de torsión testicular es claro, la destorsión manual restablece casi siempre el flujo sanguíneo del testículo. Por lo regular, este procedimiento se lleva a cabo con sedación parenteral o infiltración anestésica local del cordón. Al parecer, el objetivo final más adecuado es el alivio del dolor, aunque algunos autores se enfocan en la recuperación del flujo sanguíneo pulsátil al testículo medido mediante estetoscopio Doppler.[29] Si tiene éxito la destorsión manual, puede posponerse la fijación por un corto tiempo. Sin embargo, debe efectuarse una orquiopexia bilateral rápida para proteger el testículo ipsolateral de una recurrencia temprana y asegurar de manera profiláctica el testículo contralateral.

En casi todos los casos se requiere exploración quirúrgica inmediata para la destorsión. Una incisión vertical en el rafe medio del escroto permite el acceso a ambos hemiescrotos y es sencilla de cerrar. También son aceptables las incisiones transversales en pares orientadas en el pliegue escrotal inferior. El autor prefiere la incisión en el rafe, a menos que la torsión exija

atención apenas después de sufrir licuefacción el testículo infartado o se sospeche un absceso.

El autor trató a un individuo con un absceso escrotal grande secundario a una torsión que no se reconoció cuando se presentó el enfermo 10 días después del inicio. Se drenó y extirpó la totalidad del testículo necrótico y se administraron antibióticos de amplio espectro. Se pospuso 48 horas la abertura del hemiescroto contralateral para fijación testicular, lo cual hizo posible que remitiera la infección a medida que cesó el drenaje y se redujera al mínimo el posible riesgo de infectar el escroto contralateral.

En los casos quirúrgicos habituales se realiza la destorsión del cordón testicular y a continuación se indica un periodo de observación del testículo. Pueden aplicarse compresas húmedas y calientes para aumentar el flujo sanguíneo, pero es probable que la agresión isquémica induzca la estimulación máxima para la hiperemia. Si surgen algunas dudas acerca de la viabilidad del testículo, se aconseja considerar algunos factores para valorar el potencial de recuperación, por ejemplo hemorragia activa del borde cortado de la túnica albugínea, determinaciones del flujo sanguíneo mediante sonda Doppler estéril[29] y tinción con fluoresceína intravenosa.[45] Si el testículo es viable, debe fijarse dentro de la túnica vaginal para prevenir una recurrencia. La fijación del testículo requiere una de dos técnicas básicas: a) fijación del testículo dentro de la túnica vaginal con múltiples puntos de material de sutura no absorbible o b) eversión de la totalidad de la túnica vaginal sobre sí misma para permitir un área de superficie grande para la adherencia fibrosa del testículo a la pared del escroto. Cuando no se aplican suturas inabsorbibles para fijación, o simplemente se cierra de nueva cuenta la túnica vaginal del testículo después de la destorsión, se crea la posibilidad de una recurrencia. El autor prefiere la fijación de cuatro puntos del testículo mediante suturas de nailon trenzado y no cierra la túnica vaginal ni la pliega. Debe practicarse la misma fijación con sutura del testículo contralateral para prevenir la torsión futura del testículo opuesto. La incisión escrotal se cierra anatómicamente con material de sutura absorbible sintético.

Cuando existe alguna duda sobre la afección escrotal se traza una incisión inguinal. Esto es en particular importante si se sospecha una afección maligna del testículo como causa de la tumefacción del escroto. La vía inguinal posibilita ocluir los componentes vascular y linfático del cordón antes de manipular el testículo. La falta de oclusión de estos vasos origina el peligro de diseminación venosa o linfática de células tumorales. Si se identifica una torsión simple, se libera de inmediato la pinza, se destuerce y se fija en la túnica albugínea a través de la incisión inguinal. Debe fijarse el testículo contralateral a través de la incisión escrotal.

☐ Pronóstico

Cuando hay alguna duda respecto de la viabilidad del testículo, surgen dos preocupaciones básicas. Primero, ¿es posible conservar el testículo para proporcionar una gónada cosmética o funcional aceptable? Segundo, ¿habrá efectos perjudiciales a largo plazo por conservar el testículo dañado por la isquemia? La duración de la torsión influye sobre los índices de salvamento inmediato y el crecimiento del testículo a largo plazo.[46] En el cuadro 51-4 se resumen estos detalles. Datos experimentales en perros sugieren que hay una jerarquía celular dentro del testículo en respuesta a la isquemia. La lesión de las células de Sertoli fue grave después de tan poco como cuatro horas de isquemia, en tanto que las células de Leydig se destruyeron sólo después de 10 a 12 horas del proceso isquémico.[47] No se sabe si estos parámetros se aplican directamente al hombre.

Cuadro 51-4. Duración de la torsión y salvamento testicular

Duración de la torsión (h)	*Salvamento testicular (%)*
<6	85-97
6-12	55-85
12-24	20-80
>24	<10

Datos tomados de Smith-Harrison LI, Koontz WW Jr: Torsion of the testis: Changing concepts. In Ball TP Jr, Novicki DE, Barrett DM, et al (eds): AUA Update Series. Vol. 9 (lesson 32). Houston, American Urological Association Office of Education, 1990.

Varios estudios demostraron cierto grado de depresión de la espermatogénesis e infecundidad en varones que habían sufrido torsión testicular unilateral,[48,49] con el grado consiguiente de anormalidad en el análisis del semen relacionado con la duración de la lesión isquémica. Aún no se resuelve si estos hallazgos son el resultado de anormalidades testiculares preexistentes en los pacientes predispuestos a torsión o de una lesión de mediación autoinmunitaria del testículo contralateral iniciada al momento de la destorsión. Los estudios efectuados en el hombre y animales no son consistentes y los resultados son contradictorios. En consecuencia, no es posible establecer una recomendación clara en cuanto a extirpar o dejar *in situ* un testículo que estuvo isquémico durante 12 a 24 horas. Es necesario reconocer que no es intrascendente la decisión de dejar un testículo isquémico después de un periodo de isquemia mayor de 24 horas.

El autor efectúa en la práctica, al igual que otros,[10] la orquiectomía a partir de una conducta cada vez más agresiva para torsiones de más de 12 horas de duración, con la expectativa de que el sacrificio de una gónada isquémica se equilibre con los beneficios a largo plazo de la fecundidad.

☐ Torsión de los apéndices

Cuando la valoración de un niño con escroto agudo conduce al diagnóstico de torsión de los apéndices de la gónada, la mayoría de quienes ejercen aconseja un tratamiento expectante. En casi todos los casos, el reposo en cama, la elevación escrotal o el apoyo durante

la ambulación y los fármacos antiinflamatorios no esteroides dan por resultado la resolución del dolor, hipersensibilidad, eritema y edema.

Aunque algunos autores advierten que la torsión de los apéndices nunca requiere operación, esto no concuerda con la experiencia del autor. Cuando el tratamiento no quirúrgico fracasa para que el niño recupere su actividad completa en una semana, ciertamente se justifican la extirpación quirúrgica de la estructura apendicular necrótica y la evacuación del hidrocele reactivo. En la experiencia del autor, rara vez es necesaria una intervención quirúrgica para una torsión apendicular y la mayor parte de los casos remite con rapidez en dos o tres días sin corrección quirúrgica.

EPIDIDIMITIS

El tratamiento con antibióticos de la epididimitis aguda es más adecuado cuando se basa en las susceptibilidades *in vitro* del microorganismo causal. Con mayor frecuencia, la terapéutica es empírica porque es difícil o imposible determinar el agente infeccioso. De hecho, es posible que los hallazgos en el urocultivo sean negativos incluso cuando se establece un diagnóstico quirúrgico de epididimitis durante la exploración para excluir torsión testicular. Se sabe bien que el reflujo de orina estéril por los conductos deferentes hasta los epidídimos puede inducir una reacción inflamatoria en estos últimos. En consecuencia, tanto el análisis de orina inicial como el urocultivo posterior no son diagnósticos.

El aspecto más importante, sin considerar la infección comprobada por cultivo, es la necesidad de efectuar una valoración urológica completa en el niño con epididimitis aguda para definir o excluir anomalías congénitas predisponentes de las vías genitourinarias. Esta valoración debe incluir cistouretrografía de micción con contraste y ultrasonido renal. La ectopia ureteral, válvulas uretrales posteriores, reflujo vesicoureteral y neuropatía vesical pueden acompañarse de epididimitis. Puede estar indicada una investigación más amplia mediante centelleografía con radionúclidos, endoscopia u otras modalidades, como las pruebas urodinámicas, según sea la anormalidad específica concurrente definida. El autor trató a un adolescente que presentó una epididimitis aguda a los 12 años de edad y cuyo urocultivo fue positivo para *Escherichia coli.* Se encontraron válvulas uretrales posteriores y reflujo hasta el polo inferior de un sistema colector renal izquierdo displásico duplicado. Aunque este caso no es común, ilustra la gama de enfermedades urológicas congénitas que pueden predisponer a los niños a la epididimitis aguda.

BIBLIOGRAFIA

1. Fisher R, Walker J: The acute paediatric scrotum. Br J Hosp Med 51:290–293, 1994.
2. Kass EJ, Lundak B: The acute scrotum. Pediatr Clin North Am 44:1251–1266, 1997.
3. Noske HD, Kraus SW, Altinkilic BM, et al: Historical milestones regarding torsion of the scrotal organs. J Urol 159:13–16, 1998.
4. Rabinowitz R, Hulbert WC: Acute scrotal swelling. Urol Clin North Am 22:101–105, 1995.
5. Colodny AH: Acute urologic conditions. Pediatr Ann 23:207–210, 1994.
6. Williamson RCN: Torsion of the testis and allied conditions. Br J Surg 63:465–476, 1976.
7. Haynes BE, Bessen HA, Haynes VE: The diagnosis of testicular torsion. JAMA 249:2522–2527, 1983.
8. Jefferson RH, Perez LM, Joseph DB: Critical analysis of the clinical presentation of acute scrotum: A 9-year experience at a single institution. J Urol 158:1198–2000, 1997.
9. Leape LL: Torsion of the testis. JAMA 200:669–672, 1967.
10. Leape LL: Torsion of the testis. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): Pediatric Surgery. Vol. 2 (4th ed). Chicago, Year Book Medical, 1986.
11. Klauber GT, Grannum RS: Disorders of the male external genitalia. In Kelalis PP, King LJ, Belman AB (eds): Clinical Pediatric Urology. Vol. 2 (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1985.
12. Kadish HA, Bolte RG: A retrospective review of pediatric patients with epididymitis, testicular torsion, and torsion of testicular appendages. Pediatrics 102:73–76, 1998.
13. Ransler CW, Allen TD: Torsion of the testis. Urol Clin North Am 9:245–250, 1982.
14. Workman SJ, Kogan BA: Old and new aspects of testicular torsion. Semin Urol 6:146–157, 1988.
15. Friedman SC, Sheynkin YR: Acute scrotal symptoms due to perforated appendix in children; case report and review of literature. Pediatr Emerg Care 11:181–182, 1995.
16. Lewis AG, Bukowski TP, Jarvis PD, et al: Evaluation of acute scrotum in the emergency department. J Pediatr Surg 30:277–282, 1995.
17. Ceasar RE, Kaplan GW: The incidence of the cremasteric reflex in normal boys. J Urol 15:779–780, 1994.
18. Skoglund RW, McRoberts JW, Ragde H: Torsion of the testicular appendages: Presentation of 43 new cases and a collective review. J Urol 104:604–607, 1970.
19. Rolnick D, Kawanoue S, Szanto P, et al: Anatomical incidence of testicular appendages. J Urol 100:755–756, 1968.
20. Knight PJ, Vassy LE: The diagnosis and treatment of the acute scrotum in children and adolescents. Ann Surg 200:664–673, 1984.
21. James T: Torsion of the spermatic cord in the first year of life. Br J Urol 25:56, 1953.
22. Coming DC, Hyndman CW, Deacon JSR: Intrauterine testicular torsion: Not an emergency. Urology 14:603–604, 1979.
23. Lyon RPO: Torsion of the testis in childhood: A painless emergency requiring contralateral orchiopexy. JAMA 178:702–705, 1961.
24. Jenkins GR, Noe HN, Hollabaugh RS, et al: Spermatic cord torsion in the neonate. J Urol 129:121–122, 1983.
25. Stephens FD: Embryopathology of malformations [guest editorial]. J Urol 127:13, 1982.
26. Johnston JH: The undescended testis. Arch Dis Child 40:113–122, 1965.
27. Parker RM, Robison JR: Anatomy and diagnosis of torsion of the testicle. J Urol 106:243–247, 1971.
28. Cass AS, Cass BB, Veeraraghavan K: Immediate exploration of the unilateral acute scrotum in young male subjects. J Urol 124:829–832, 1980.
29. Betts JM, Norris M, Cromie WJ, et al: Testicular detorsion using Doppler ultrasound monitoring. J Pediatr Surg 18:607–610, 1983.
30. Rodriguez DD, Rodriguez WC, Rivera JJ, et al: Doppler ultrasound versus testicular scanning in the evaluation of the acute scrotum. J Urol 135:343–346, 1981.
31. Karadeniz T, Topsakal M, Ariman A, et al: Prospective comparison of colour Doppler ultrasonography and testicular scintigraphy in acute scrotum. Int Urol Nephrol 28:543–548, 1996.
32. Schwaibold H, Fobbe F, Klau R, et al: Evaluation of acute

scrotal pain by color-coded duplex sonography. Urol Int 56:96–99, 1996.
33. Suzer O, Ozcan H, Kupeli S, et al: Color Doppler imaging in the diagnosis of the acute scrotum. Eur Urol 32:457–461, 1997.
34. Luker GD, Siegel MJ: Color Doppler sonography of the scrotum in children. Am J Roentgenol 163:649–655, 1994.
35. Sanders LM, Haber S, Dembner A, et al: Significance of reversal of diastolic flow in the acute scrotum. J Ultrasound Med 13:137–139, 1994.
36. Yazbeck S, Patriquin HB: Accuracy of Doppler sonography in the evaluation of acute conditions of the scrotum in children. J Pediatr Surg 29:1270–1272, 1994.
37. Fournier GR, Laing FG, Jeffrey RB, et al: High-resolution scrotal ultrasonography: Highly sensitive but non-specific diagnostic technique. J Urol 134:490–493, 1985.
38. Hricak H, Lue T, Filly RA, et al: Experimental study of the sonographic diagnosis of testicular torsion. J Ultrasound Med 2:349–356, 1983.
39. Herbener TE: Ultrasound in the assessment of the acute scrotum. J Clin Ultrasound 24:405–421, 1996.
40. Barloon TJ, Weissman AM, Kahn D: Diagnostic imaging of patients with acute scrotal pain. Am Fam Physician 53:1734–1750, 1996.
41. Melloul M, Paz A, Lask D, et al: The value of radionuclide scrotal imaging in the diagnosis of acute testicular torsion. Br J Urol 72:628–631, 1995.
42. Fine EJ, Blaufox MD: Urologic applications of radionuclides. In Pollack HM (ed): Clinical Urography. Vol. 1. Philadelphia, WB Saunders, 1990.
43. Majd M: Nuclear medicine. In Kelalis PP, King LR, Belman AB (eds): Clinical Pediatric Urology. Vol. 1 (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1985.
44. Levu OM, Gittleman MC, Strashun AM, et al: Diagnosis of acute testicular torsion using radionuclide scanning. J Urol 129:975–977, 1983.
45. Schneider HC Jr, Kendall AR, Karafin L: Fluorescence of the testicle. Urology 5:133–136, 1975.
46. Smith-Harrison LI, Koontz WW Jr: Torsion of the testis: Changing concepts. In Ball TP Jr, Novicki DE, Barrett BM, et al (eds): AUA Update Series. Vol. 9 (lesson 32). Houston, American Urological Association Office of Education, 1990.
47. Smith GI: Cellular changes from graded testicular ischemia. J Urol 73:355–362, 1995.
48. Krarup T: The testes after torsion. Br J Urol 50:43–46, 1978.
49. Bartsch G, Frank S, Marberger H, et al: Testicular torsion: Late results with special regard to fertility and endocrine function. J Urol 124:375–378, 1980.

52

ANORMALIDADES DEL DESARROLLO Y LA POSICION DEL RIÑON

Douglas E. Coplen, MD

☐ Embriología

Las anomalías congénitas del aparato genitourinario son frecuentes y ocurren en 10% de la población. Si hay anormalidades en otros sistemas, la incidencia aumenta al 30% y en caso de una malformación congénita de las vías urinarias es mucho más probable que exista una segunda alteración. En los textos académicos se encuentran descripciones completas de las interacciones embriológicas complejas que originan las anomalías genitourinarias.[1-3] La alta incidencia de malformaciones relacionadas sugiere una agresión embriológica generalizada entre la 6ª y 8ª semanas de vida.

El desarrollo renal depende de la presencia de la cresta urogenital que contiene los primordios néfrico, gonadal y del conducto genital. Las tres etapas distintivas del desarrollo renal (pronefros, mesonefros y metanefros) se encuentran en la cresta. El pronefros es la estructura excretora madura en los vertebrados primitivos. En los seres humanos sólo funciona en las primeras cuatro semanas de vida embrionaria.

El mesonefros funciona entre la 4ª y 8ª semanas. Cuando los túbulos mesonéfricos se unen al conducto pronéfrico, se forma el conducto mesonéfrico o de Wolff. Esta es la estructura única más importante en el desarrollo de todo el sistema urinario. El desarrollo defectuoso provoca varias anomalías genitourinarias. La diferenciación del metanefros en el blastema metanéfrico depende del desarrollo normal y el crecimiento craneal de la yema ureteral que inicia en la 5ª semana de gestación. La yema surge del conducto mesonéfrico. El metanefros envuelve la yema y da lugar a la corteza renal.

Mientras el riñón se diferencia entre la 9ª y 12ª semanas, el metanefros asciende, gira y nuevamente se vasculariza. El ascenso ocurre de la cuarta vértebra lumbar a la primera lumbar o la duodécima torácica como consecuencia de la migración cefálica y el crecimiento caudal del feto. En tanto que el riñón asciende, la pelvis renal rota 90° desde su posición anterior a la medial. El riñón recibe cada vez más irrigación de las arterias localizadas en la parte más alta de la cresta urogenital. La ausencia de alguno de estos pasos tiene como resultado irregularidades de número, volumen, posición y forma.

☐ Anormalidades del desarrollo

AGENESIA RENAL

La presencia de una yema ureteral normal es un requisito para el desarrollo renal normal; por lo tanto, en casi todos los casos de agenesia renal existió alguna anomalía de la yema ureteral durante el desarrollo. Estas alteraciones incluyen ausencia de la cresta genitourinaria, falta de desarrollo del conducto mesonéfrico, falta de formación de la yema ureteral a partir del conducto mesonéfrico o incapacidad de la yema ureteral para llegar al metanefros.[3] La ausencia de invasión del blastema metanéfrico por parte del aporte vascular o un defecto metanéfrico primario también producen agenesia renal.

Si falta por completo la cresta genitourinaria, hay ausencia del riñón, uréter, conductos genitales y testículo del mismo lado. La falta de formación del mesonefros conduce a la ausencia del conducto deferente y el epidídimo. Si no se forma la yema ureteral, se desarrolla sólo la mitad del trígono en la vejiga; sin embargo, si existe una falla metanéfrica, se forman el trígono, conducto deferente y epidídimo normales. En virtud de la proximidad de los conductos de Müller y Wolff, las anormalidades vaginales y uterinas, incluyendo agenesia, ausencia parcial y duplicaciones, se presentan en conjunto con la agenesia renal.[4]

Agenesia renal unilateral

La incidencia de agenesia renal unilateral fluctúa entre uno en 500 y uno entre 1 000 nacimientos y predomina en los varones con un índice de 2:1.[5] La ausencia es más frecuente del lado izquierdo y existe cierta predominancia familiar.[6] Por lo general, no hay signos físicos que sugieran la ausencia del riñón y la detección casi siempre es resultado de una evaluación mi-

nuciosa por otras alteraciones detectadas en la exploración física o en la evaluación del recién nacido con múltiples anomalías congénitas, entre ellas ano imperforado, atresia esofágica y malformaciones cardiovasculares (p. ej., VACTERE [irregularidades *v*ertebrales, *a*nales, *c*ardiacas, *t*raqueales, *e*sofágicas, *r*enales y de *e*xtremidades]).

Las radiografías abdominales simples muestran desviación del ángulo hepático o el esplénico del colon, lo que hace pensar en ausencia renal.[7,8] Esto se confirma con ultrasonografía, urografía excretora o gammagramas con radionúclidos. Por lo regular hay hipertrofia compensatoria del riñón contralateral. La agenesia renal unilateral también puede descubrirse en una sonografía prenatal de rutina.

Las personas a las que se les retiró un riñón para donarlo, como consecuencia de un traumatismo o por algún tumor, tienen mayor riesgo de hipertensión y glomerulosclerosis, pero no hay evidencia de que los pacientes con un riñón solitario congénito tengan mayor susceptibilidad a la enfermedad renal.[9]

Agenesia renal bilateral

La agenesia renal bilateral se presenta una vez cada 4 800 nacimientos.[10] Hay un predominio en los varones de 3:1. Casi el 40% de los lactantes nace muerto y prácticamente ninguno sobrevive más de 48 horas por la insuficiencia respiratoria secundaria a la hipoplasia pulmonar. Se han notificado casos de pacientes raros con función pulmonar normal.[11]

El oligohidramnios es el signo materno o prenatal más frecuente. Los lactantes tienen peso bajo al nacer y se observa la insuficiencia respiratoria. El sujeto presenta facies característica que consiste en un pliegue cutáneo prominente que empieza sobre el ojo, pasa por el canto medial y luego se dirige a la parte lateral de la mejilla, nariz chata y orejas con implantación baja.[12] La pared torácica tiene forma normal.

En el examen patológico se reconoce ausencia parcial o completa de ambos uréteres. Cuando existe, la vejiga está mal desarrollada porque no hay producción de orina. En la mayoría de los casos el conducto deferente es normal, lo que implica que la agenesia bilateral casi siempre es consecuencia de anormalidades metanéfricas o de la yema ureteral.[13] Los genitales femeninos y las estructuras ductales evidencian un compromiso más grave.[14]

RIÑONES SUPERNUMERARIOS

Los riñones supernumerarios son órganos accesorios muy raros, distintos, encapsulados y separados del riñón ipsolateral.[15,16] En el mejor de los casos, la unión se establece mediante adherencias fibrosas. El órgano es reniforme y a menudo más pequeño que el normal. El riñón ipsolateral tiene cálices completos y otros adicionales en el riñón supernumerario.

Lo más probable es que esta anomalía sea resultado de la inducción de cuerpos metanéfricos separados, a diferencia de la inducción en tándem o bífida de la yema ureteral de un solo metanefros.[16] Otra explicación posible es la fragmentación o infarto segmentario de un solo metanefros. El riñón supernumerario tiene una rama de un uréter bífido o un uréter separado (duplicación completa). Las más de las veces es caudal al riñón ipsolateral cuando hay un uréter bífido y craneal si existe una duplicación completa. La anatomía ureteral es muy variable, pero en la mayoría de los casos el riñón más caudal tiene la inserción ureteral más craneal en la vejiga.

Sólo la tercera parte de estos riñones ocasiona problemas clínicos.[16] Los síntomas obstructivos, cálculos, infección, neoplasia e incontinencia urinaria secundaria a la ectopia ureteral son los síntomas y hallazgos iniciales. Si se detecta esta anomalía al momento de otro estudio imagenológico, está indicada la excisión electiva del riñón pequeño y anormal; en cambio, si el riñón es "normal", se recomienda la observación con seguimiento regular. En caso de hallar el órgano supernumerario de manera inesperada al momento de una operación, identificar funciones renales aparentemente normales y observar el riñón pequeño y al parecer anormal, se recomienda la resección.

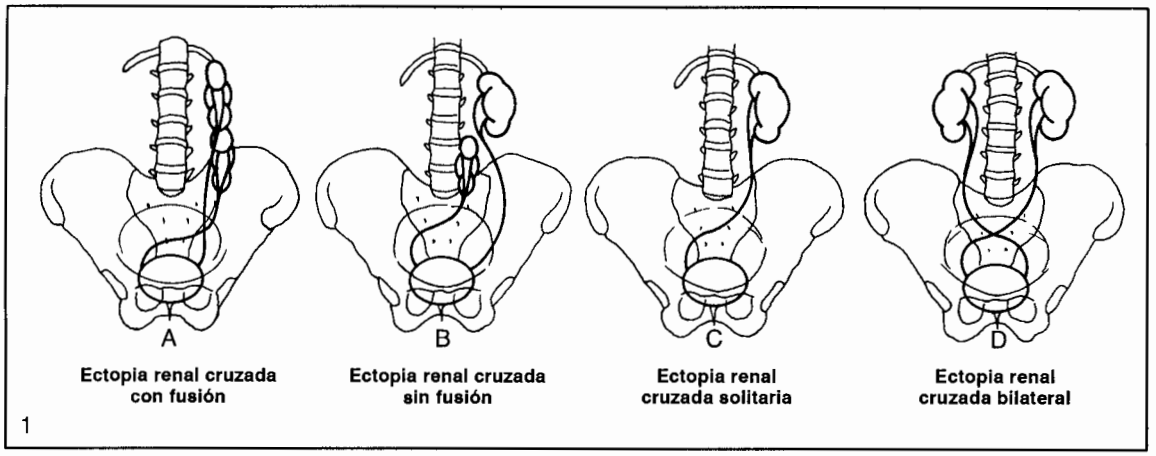
ECTOPIA Y ANOMALIAS POR FUSION

Muchos factores, entre ellos las yemas ureterales, el metanefros y el ambiente fetal caudal, deben interactuar para inducir ectopia y anomalías de fusión (fig. 52-1). La posición anormal del riñón puede deberse al detenimiento del desarrollo del trayecto de migración normal, migración más allá del límite normal, ectopia del metanefros o inducción del metanefros contralateral por una yema ureteral vagabunda.[17]

ECTOPIA RENAL SIMPLE

La ectopia renal simple se define como la localización renal ipsolateral anormal y se identifica por el sitio de terminación: pélvico, lumbar, abdominal o torácico. Puede explicarse como un ascenso anormal del riñón con relaciones ureterales normales que sólo se desvían por la rotación incompleta. El aporte sanguíneo es normal, con múltiples arterias que nacen del vaso importante más cercano y la persistencia de estas uniones vasculares anormales puede ser un factor que impide la migración.

El riñón ectópico simple puede detectarse en el ultrasonido prenatal, pero la mayoría no provoca problemas clínicos y se detecta en forma incidental. Es posible que el riñón pase inadvertido en el ultrasonido porque la ausencia de un seno renal deriva en la ausencia del complejo central típico de ecos.[18] En un paciente muy delgado, el riñón se palpa como una masa abdominal baja. Puesto que el riñón suele no girar por completo, es probable que la inserción ureteral sea anormal y predisponga a la hidronefrosis, infección o cálculos. Los riñones más bajos son más susceptibles al traumatismo.



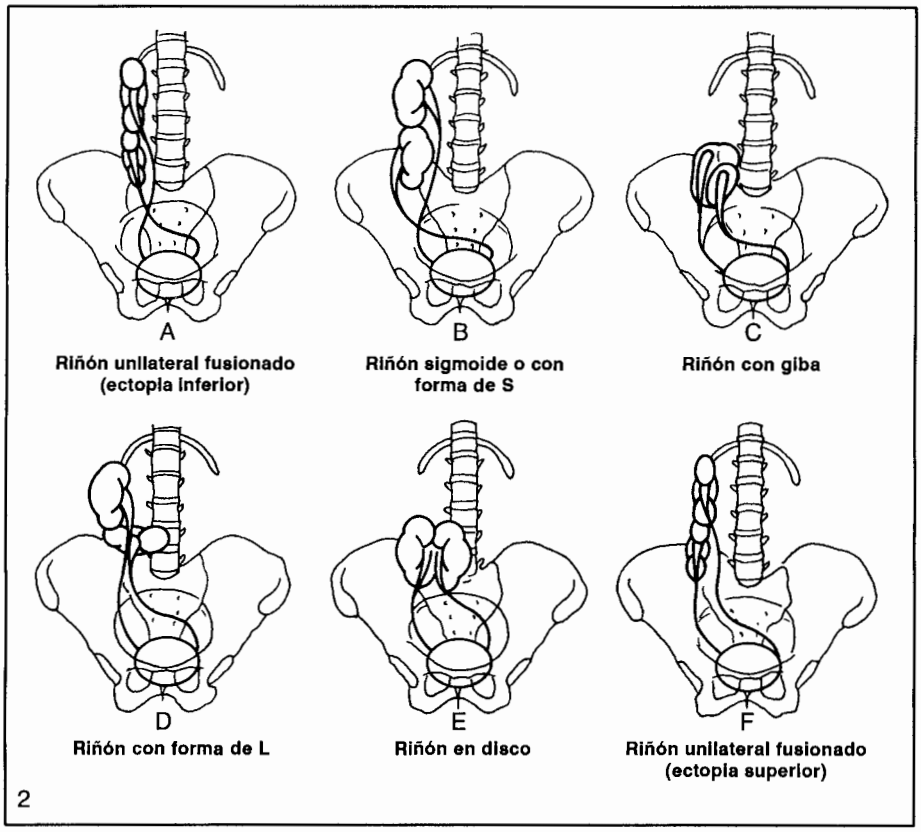


Fig. 52-1. Variaciones de la ectopia renal cruzada con y sin fusión. *1*, cuatro tipos de ectopia sin fusión. *2*, seis formas de ectopia cruzada con fusión. (Tomado de Bauer SB: Anomalies of the kidney and ureteropelvic junction. In Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED Jr, et al [eds]: Campbells Urology [7th ed]. Philadelphia, WB Saunders, 1997, pp 1721-1722.)

La ectopia renal craneal a la localización lumbar normal es rara y el riñón puede estar arriba, abajo o, de manera parcial, a través del diafragma.[19] Si el riñón se halla en el tórax, habitualmente está del lado izquierdo. El riñón se ubica por fuera de la pleura y no tiene efecto sobre la función pulmonar. La migración renal se produce antes y es independiente del desarrollo del diafragma y la glándula suprarrenal, que muchas veces es caudal al riñón torácico. El diagnóstico casi siempre se establece con base en la radiografía torácica anormal. No existe relación con la hernia diafragmática congénita.

ECTOPIA RENAL CRUZADA

Cuando un riñón se encuentra en el lado contrario a su inserción ureteral en la vejiga, la alteración se denomina *ectopia cruzada*. El espectro de las anormalidades

de la fusión se muestra en la figura 52-1. El 90% de los riñones con ectopia cruzada se fusiona con su compañero ipsolateral. Es más frecuente el cruce de izquierda a derecha y la anomalía es más frecuente en varones. El riñón cruzado suele ser caudal. Por lo general, la función renal es normal y los uréteres se insertan normalmente en la vejiga. Si existe alguna irregularidad, con frecuencia consiste en displasia quística, obstrucción o reflujo vesicoureteral en el riñón ectópico.[20-22] Es rara la ectopia cruzada solitaria[23] y estos individuos tienen un hemitrígono con ausencia de un uréter del lado del riñón ectópico. Como sucede con la agenesia renal, la incidencia de criptorquidia y anomalías en conductos deferentes, vagina y útero es mayor en este grupo de pacientes.

La embriología de la ectopia renal cruzada no se comprende del todo. La migración puede ocurrir en forma normal, pero se detiene cuando el riñón cefálico llega a su posición normal o cuando las estructuras o vasos retroperitoneales impiden la migración de la masa fusionada. La alineación y rotación anómalas del extremo caudal del feto (p. ej., hemivértebra) pueden inducir el metanefros contralateral por una yema ureteral con dirección anormal a causa de la desviación medial del conducto de Wolff.[24,25] Esto podría explicar la mayor incidencia de las anormalidades de fusión en sujetos con extrofia cloacal y ano imperforado.

La mayor parte de estos riñones permanece asintomática y la detección es incidental. Los síntomas secundarios a la obstrucción y cálculos aparecen en el tercer y cuarto decenios de la vida.[21]

RIÑON EN HERRADURA

El riñón en herradura es la más frecuente de todas las anomalías de fusión. Se encuentra en una de cada 400 personas y es dos veces más frecuente en varones.[26] La anormalidad se descubre por medios clínicos en todos los grupos de edad, pero es más frecuente identificarlo en niños por la alta incidencia de anomalías congénitas relacionadas.[27]

La alteración se desarrolla en una etapa temprana de la gestación, entre la 4ª y 6ª semanas, antes de la rotación y el ascenso. Un cambio de la posición de las arterias iliacas podría desviar los polos inferiores renales en sentido medial, lo que produce el contacto y la fusión.[28] El desplazamiento caudal del metanefros puede ocasionar contigüidad terminal, terminolateral o laterolateral. La unión en la línea media da lugar a un riñón en herradura simétrico, mientras que otros tipos evolucionan en una gran variedad de formas asimétricas.[25] Los factores predisponentes son la agenesia de los segmentos sacros y las anomalías cloacales altas. Existe una relación con la criptorquidia, el útero bicorne, la presencia de un tabique vaginal y la disgenesia gonadal 45 XO (síndrome de Turner).[29]

Existen muchas variaciones respecto de la forma básica del riñón en herradura (fig. 52-2). La irregularidad consiste en dos masas renales distintas que se encuentran a ambos lados de la línea media y están unidas por parénquima o un istmo fibroso, casi siempre en el polo inferior aunque a veces en el superior.[30] Por lo regular, los riñones tienen una posición inferior a la normal, tal vez porque la migración cefálica del istmo fusionado se detiene por la arteria mesentérica inferior. Dado que los riñones no giran, la pelvis renal está desviada en sentido anterior y su eje es paralelo a la columna vertebral, incluso con desviación medial en

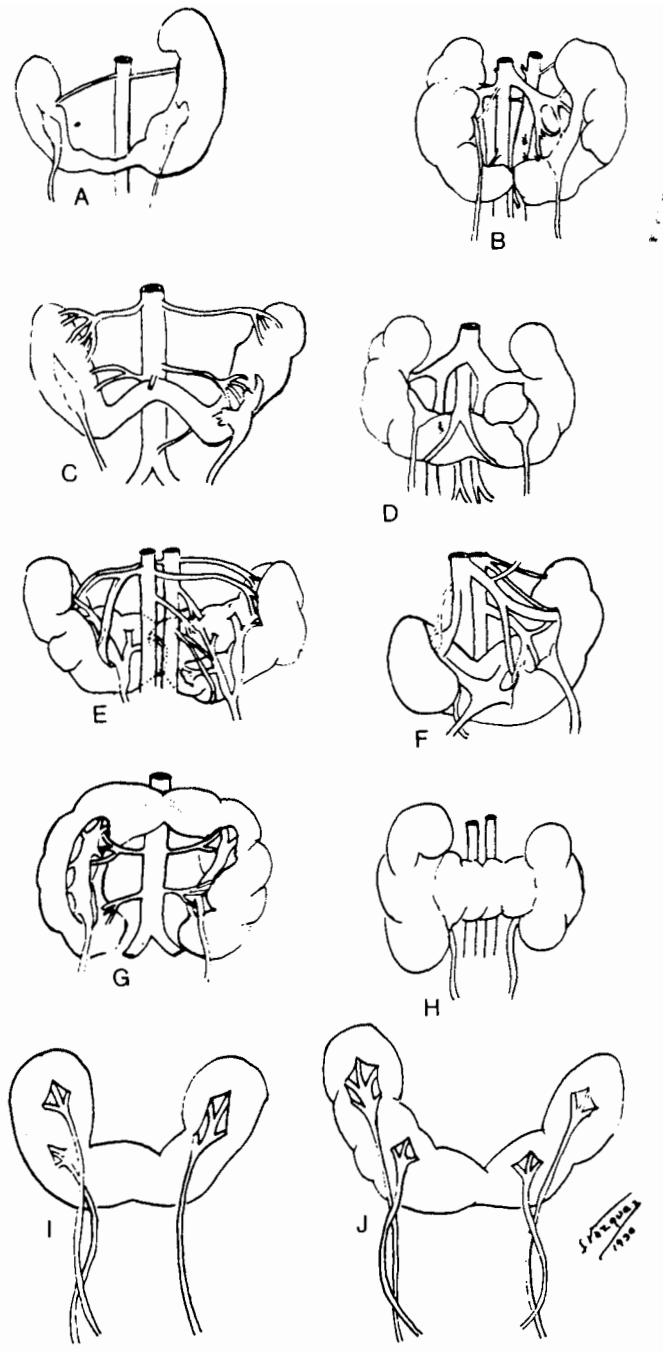


Fig. 52-2. Variaciones del riñón en herradura. (Tomado de Benjamin JA, Schullian DM: J Hist Med Allied Sci 5:315, 1950, after Gutierrez, 1931, by permission of Oxford University Press.)

su parte caudal. Los cálices del polo inferior están más cerca de la línea media que los del polo superior. Aunque la inserción ureteral es alta y lateral por la rotación incompleta, la inserción en la vejiga suele ser normal. El aporte sanguíneo es anómalo y variable, desde una sola arteria para cada riñón (30%) hasta la asimetría marcada, con vasos que nacen de las arterias mesentérica inferior, iliaca y sacra.

Casi la tercera parte de todos los pacientes con un riñón en herradura permanece asintomática. El síntoma más frecuente es el dolor vago en el abdomen o la parte baja de la espalda. A menudo hay anomalías en el sistema colector y ello ocasiona hidronefrosis, infección o desarrollo de cálculos, lo que explica la mayor parte de los síntomas. El 10% de los sujetos tiene duplicación ureteral,[29] hasta el 50% presenta reflujo[27] y la obstrucción de la unión ureteropélvica (UUP) produce hidronefrosis significativa hasta en la tercera parte de los afectados.[31]

La causa que obliga a intervenir casi siempre es la obstrucción de la UUP y sus secuelas. En esto participan tanto la estenosis intrínseca como la inserción alta. Muchas veces el uréter cubre el parénquima, por lo que no es raro que la anastomosis desmembrada estándar no logre la anastomosis en declive y con forma de embudo. Puede realizarse una reparación no desmembrada. Es infrecuente que se requiera dividir el istmo. La estasis en la pelvis renal predispone a la litiasis, la cual puede tratarse con litotripsia extracorpórea, abordajes percutáneos o procedimientos abiertos.

Al parecer, los riñones en herradura tienen mayor riesgo de tumores renales.[32,33] Casi todos son carcinomas de células renales, pero la incidencia de tumor de Wilms es dos veces mayor que en la población general.[34] Aunque los vasos anómalos pueden convertir el tratamiento quirúrgico de estos tumores en un reto, la supervivencia se relaciona con las características patológicas y la etapa del tumor.[35]

☐ Anormalidades quísticas

ENFERMEDAD RENAL POLIQUISTICA AUTOSOMICA RECESIVA

Por lo regular, la enfermedad renal poliquística autosómica recesiva (ERPAR) se diagnostica antes del nacimiento o en el periodo neonatal. Se presenta en uno de cada 40 000 recién nacidos,[36] la mayoría de los cuales muere en los primeros días de vida. También se conoce como *enfermedad poliquística renal infantil*, pero este nombre es poco preciso porque la enfermedad puede presentarse en una etapa tan avanzada como los 15 años de edad.[37]

La afección se distingue por enfermedad quística renal y hepática. Las manifestaciones renales son variables y la ERPAR se divide en cuatro tipos según sean la edad de presentación y la gravedad del padecimiento renal.[38] En general, los individuos más jóvenes sufren enfermedad renal grave y afección hepática más benigna, mientras que los niños que padecen fibrosis hepática tienen un menor compromiso renal. A pesar de la diversidad del padecimiento, se ha identificado un solo *locus* genético en el cromosoma 6.[39]

El inicio y evolución del cuadro clínico son variables (cuadro 52-1). Los recién nacidos presentan masas duras en el flanco que no se transiluminan. Por lo general hay oligohidramnios y el neonato padece insuficiencia respiratoria, a veces por hipoplasia pulmonar. Tal y como se observa en el recién nacido con una masa abdominal, el diagnóstico diferencial incluye hidronefrosis, tumores suprarrenales y renales y trombosis de la vena renal. La evolución clínica usual es la muerte en los primeros dos meses de vida por insuficiencia renal o respiratoria. Si el lactante sobrevive al periodo neonatal, más del 90% sobrevive un año. Casi todos presentan cierto grado de insuficiencia renal, pero es probable que la hemodiálisis no sea necesaria hasta los cinco años de edad.[40]

El ultrasonido prenatal revela riñones grandes ecógenos sin quistes y con escasez de líquido amniótico, pero incluso en los embarazos de alto riesgo algunas veces el diagnóstico pasa inadvertido.[36,41] En el neonato, el ultrasonido revela riñones con aumento homogéneo de la ecogenicidad. El incremento de la producción de ecos se debe a los conductos colectores dilatados y muy compactos. La bilateralidad y la homogeneidad excluyen la mayor parte de los otros diagnósticos diferenciales. Si se identifican los quistes en el ultrasonido del recién nacido, debe considerarse el diagnóstico de riñón poliquístico displásico o enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ERPAD). La pielografía intravenosa revela estrías radiales (explosión solar) en las imágenes tardías.[42]

Cuadro 52-1. Subdivisión de Blyth y Ockenden de la enfermedad renal poliquística autosómica recesiva

Característica	*Perinatal*	*Neonatal*	*Infantil*	*Juvenil*
Edad de presentación	Al nacer	< 1 mes	3-6 meses	1-5 años
Presentación	Masas abdominales Hígado normal	Riñones grandes Hígado grande	Riñones grandes Hepatosplenomegalia	¿Crecimiento renal? Hepatomegalia
Evolución	Muerte para la 6ª semana	Muerte en el primer año	Algunos sobreviven por lo menos 10 años	Algunos sobreviven 15 años
Compromiso renal	> 90%	60%	25%	< 10%
Fibrosis peritoneal	Mínima	Leve	Moderada	Grave

Modificado a partir de Blyth H, Ockenden BG: Polycystic disease of kidneys and liver presenting in childhood. J Med Genet 8:257, 1971.

La evaluación patológica de los riñones revela pequeños quistes subcapsulares que en realidad son dilataciones fusiformes de los túbulos colectores (fig. 52-3). No existe un límite preciso entre la corteza y la médula. La configuración de las nefronas es normal, lo que sugiere que la alteración se desarrolla después de la nefrogénesis.[43] En los sujetos más grandes, los riñones se tornan cada vez más pequeños a medida que se desarrolla la insuficiencia renal. Todos los individuos tienen enfermedad hepática consistente en ectasia biliar y fibrosis periportal.[44]

El tratamiento de la ERPAR es de apoyo. Se publicó un abordaje quirúrgico radical que incluye extirpación de los riñones para tratar la insuficiencia respiratoria mecánica.[45,46] Los pacientes que sobreviven al periodo neonatal requieren tratamiento para hipertensión sistémica, insuficiencia renal e insuficiencia hepática. Es raro que haya disfunción hepatocelular, pero la hipertensión portal requiere una derivación. Al final, muchas personas ameritan hemodiálisis y trasplante renal.

ENFERMEDAD RENAL POLIQUISTICA AUTOSOMICA DOMINANTE

La ERPAD es la forma más frecuente de enfermedad quística y es la causa del 10% de los casos de nefropatía renal en etapa terminal.[47] La incidencia se aproxima a uno por cada 500 individuos. Aunque la mayoría de los casos se manifiesta entre el tercer y quinto decenios de la vida con dolor en el flanco, hematuria, hipertensión, pielonefritis e insuficiencia renal progresiva, hay casos en los que se reconoce en fetos y recién nacidos; por lo tanto, la clasificación histórica como "del adulto" es inadecuada.[48,49] Menos del 10% de los pacientes expresa la enfermedad en los primeros 10 años de la vida.[50]

Es posible establecer el diagnóstico prenatal con ultrasonido y con un tamiz genético.[48,51] Todos los estudios ultrasonográficos muestran dilataciones quísticas, pero no hay datos disponibles acerca de la importancia de los patrones ultrasonográficos prenatales y el pronóstico posnatal.[52] Por lo general, los recién nacidos experimentan crecimiento renal. Cuando éste es el caso, es probable que el feto nazca muerto o padezca insuficiencia respiratoria significativa. Sin embargo, el compromiso renal es variable al momento de nacer. Cuando se estudia a las familias con ERPAD, 80% de los niños con diagnóstico prenatal o durante el primer año de edad tiene un nivel normal de depuración de creatinina.[49] Casi todos sufren hipertensión, pero sólo 20% requiere hemodiálisis en los primeros siete años de vida.

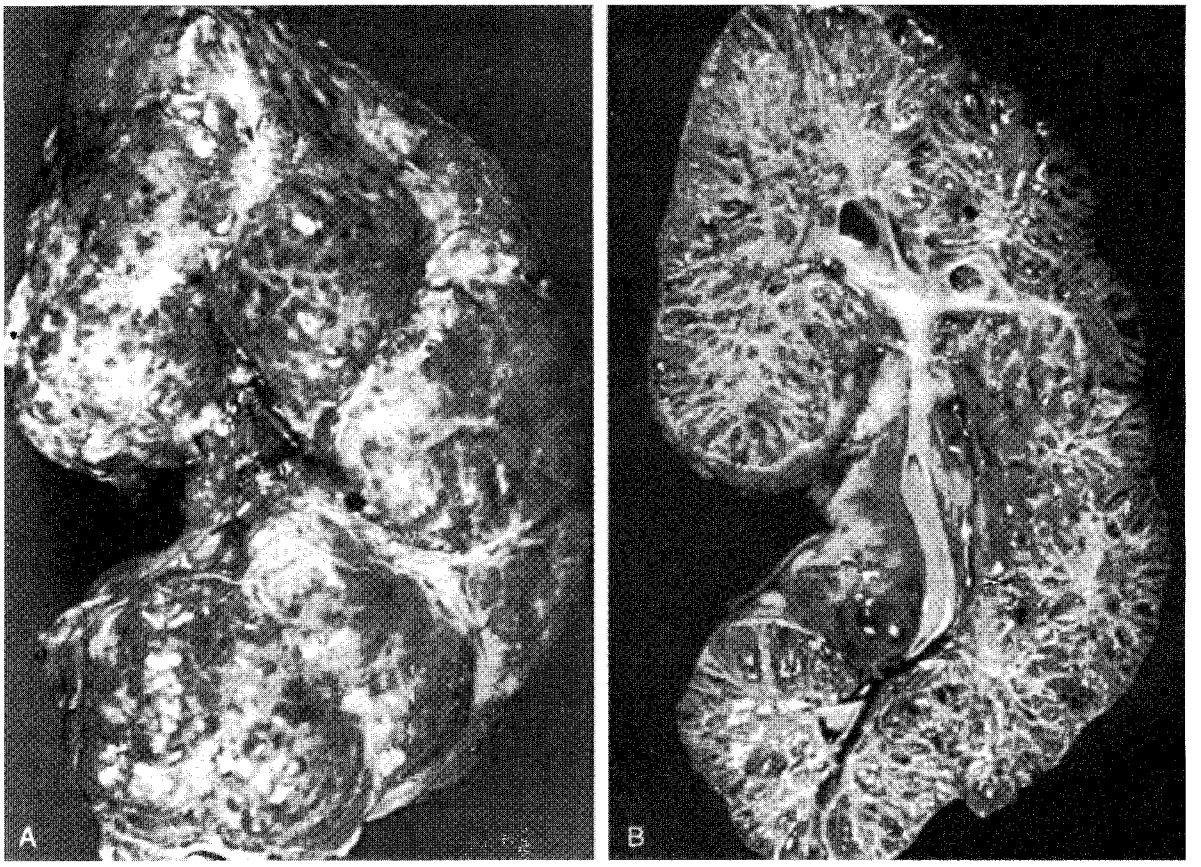


Fig. 52-3. Apariencia macroscópica de la enfermedad renal poliquística autosómica recesiva.

En los niños que se presentan después del primer año de edad, las manifestaciones iniciales de la enfermedad incluyen hipertensión, proteinuria, alteración de la función renal y crecimiento renal palpable. Otro grupo de esta población permanece asintomático y el diagnóstico se establece por ultrasonografía como parte de la detección entre los hermanos. Cuando se compara con el análisis de vínculo genético de los dos *loci* de la ERPAD (cromosomas 4 y 16), la incidencia general de resultados falsonegativos para este tamiz es del 25%.[53]

Los quistes renales se encuentran en toda la corteza y médula, con comunicaciones en varios puntos a lo largo de la nefrona.[43] En contraste con los riñones adultos, los glomérulos parecen tener un compromiso particular en la ERPAD fetal.[48] Esto explicaría el grupo de recién nacidos que tienen un mal pronóstico. La enfermedad hepática se manifiesta en la forma de quistes biliares sin la fibrosis periportal e hipertensión portal que se ve en la ERPAR. Las anomalías relacionadas incluyen quistes en el hígado, páncreas, bazo y pulmón, así como aneurismas en el polígono de Willis (aneurismas en cereza) y prolapso de la válvula mitral.

El tratamiento depende de la función renal. Los niños sintomáticos casi siempre tienen insuficiencia renal significativa. Para ellos son adecuados la diálisis y el trasplante. Ahora que se dispone de detección genética, se puede realizar la donación de un familiar vivo.

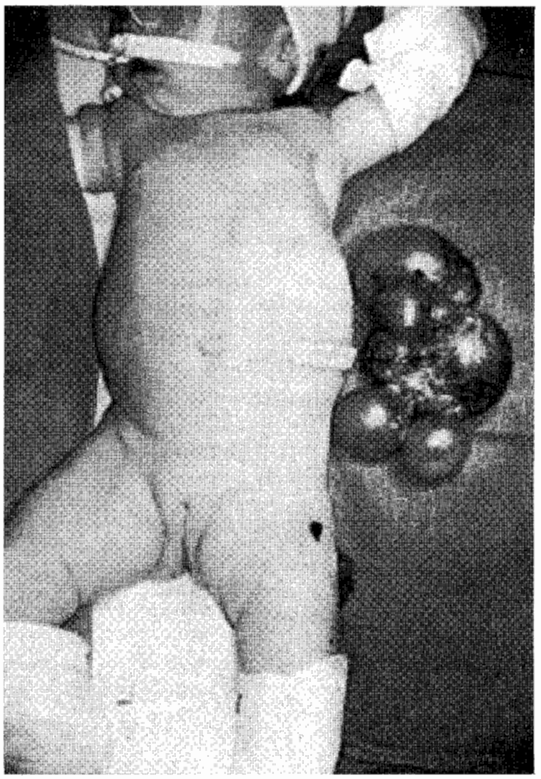


Fig. 52-4. Lactante con un riñón grande displásico y poliquístico. Un riñón desplazaba el estómago y afectaba la nutrición.

RIÑON DISPLASICO POLIQUISTICO

El hallazgo patológico de conductos primitivos rodeados de anillos concéntricos de tejido conjuntivo es diagnóstico de displasia renal.[54] En ocasiones hay glomérulos primitivos y restos metaplásicos de cartílago, pero no son necesarios para el diagnóstico. La displasia puede ser total, focal o dispersa en toda la configuración renal normal. Es probable que la embriogénesis esté relacionada con la formación de una yema defectuosa, como se observa en algunos casos de reflujo grave, inducción anormal del blastema metanéfrico o anormalidades mesodérmicas cualitativas, como las del síndrome de abdomen en ciruela.[55-57] La obstrucción completa de la vía urinaria antes de los 70 días de gestación en el cordero produce displasia,[58,59] pero cuando la obstrucción se produce en una etapa más avanzada del desarrollo sólo causa hidronefrosis.[60]

El riñón displásico poliquístico (RDP) representa el extremo del espectro de la displasia renal. El riñón está compuesto por múltiples quistes de tamaño variable con poco estroma entre ellos (fig. 52-4). Es probable que el desarrollo anormal inicie alrededor de la 8ª semana de gestación. No existe un buen modelo experimental que produzca el RDP. La obstrucción completa del uréter junto con isquemia del uréter y el riñón por defectos vasculares durante la migración y diferenciación del riñón podrían explicar la displasia quística.[61] Es probable que esta isquemia participe en la involución posnatal usual.

El RDP es la forma más frecuente de enfermedad quística renal en el recién nacido. El riñón no tiene una forma normal y no se identifica un sistema colector. El lado izquierdo es el que se afecta con mayor regularidad. El ultrasonido prenatal incrementó la detección de esta anomalía. El defecto es bilateral en 20% de los casos y estos recién nacidos tienen la facies típica e hipoplasia pulmonar vinculadas con el oligohidramnios.[62] Los pacientes mayores se presentan con una masa abdominal, dolor abdominal, hematuria o hipertensión; otros se detectan durante un estudio imagenológico abdominal por otro trastorno no relacionado.

Es importante distinguir entre el RDP y la hidronefrosis. Ambos pueden manifestarse como masas renales y el ultrasonido suele establecer la diferencia entre ambos. El RDP tiene una disposición caprichosa de quistes separados, mientras que en la hidronefrosis los quistes están dispuestos alrededor de la periferia y se comunican entre sí. Es más difícil diferenciar el RDP de la hidronefrosis grave. En estos casos son útiles los estudios con radioisótopos porque habitualmente existe cierta función en el riñón hidronefrótico y es raro que el riñón poliquístico conserve la función. Existe una descripción de una displasia poliquística en un polo de un riñón doble como una anomalía con la mitad de la fusión renal.[63,64]

Muchas veces el riñón contralateral es anormal. Se encuentra obstrucción de la unión ureteropélvica hasta en 12% de los casos y se descubre reflujo vesicoureteral hasta en 30% de los lactantes.[65] Es necesario obtener cistogramas durante la micción en todos estos niños porque el reflujo pone en riesgo al único riñón funcional.

Si se sospecha RDP antes del nacimiento, es necesario confirmar el diagnóstico ya que los tumores renales congénitos se confunden a menudo con los riñones poliquísticos.[66] Una vez que se establece el diagnóstico, el riñón poliquístico casi siempre puede mantenerse en observación, a menos que su tamaño induzca síntomas o haya hipertensión. Debe enfatizarse la evaluación y tratamiento adecuado de cualquier anomalía en el riñón contralateral. Si existe duda en cuanto al diagnóstico, está indicada la exploración.[67] Es de esperarse que el riñón poliquístico presente involución.[68,69] Es probable que el órgano involucione en los primeros seis meses de edad, pero este proceso tarda a veces hasta 20 años.

La principal preocupación acerca de los riñones poliquísticos es la posibilidad de degeneración maligna. Existe un informe bibliográfico de degeneración maligna de un riñón poliquístico.[70] Otros informes describen el desarrollo de cambios malignos en riñones poliquísticos "no identificados", pero es probable que la mayoría de éstos no presentara poliquistosis real.[71] La bibliografía disponible no ofrece prueba de que la incidencia de neoplasia sea mayor en individuos que conservaron los riñones poliquísticos que en personas con riñones normales. El mejor abordaje es seguir la evolución del riñón con ultrasonido. Si en cualquier momento aumenta de tamaño o no hay evidencia de involución después de los tres a cinco años, se recomienda la extirpación, aunque no está contraindicada la vigilancia continua con ultrasonido.

NEFROMA QUISTICO MULTILOCULAR

Las lesiones renales quísticas multiloculares son raras. No deben confundirse con un segmento renal aislado afectado por enfermedad renal poliquística. Las más de las veces estas lesiones son unilaterales, voluminosas, encapsuladas y comprimen el parénquima renal normal circundante.[72,73] Los quistes no se comunican entre sí ni con la pelvis renal y los tabiques están recubiertos con tejido fibroso o de tipo embrionario. Aunque es posible que en los niños exista un continuo desde el quiste multilocular benigno hasta el tumor quístico de Wilms, no hay evidencia de que una entidad se transforme en la otra.[74]

La mayoría de los pacientes se presenta antes de los dos años de edad o después de los 40.[73] Los varones predominan en el grupo pediátrico. Casi todos muestran una masa asintomática en el flanco, aunque es probable que haya hemorragia si uno de los quistes erosiona la pelvis renal.[72] El ultrasonido y la tomografía computadorizada revelan la naturaleza quística de la masa y ayudan a diferenciar la lesión de los riñones poliquísticos. Es probable que los tabiques se intensifiquen, pero son menos densos que el parénquima normal. Sin embargo, las pruebas no excluyen un tumor quístico de Wilms o un nefroma mesoblástico quístico.

Puesto que no es posible excluir la neoplasia maligna, el tratamiento de los quistes multiloculares es la nefrectomía. Es necesario realizar una evaluación patológica cuidadosa y el tratamiento subsecuente depende de estos resultados. Para las lesiones más pequeñas puede realizarse la enucleación o nefrectomía parcial, aunque hay un ligero riesgo de recurrencia local.

QUISTES SIMPLES

No se conoce la causa de los quistes simples, pero el hecho de que sean frecuentes en los adultos (50%) y raros en los niños (0.2%) sugiere que son adquiridos.[75] Son lesiones benignas localizadas en la corteza y recubiertas con un epitelio sencillo. No se comunican con la nefrona y pueden ser únicas, múltiples, unilaterales o bilaterales. No se conoce la patogenia con exactitud; es probable que sean glomérulos rudimentarios retenidos que sufren una absorción normal o resultado de la obstrucción tubular secundaria a isquemia o inflamación.[76] Casi ninguno provoca síntomas y se descubren de manera incidental durante la evaluación por alguna otra molestia abdominal.

El ultrasonido es la única prueba diagnóstica necesaria cuando no hay ecos internos, existe una pared distintiva con bordes precisos y hay buena transmisión con intensificación acústica posterior.[77] Si no se satisfacen estos criterios, el auxiliar más útil es la tomografía computadorizada. Los quistes no deben intensificarse. Es importante distinguir entre un quiste simple y un divertículo del cáliz y un hidrocáliz. Estos dos últimos se comunican con la vía urinaria y predisponen a infecciones y litiasis. La pielografía intravenosa o retrógrada identifica estas anomalías, cuando existen.

Es raro que los quistes simples requieran intervención. Una vez que se excluye la neoplasia maligna, no está indicada la punción del quiste ni el destape quirúrgico.[76] Es raro que un quiste central induzca hipertensión u obstrucción de la pelvis renal y que amerite intervención.

BIBLIOGRAFIA

1. Moore KL: The urogenital system. In Moore KL (ed): The Developing Human: Clinically Oriented Embryology (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1977, pp 220–231.
2. Gray SW, Skandalakis JE: The kidney and ureter. In Gray SW, Skandalakis JE (eds): Embryology for Surgeons. Philadelphia, WB Saunders, 1972, pp 443–518.
3. Stephens FD: The kidney. In Stephens FD, Smith ED, Hutson JM (eds): Congenital Anomalies of the Urinary and Genital Tracts. Oxford, Isis Medical Media, 1996, pp 283–374.
4. Tarry WF, Duckett JW, Stephens FD: The Mayer-Rokitansky syndrome: Pathogenesis, classification, and management. J Urol 136:648, 1986.
5. Doroshow LW, Abeshouse BS: Congenital unilateral solitary kidney: Report of 37 cases and a review of the literature. Urol Surv 11:219, 1961.

6. Kohn G, Borns PF: The association of bilateral and unilateral renal aplasia in the same family. J Pediatr 83:95, 1973.
7. Mascatello V, Lebowitz RL: Malposition of the colon in left renal agenesis and ectopia. Radiology 120:371, 1976.
8. Curtis JA, Sadhu V, Steiner RM: Malposition of the colon in right renal agenesis, ectopia, and anterior nephrectomy. AJR Am J Roentgenol 129:845, 1977.
9. Brenner BM, Meyer TW, Hostetter TH: Dietary protein intake and the progressive nature of kidney disease: The role of hemodynamically mediated glomerular injury in the pathogenesis of progressive glomerular sclerosis in aging, renal ablation, and intrinsic renal disease. N Engl J Med 307:652, 1982.
10. Potter EL: Bilateral absence of ureters and kidneys: A report of 50 cases. Obstet Gynecol 25:3, 1965.
11. Davidson WM, Ross GIM: Bilateral absence of the kidneys and related congenital anomalies. J Pathol 68:459, 1954.
12. Potter EL: Facial characteristics in infants with bilateral renal agenesis. Am J Obstet Gynecol 51:885, 1946.
13. Ashley DJB, Mostofi FK: Renal agenesis and dysgenesis. J Urol 83:211, 1960.
14. Carpentier PJ, Potter EL: Nuclear sex and genital malformation in 48 cases of renal agenesis with special reference to nonspecific female pseudohermaphroditism. Am J Obstet Gynecol 78:235, 1959.
15. Geisinger JG: Supernumerary kidney. J Urol 38:331, 1937.
16. N'Guessan G, Stephens FD: Supernumerary kidney. J Urol 130:649, 1983.
17. Stephens FD: Renal ectopy. In Stephens FD, Smith ED, Hutson JM (eds): Congenital Anomalies of the Urinary and Genital Tracts. Oxford, Isis Medical Media, 1996, pp 322–340.
18. Barnewolt CE, Lebowitz RL: Absence of a renal sinus echo in the ectopic kidney of a child: A normal finding. Pediatr Radiol 26:318, 1996.
19. N'Guessan G, Stephens FD, Pick J: Congenital superior ectopic (thoracic) kidney. Urology 24:219, 1984.
20. Caldamone AA, Rabinowitz R: Crossed fused renal ectopia, orthotopic multicystic dysplasia, and vaginal agenesis. J Urol 126:105, 1981.
21. Gleason PE, Kelalis PP, Husmann DA, et al: Hydronephrosis in renal ectopia: Incidence, etiology, and significance. J Urol 151:1660, 1994.
22. Hertz M, Rabenstein ZJ, Shalrin N, et al: Crossed renal ectopia: Clinical and radiologic findings in 22 cases. Clin Radiol 28:339, 1977.
23. Gu LL, Alton DJ: Crossed solitary renal ectopia. Urology 38:556, 1991.
24. Maizels M, Stephens FD: Renal ectopia and congenital scoliosis. Invest Urol 17:209, 1979.
25. Cook WA, Stephens FD: Fused kidneys: Morphologic study and theory of embryogenesis. In Bergsma D, Duckett JW (eds): Urinary System Malformations in Children. New York, Alan R. Liss, 1977, p 327.
26. Campbell MF: Anomalies of the kidney. In Campbell MF, Harrison JH (eds): Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1970, p 1447.
27. Segura JW, Kelalis PP, Burke EC: Horseshoe kidney in children. J Urol 108:333, 1972.
28. Benjamin JA, Schullian DM: Observation on fused kidneys with a horseshoe configuration: The contribution of Leonard Botallo (1564). J Hist Med 5:315, 1950.
29. Boatman DL, Kollen CP, Flocks RH: Congenital anomalies associated with horseshoe kidneys. J Urol 107:205, 1972.
30. Glenn JF: Analysis of 51 patients with horseshoe kidney. N Engl J Med 261:684, 1959.
31. Whitehouse GH: Some urographic aspects of the horseshoe kidney anomaly—a review of 59 cases. Clin Radiol 26:107, 1975.
32. Buntley D: Malignancy associated with horseshoe kidney. Urology 8:146, 1976.
33. Hohenfellner M, Schultz-Lampel D, Lampel A, et al: Tumor in the horseshoe kidney: Clinical implications and review of embryogenesis. J Urol 147:1098, 1992.
34. Mesrobian HJ, Kelalis PP, Hrabovsky E, et al: Wilms' tumor in horseshoe kidneys: A report from the national Wilms' tumor study. J Urol 133:1002, 1985.
35. Murphy DM, Zincke H: Transitional cell carcinoma in the horseshoe kidney: Report of 3 cases and review of the literature. Br J Urol 54:484, 1982.
36. Zerres K, Hansmann M, Mallman R, et al: Autosomal recessive polycystic kidney disease: Problems of prenatal diagnosis. Prenat Diagn 8:215, 1988.
37. Zerres K, Rudnik-Schoneborn S, Deget F, et al: Autosomal recessive polycystic kidney disease in 115 children: Clinical presentation, course, and influence of gender. Acta Paediatr 85:437, 1996.
38. Blyth H, Ockenden BG: Polycystic disease of kidney and liver presenting in childhood. J Med Genet 8:257, 1971.
39. Guay-Woodford LM, Mueecher G, Hopkins SD, et al: The severe perinatal form of autosomal recessive polycystic kidney disease maps to chromosome 6p21.1–p12: Implications for genetic counseling. Am J Hum Genet 56:110, 1995.
40. Cole BR, Conley SB, Stapleton FB: Polycystic kidney disease in the first year of life. J Pediatr 111:693, 1987.
41. Fong KW, Rahmani MR, Rose Th, et al: Fetal renal cystic disease: Sonographic pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 146:767, 1986.
42. Gagnadoux M, Habib R, Levy M, et al: Cystic renal disease in children. Adv Nephrol Necker Hosp 18:33, 1989.
43. Wilson PD, Falkenstein D: The pathology of human renal cystic disease. Curr Top Pathol 88:1, 1995.
44. Darmis F, Najum H, Mosse A, et al: Fibrose hépatique congénitale à progression clinique renal. Presse Med 78:885, 1970.
45. Bean SA, Bednarek FJ, Primack WA: Aggressive respiratory support and unilateral nephrectomy for infants with severe perinatal autosomal recessive polycystic kidney disease. J Pediatr 127:311, 1995.
46. Sumfest JM, Burns MW, Mitchell ME: Aggressive surgical and medical management of autosomal recessive polycystic kidney disease. Urology 42:309, 1993.
47. Gabow PA: Autosomal dominant polycystic kidney disease. N Engl J Med 329:332, 1993.
48. Michaud J, Russo P, Grignon A, et al: Autosomal dominant polycystic kidney disease in the fetus. Am J Med Genet 51:240, 1994.
49. Fick GM, Johnson AM, Strain JD, et al: Characteristics of very early onset autosomal dominant polycystic kidney disease. J Am Soc Nephrol 3:1863, 1993.
50. Bernstein J: Developmental abnormalities of the renal parenchyma: Renal hypoplasia and dysplasia. Pathol Annual 3:213, 1968.
51. Turco AE, Peissel B, Rossetti S, et al: Rapid DNA-based prenatal diagnosis of autosomal dominant polycystic kidney disease. Arch Pediatr Adolesc Med 148:1101, 1994.
52. Sinibaldi D, Malena S, Mingarelli R, et al: Prenatal ultrasonographic findings of dominant polycystic kidney disease and postnatal renal evolution. Am J Med Genet 65:337, 1996.
53. Gabow PA, Kimberling WJ, Strain JD, et al: Utility of ultrasonography in the diagnosis of autosomal dominant polycystic kidney disease in children. J Am Soc Nephrol 8:105, 1997.
54. Bernstein J: The morphogenesis of renal parenchymal maldevelopment (renal dysplasia). Pediatr Clin North Am 18:395, 1971.
55. Schwarz RD, Stephens FD, Cussen LJ: The pathogenesis of renal dysplasia, I: Quantification of hypoplasia and dysplasia. Invest Urol 19:94, 1981.
56. Schwarz RD, Stephens FD, Cussen LJ: The pathogenesis of renal dysplasia, II: The significance of lateral and medial ectopy of the ureteric orifice. Invest Urol 19:97, 1981.
57. Schwarz RD, Stephens FD, Cussen LJ: The pathogenesis of renal dysplasia, III: Complete and incomplete urinary obstruction. Invest Urol 19:101, 1981.
58. Beck AD: The effect of intrauterine urinary obstruction upon the development of the fetal kidney. J Urol 105:784, 1971.

59. Gonzalez R, Reinberg Y, Burke B, et al: Early bladder outlet obstruction in fetal lambs induces renal dysplasia and the prune-belly syndrome. J Pediatr Surg 25:342, 1990.
60. Harrison MR, Ross N, Noall RA, et al: Correction of congenital hydronephrosis in utero, I: The model: Fetal urethral obstruction produces hydronephrosis and pulmonary hypoplasia in fetal lambs. J Pediatr Surg 18:247, 1983.
61. Stephens FD, Cussen LJ: Renal dysgenesis: A "urologic" classification. In Stephens FD (ed): Congenital Malformations of the Urinary Tract. New York, Praeger, 1983, pp 463–475.
62. Al-Khaldi N, Watson AR, Zuccollo J, et al: Outcome of antenatally detected cystic dysplastic kidney disease. Arch Dis Child 70:520, 1994.
63. Walker RD, Fennell R, Garin E, et al: Spectrum of multicystic renal dysplasia: Diagnosis and management. Urology 11:433, 1978.
64. Corrales JG, Elder JS: Segmental multicystic kidney and ipsilateral duplication anomalies. J Urol 155:1398, 1996.
65. Flack CE, Bellinger MF: The multicystic dysplastic kidney and contralateral vesicoureteral reflux: Protection of the solitary kidney. J Urol 150:1873, 1993.
66. Oliveria-Filho AG, Carvalho MH, Sbragia-Neto L, et al: Wilms' tumor in a prenatally diagnosed multicystic kidney. J Urol 158:1926, 1997.
67. Minevich E, Wacksman J, Phipps L, et al: The importance of accurate diagnosis and early close followup in patients with suspected multicystic dysplastic kidney. J Urol 158:1301, 1997.
68. Wacksman J, Phipps L: Report of the multicystic kidney registry: Preliminary findings. J Urol 150:1870, 1993.
69. Strife JL, Souza AS, Kirks DR, et al: Multicystic dysplastic kidney in children: US follow-up. Radiology 186:785, 1993.
70. Oddone N, Marino C, Sergi C, et al: Wilms' tumor arising in a multicystic kidney. Pediatr Radiol 24:236, 1994.
71. Glassberg KI: Renal dysplasia and cystic diseases of the kidney. In Walsh PC, Vaughn ED, Wein A, et al (eds): Campbell's Urology (7th ed). Philadelphia, WB Saunders, 1997, p 1786.
72. Madewell JE, Goldman SM, Davis CJ: Multilocular cystic nephroma: A radiologic pathologic correlation of 58 patients. Radiology 146:309, 1983.
73. Castillo O, Boyle ET, Kramer SA: Multilocular cysts of the kidney: A study of 29 patients and review of the literature. Urology 37:156, 1991.
74. Joshi VV, Beckwith JB: Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic partially differentiated nephroblastoma. Cancer 64:466, 1989.
75. McHugh K, Stringer DA, Hebert D, et al: Simple renal cysts in children: Diagnosis and follow-up with US. Radiology 178:383, 1991.
76. Siegel MJ, McAlister WH: Simple cysts of the kidney in children. J Urol 123:75, 1980.
77. Goldman SM, Hartman DS: The simple renal cysts. In Pollack HM (ed): Clinical Urography. Philadelphia, WB Saunders, 1990, p 1603.

53

OBSTRUCCION Y MALFORMACIONES URETERALES

Douglas E. Coplen, MD y Howard M. Snyder III, MD

La hidronefrosis y las malformaciones ureterales se encuentran entre las anormalidades más frecuentes de las vías urinarias en niños. Anteriormente, estas anomalías se manifestaban por infección urinaria, dolor abdominal o incontinencia; sin embargo, con el mayor uso de la ultrasonografía fetal y neonatal, ahora se detectan antes que aparezcan los síntomas. La dilatación de las vías urinarias se presenta en uno de cada 100 embarazos, pero la uropatía significativa se identifica en uno de cada 500.[1] Por lo tanto, el cirujano necesita evaluar estos hallazgos de manera crítica para determinar su importancia clínica y la posible intervención.

☐ Obstrucción de la unión ureteropélvica en niños

En la obstrucción de la unión ureteropélvica (UUP) el drenaje de orina de la pelvis renal a la parte superior del uréter es anormal, lo que produce distensión hidrostática de la pelvis renal y los cálices intrarrenales. La combinación de elevación de la presión intrapélvica con estasis de orina en los conductos colectores deriva en el daño progresivo del riñón.

En el pasado se estimaba que la UUP ocurría en uno de cada 5 000 nacimientos, pero desde el advenimiento del ultrasonido prenatal se reconoció que la incidencia era mayor. La obstrucción de la UUP es causa del 40% de los casos de hidronefrosis neonatal, lo que coloca la incidencia en uno de cada 1 250 nacimientos.[2,3] Es más frecuente en varones (índice, 2:1) y dos tercios de los casos suceden en el lado izquierdo. La obstrucción es bilateral en 5 a 10% de las veces; esto es mucho más común en los niños más pequeños.[4,5]

ETIOLOGIA

El estrechamiento en la UUP varía desde la obstrucción completa con displasia concomitante hasta una luz indistinguible de la del segmento superior del uréter. Durante el desarrollo de la parte superior del uréter, la luz de la yema ureteral se solidifica durante el alargamiento y más tarde se canaliza nuevamente.[6] Se cree que la falta de recanalización normal es la causa de la mayor parte de las obstrucciones. Otras causas de obstrucción de la UUP incluyen válvulas ureterales, pólipos y leiomiomas.[7]

Al momento de la operación, el hallazgo más frecuente es un estrechamiento ureteral de longitud variable.[8] Una inserción alta del uréter produce una apariencia angulada respecto de la pelvis renal. Durante las situaciones con volumen bajo, las ondas peristálticas de la orina cruzan la UUP, pero conforme el flujo aumenta después de cierto umbral, la pelvis renal se dilata.[9] Es posible que la pelvis dilatada tuerza el uréter, lo que eleva aún más la presión pélvica.[10] En 20 a 30% de los pacientes, el uréter está envuelto sobre un vaso del polo inferior, aunque esta aparente aberración tal vez sea secundaria a la rotación renal incompleta y a un vaso segmentario normal.[11,12]

El estudio histológico revela un descenso o ausencia de fibras musculares lisas en la UUP.[8,13] Incluso cuando la evaluación microscópica no muestra anormalidades, la microscopia electrónica detecta un aumento del depósito de colágena entre las fibras musculares.[14] Lo más factible es que el incremento de la colágena sea la respuesta a la obstrucción, no su causa. La fibrosis y la interrupción de la continuidad del músculo liso disminuyen la conducción miógena y la transmisión de la onda peristáltica.[15] Es posible que la inervación defectuosa también intervenga en el desarrollo de la obstrucción de la unión ureteropélvica.[16]

La obstrucción de la UUP también puede ser adquirida. Algunas veces se descubre en el seguimiento tardío del reflujo vesicoureteral después de ureterostomía cutánea y tras la descompresión de la vía urinaria dilatada.[17,18] En estos casos, la obstrucción se debe a la cicatrización extrínseca y adherencias que producen deformación fija y distorsión de la UUP. En 14% de los sujetos con obstrucción de la UUP existe reflujo vesicoureteral[18] y el reflujo de alto grado puede ocasionar obstrucción (fig. 53-1). Es importante obtener imágenes durante el drenaje para excluir una seudoobstrucción de la unión ureteropélvica.

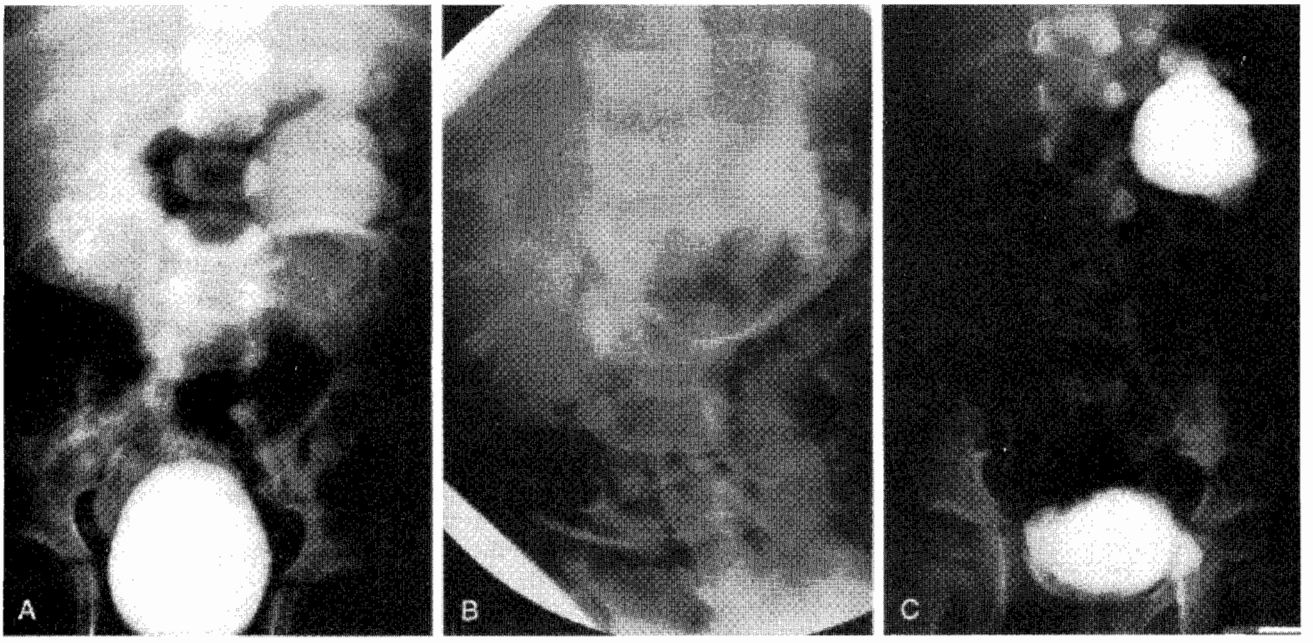


Fig. 53-1. Reflujo vesicoureteral y obstrucción secundaria de la unión ureteropélvica (UUP) en un niño de cuatro años de edad que se presentó con sepsis urinaria. *A*, la imagen de la urografía excretora con la vejiga llena muestra los hallazgos típicos de borramiento de los cálices y dilatación de la pelvis renal. Se observa la parte distal del uréter. *B*, el cistograma muestra reflujo bilateral. Nótense la gran discrepancia anatómica del lado izquierdo entre la urografía excretora y el cistograma, así como la torcedura distal inmediata a la UUP del lado izquierdo. *C*, imagen tardía después del cistograma que muestra estasis y aparente obstrucción del lado izquierdo. La imagen renal subsecuente mediante lavado con furosemida con sonda vesical no mostró evidencia de obstrucción y el niño tuvo una buena evolución después de la reimplantación ureteral bilateral.

PRESENTACION CLINICA

La mayoría de los riñones hidronefróticos ya se reconocen antes del nacimiento. Es menos frecuente que la obstrucción de la UUP se descubra por la presencia de una masa abdominal, infección urinaria, relación con otras irregularidades (p. ej., VACTERE [anomalías *v*ertebrales, *a*nales, *c*ardiacas, *t*raqueales, *e*sofágicas, *r*enales y de *e*xtremidades]) o anomalías que se encuentran en una radiografía con medio de contraste o radionúclidos. En los niños mayores es frecuente que haya dolor abdominal vago y mal localizado, cíclico o agudo, acompañado de náusea. Al principio, muchos de estos niños acuden a consulta con el gastroenterólogo. No se conoce con certeza la causa de la descompensación intermitente del drenaje urinario, pero casi siempre se conserva la función renal. En ocasiones la manifestación inicial es la hematuria después de un traumatismo menor o ejercicio vigoroso, probablemente por la rotura de los vasos mucosos en el sistema colector dilatado.[4] El dolor episódico en el flanco después de la diuresis también es una manifestación inicial frecuente en los adultos jóvenes, pero poco usual en los niños.

DIAGNOSTICO

Cuando se sospecha el diagnóstico de obstrucción de la UUP antes del nacimiento, se realiza la evaluación inicial a los 10 a 14 días de edad para evitar resultados falsonegativos por la deshidratación neonatal. La obstrucción bilateral de la UUP rara vez se acompaña de obstrucción suficiente para causar oligohidramnios o requerir una evaluación prenatal. Se inicia la administración profiláctica de amoxicilina (20 mg/kg una vez al día) en espera de los estudios. El ultrasonido confirma la presencia de dilatación de la pelvis y el cáliz, con adelgazamiento variable del parénquima renal (fig. 53-2). La presencia de uniones corticomedulares en el ultrasonido indica que la función se conserva.[19,20] El ultrasonido también permite evaluar el riñón contralateral, la vejiga y la parte distal del uréter para evitar la confusión con la obstrucción de la unión ureterovesical.

Está indicado el cistouretrograma durante la micción en todos los pacientes que se estudian por obstrucción de la UUP. El reflujo aumenta la probabilidad de infección, incluso con obstrucción parcial del sistema. Además, es posible que el reflujo que provoca torcedura de la UUP sea el proceso patológico primario (fig. 53-1).

La urografía excretora, o pielografía intravenosa (PIV), es el método tradicional para evaluar la obstrucción de la UUP. Muestra las características anatómicas, pero su aplicación es limitada en el recién nacido porque la capacidad renal de concentración no permite la visualización adecuada. También es subjetiva en cuanto a la función renal diferencial y el grado de obstrucción. La prueba está indicada cuando se necesita más informa-

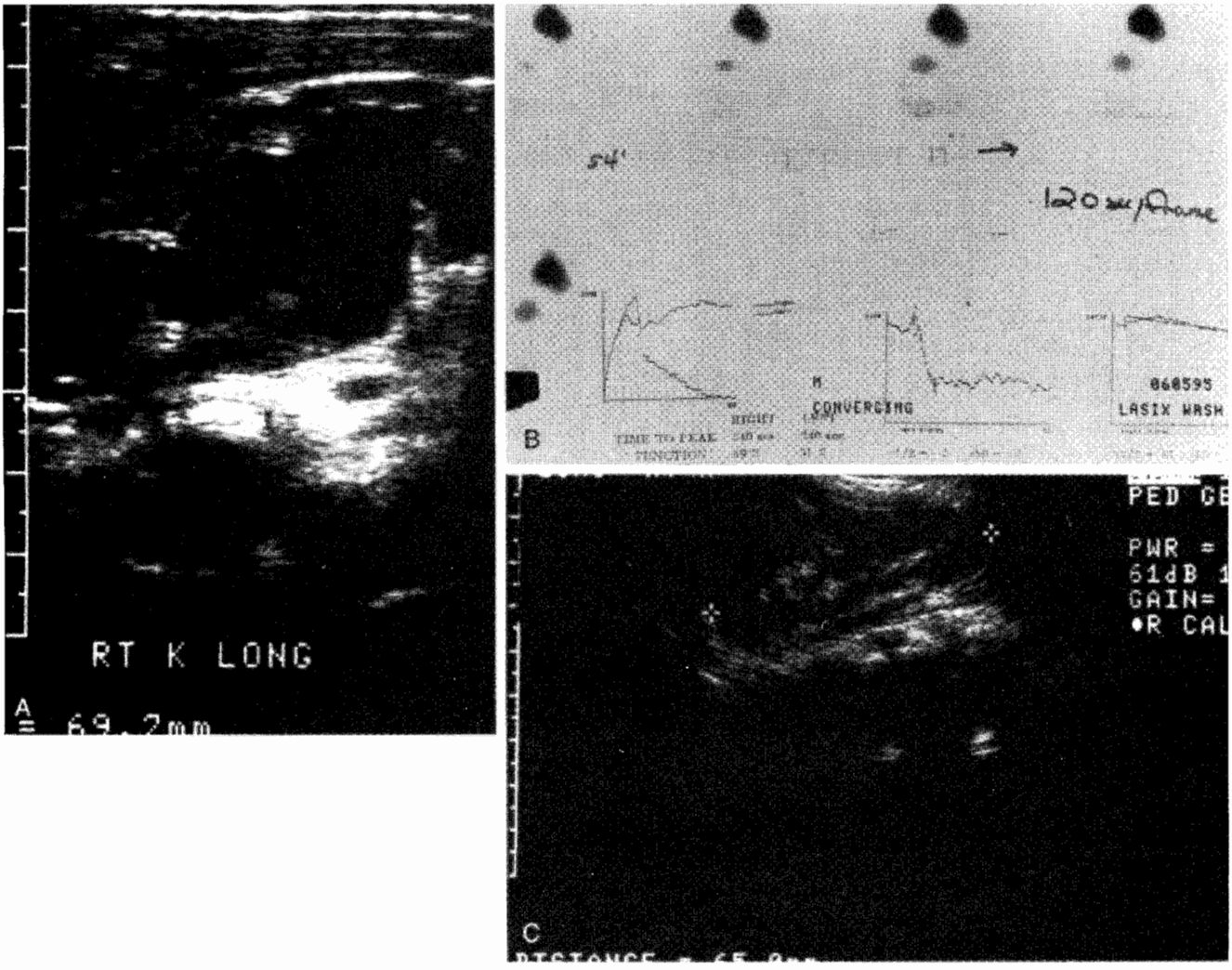


Fig. 53-2. Obstrucción neonatal de la unión ureteropélvica (UUP). *A*, el ultrasonido muestra adelgazamiento cortical, caliectasia y dilatación de la pelvis renal consistentes con obstrucción de la UUP. *B*, examen renal mediante lavado con furosemida. El examen por computadora aparece en la parte inferior. Del lado izquierdo, el tiempo hasta alcanzar la función máxima muestra una captación simétrica en los dos primeros minutos. El radioisótopo se elimina del riñón izquierdo antes de administrar el diurético. La vida media en el lado izquierdo es prolongada y se calculó en 81 minutos. Con base en la función renal adecuada, se mantuvo en observación. *C*, el sonograma de seguimiento un año después es normal. El gammagrama renal en ese momento mostró función simétrica con lavado normal (cinco minutos).

ción acerca de la anatomía pélvica antes de la operación o para definir mejor el nivel de obstrucción cuando no es posible comprobarlo con otros estudios.[5] En los niños con dolor intermitente en el flanco, la PIV puede ser diagnóstica si se realiza durante el episodio doloroso.

El renograma diurético es la técnica más usual y útil para la evaluación de la hidronefrosis, la función renal diferencial y el drenaje de los riñones.[21,22] El estudio se obtiene con ácido dietilenetriamina-pentaacético de tecnecio 99m (^{99m}Tc-DTPA), cuya depuración renal es por filtración glomerular, o con mercaptoacetiltriglicina de tecnecio 99m (MAG3), que se elimina principalmente por secreción tubular proximal. El MAG3 se extrae con más eficiencia que el ^{99m}Tc-DTPA y proporciona mejores imágenes, sobre todo en personas con alteración de la función renal.[23]

La técnica para la renografía diurética debe estandarizarse.[24] Los individuos deben hidratarse por vía intravenosa (15 ml/kg) 15 minutos antes de inyectar el radionúclido. Una sonda permanente mantiene la vejiga vacía y vigila el gasto urinario. No se administra el diurético (1 mg/kg de furosemida, no más de 40 mg) hasta que la actividad del riñón hidronefrótico y la pelvis renal alcancen su nivel máximo. Luego se vigila la actividad del rastreador durante 30 minutos más y se completa el análisis cuantitativo. Por tradición, la persistencia de más del 50% del rastreador en la pelvis renal 20 minutos después de administrar el diurético (con vida media mayor de 20 minutos) es diagnóstica

de obstrucción. Los resultados falsopositivos pueden presentarse cuando el riñón neonatal inmaduro no responde al diurético, el paciente está deshidratado, la vejiga está distendida o hay dilatación considerable de la pelvis renal.

En ocasiones, el gammagrama renal tiene resultados dudosos y están indicados los estudios invasivos de la presión de flujo.[25] La prueba supone que la obstrucción produce una restricción constante al drenaje que requiere un aumento de la presión para transportar la orina a altas velocidades de flujo, pero no todas las obstrucciones son constantes. Si la obstrucción es intrínseca, existe una relación lineal entre la presión y el flujo. Sin embargo, en algunos casos los resultados de la prueba sólo reflejan la respuesta de la pelvis renal a la distensión y puede ser positiva en ausencia de obstrucción.[10] Estos métodos requieren anestesia general en niños y su aplicabilidad es limitada.

Rara vez se necesita la urografía retrógrada porque un estudio ultrasonográfico bien realizado y un estudio con radionúclidos pueden excluir una obstrucción distal.[26] Puesto que la instrumentación de la uretra masculina y el orificio ureteral implica riesgos, no se recomienda el uso rutinario de estudios retrógrados.

TRATAMIENTO

Indicaciones quirúrgicas

Una vez que se define una obstrucción de la UUP significativa, es conveniente realizar pronto la operación. La obstrucción ureteral continua es nociva para el riñón y, en el periodo neonatal, el alivio de la obstrucción incrementa al máximo el desarrollo renal funcional y el número de nefronas.[27]

El punto controversial del tratamiento de la obstrucción neonatal de la UUP es la definición de una obstrucción de importancia.[28-30] La observación de una pelvis renal dilatada en la PIV o ultrasonido puede resolverse sin intervención quirúrgica[31] (fig. 53-2). Estas dilataciones pueden explicarse por la poliuria fetal fisiológica y las torceduras y pliegues naturales del uréter.[32,33]

La renografía con diuréticos tiene limitaciones en el neonato, aunque el uso de un abordaje bien diseñado aumenta la precisión y la aplicabilidad.[24] El límite de vida media estándar de 20 minutos para el diagnóstico de la obstrucción significativa es motivo de confusión en muchos casos.

La función renal diferencial o la captación renal individual es la información más útil que se obtiene durante la renografía.[21] En presencia de un patrón obstructivo en la renografía, muchas autoridades creen que una función del 35 a 40% del riñón hidronefrótico es indicación para la corrección quirúrgica. Sin embargo, en una serie los riñones con 25% de la función total mejoraron a más del 40% de la función en todos los casos sin intervención quirúrgica.[31] Aun cuando un riñón tenga una función mayor al 40% por gammagrama renal, al final el 15 a 20% necesita tratamiento quirúrgico por disminución funcional, infección urinaria o dolor abdominal.[34,35] Algunos recuperan la función perdida.

En la opinión de los autores, una obstrucción morfológica de la UUP en el ultrasonido o en la PIV de un lactante sin evidencia de distensión ureteral distal debe repararse si la función es menor al 35%. Cuando la función es mayor de este punto, se obtienen gammagramas de seguimiento a intervalos de tres y seis meses, según lo indiquen los datos clínicos. El deterioro de la función renal es indicación para el tratamiento quirúrgico. La preocupación final con este abordaje radica en que no es óptimo el retraso de la operación hasta que se alcanza un deterioro mensurable de la función renal. Antes, la estasis urinaria (infección, cálculos, hipertensión, dolor) era la indicación para la corrección. Todavía no se despeja la duda acerca de si es correcto acentuar más la estasis y menos la función renal diferencial.[36] La pieloplastia puede practicarse de manera segura en el lactante.[37,38] La intervención temprana elimina el periodo indefinido de vigilancia.

Cuando se establece el diagnóstico de obstrucción significativa en un recién nacido, se recomienda la intervención quirúrgica durante las primeras cuatro a seis semanas de edad. Si el niño sufre dolor agudo o infección, está indicado esperar una o dos semanas para permitir que desaparezca la inflamación. Rara vez se necesita el drenaje percutáneo en caso de sepsis antes de la operación.

Si el riñón posee función deficiente en el gammagrama, el mejor abordaje es la exploración renal con valoración del parénquima renal. Cuando el parénquima muestra displasia, debe efectuarse la nefrectomía. No hay forma de predecir con precisión la recuperación funcional del parénquima adelgazado, por lo que es raro que se realice nefrectomía en lactantes con obstrucción de la unión ureteropélvica.

Técnicas quirúrgicas

Dado que el abordaje por el flanco es el más difícil y es fácil cometer errores de posición y rotación, se prefiere el abordaje extraperitoneal anterior o la lumbotomía posterior. El abordaje anterior supone una incisión transversa desde el borde del músculo recto hasta la punta de la 12ª costilla.[39] Se ingresa al retroperitoneo y el riñón puede dejarse en su sitio; a continuación es fácil exponer la UUP. En los lactantes, esta es una incisión con separación muscular y baja morbilidad. La lumbotomía posterior es fácil de realizar en lactantes y brinda un acceso directo a la UUP.[40] El riñón no requiere movilización y el uréter y la pelvis renal casi siempre pueden atraerse hacia la incisión. En los casos bilaterales, no es necesario cambiar la posición del niño. No debe usarse el abordaje de lumbotomía cuando hay rotación anómala del riñón o la pelvis es intrarrenal. Es más difícil en un paciente musculoso. Siempre se prefiere el abordaje anterior o por el flanco en los casos de segunda operación.

El resultado final de cualquier pieloplastia es un complejo de la UUP en declive y con forma de embudo. Las técnicas antiguas, incluidos la plastia de Foley Y-V y el colgajo espiral de Culp, se diseñaron para mantener la continuidad del uréter y la pelvis.[41,42] Estas técnicas se aplican en casos inusuales de rotación anormal, anomalías por fusión o largos segmentos estenóticos. La técnica desmembrada siempre proporciona los mejores resultados (fig. 53-3).

Se movilizan la pelvis renal y la parte superior del uréter y éste se divide justo debajo del segmento obstructivo, confiriéndole una forma de espátula por el borde lateral a través del segmento sin peristalsis. Si el segmento es muy largo, se identifica antes de reducir la pelvis renal y puede crearse un colgajo de pelvis renal. Casi siempre es importante cortar una parte de la pelvis para no ocasionar una torcedura fija obstructiva.

Se recomienda limitar la manipulación de la pelvis y el uréter.[43] La manipulación aumenta el edema y, en una era en la que las pieloplastias suelen practicarse sin derivación, es importante evitar lo más posible el traumatismo. Los soportes finos de cromo permiten la manipulación adecuada del uréter y la pelvis renal. Se coloca un separador sólo hasta después de completar la disección para que la pieloplastia pueda diseñarse en forma más adecuada. Se establece la anastomosis con sutura de polidioxanona 6-0 o de ácido poliglicólico 6-0. La anastomosis empieza en el vértice con la colocación de puntadas separadas evertidas que no aglomeran el uréter ni la pelvis ni producen obstrucción. Después de completar la anastomosis a la porción inferior de la pelvis, puede cerrarse el resto del uréter y la pelvis con una sutura continua, teniendo cuidado de irrigar cualquier coágulo de la pelvis antes de cerrar. No debe pasarse un catéter en sentido distal hacia la vejiga porque los estudios preoperatorios excluyeron cualquier obstrucción. Los catéteres sólo producen edema de la mucosa e impiden el drenaje pélvico o elevan un colgajo de la mucosa que provoca obstrucción.

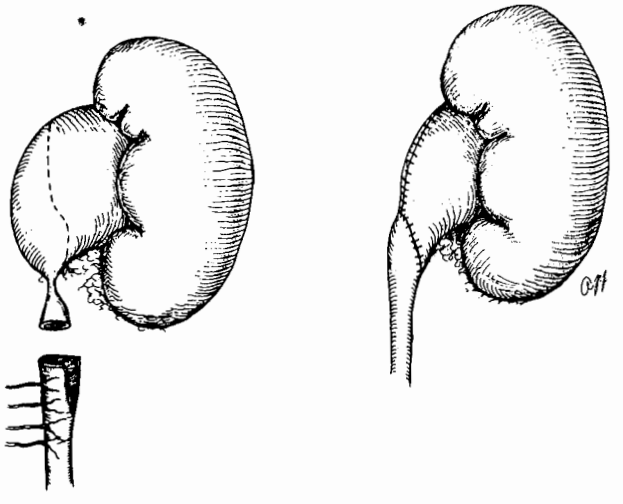


Fig. 53-3. Pieloplastia desmembrada que muestra la reducción de la pelvis renal y formación de una espátula en el uréter, como se describe en el texto.

La pieloplastia puede realizarse de manera segura sin sondas de nefrostomía ni férulas.[44,45] Incluso a pesar de una fuga transitoria en la anastomosis, puede esperarse un resultado satisfactorio. Se deja un drenaje Penrose cerca de la anastomosis y por lo general puede retirarse a las 48 horas de la operación, aunque si el drenaje es prolongado, el niño se envía a casa con el drenaje en su sitio.

El drenaje por sonda de nefrostomía está indicado cuando se efectúa pieloplastia bilateral. En algunos niños pequeños, el uréter es una estructura delgada y diáfana. Se utiliza una sonda de nefrostomía por la mayor probabilidad de obstrucción posoperatoria. Casi nunca se necesita una férula. En el riñón con deficiencia funcional, la sonda de nefrostomía permite realizar un estudio anterógrado posoperatorio para demostrar una anastomosis abierta. En los casos que se operan por segunda vez, siempre se coloca la nefrostomía porque estos procedimientos tienen mayor dificultad técnica para lograr una anastomosis impermeable.

Si la obstrucción de la UUP se debe a un vaso aberrante en el polo inferior, la reparación adecuada consiste en dividir el uréter y realizar una pieloplastia desmembrada estándar. En presencia de una pelvis intrarrenal o cicatrización considerable, la ureterocalicostomía es una técnica auxiliar útil.[46] Es necesario amputar el polo inferior para prevenir el estrechamiento posoperatorio. Se forma una espátula en el uréter y se une con un cáliz del polo inferior.

Los abordajes endoscópicos para la obstrucción de la UUP ya son rutinarios en los adultos.[47,48] El éxito de este procedimiento en los adultos es un poco menor que en series abiertas comparables con mucho menor morbilidad. La técnica puede llevarse a cabo por vía percutánea o retrógrada en niños con una corriente de corte a través del segmento sin peristalsis.[49,50] Se deja una férula permanente durante cuatro a seis semanas. Los mejores resultados en niños no se aproximan al prácticamente 100% obtenido con la pieloplastia abierta. En virtud de que la pieloplastia abierta es muy efectiva, la morbilidad mínima y la estancia hospitalaria de uno a tres días, la endopielotomía tiene poca aplicación en los recién nacidos. Tiene utilidad en niños mayores que cuentan con función renal adecuada y en casos en los que no hay dilatación masiva de la pelvis renal. Está claro que la endopielotomía es aplicable en la obstrucción UUP secundaria, en la que el índice de éxito se aproxima al 100%.[49]

Obstrucción de la unión ureteropélvica en un riñón doble

El polo inferior de un riñón doble es el que se afecta más a menudo porque el segmento del polo superior carece de una pelvis verdadera.[51] El ultrasonido no es un medio confiable para el diagnóstico porque es probable que no se identifique la naturaleza doble del ri-

ñón. La pielografía o renograma muestran el pequeño segmento superior no obstruido.

La anatomía de la duplicación modifica la operación. Si hay duplicación incompleta del uréter y existe un segmento ureteral largo en el polo inferior, puede practicarse una pieloplastia desmembrada estándar. Si existe una bifurcación alta y un segmento distal corto, puede unirse el extremo de la pelvis renal con el lado del uréter del polo superior. Estas opciones se valoran después de exponer el riñón y la pelvis durante la operación.

Resultados quirúrgicos y complicaciones

Los resultados de la corrección quirúrgica siempre son exitosos cuando se realizan en instituciones de cirugía pediátrica.[26,34,43,45] El índice de operaciones secundarias es menor al 1% y el de nefrectomía es inferior al 2%. La complicación temprana más frecuente es la extravasación urinaria prolongada y la abertura tardía de la anastomosis. Cuando el drenaje continúa después de 14 días, debe corroborarse la continuidad entre la pelvis renal y el uréter mediante pielografía intravenosa o pielografía retrógrada. Si la fuga es considerable, se introducen una férula o una sonda para nefrostomía percutánea. Una vez que se establece la derivación, la fuga casi siempre cesa en 48 horas. En estas situaciones es frecuente que haya cicatrización tardía en el sitio de anastomosis.

La abertura tardía de la anastomosis se observa con más frecuencia cuando se utiliza una sonda de nefrostomía; 80% de estas anastomosis se abre en los tres meses siguientes. La obstrucción secundaria o la falla del procedimiento primario se deben a la cicatrización o la fibrosis, o bien a una anastomosis que no tiene declive, angulación ureteral secundaria a la rotación renal anómala o estrechamiento ureteral distal a la anastomosis. Puede realizarse la revisión a través de una incisión abierta, para lo cual se siguen los mismos principios que se delinearon para el procedimiento inicial[52] o mediante un abordaje endoscópico.[49]

Es preciso realizar una valoración funcional posoperatoria en dos o tres meses. Se recomienda una evaluación más 12 a 24 meses después de la operación. Después de este periodo es infrecuente que haya problemas en ausencia de síntomas.

☐ Anormalidades ureterales

EMBRIOLOGIA

El desarrollo ureteral inicia en la 4ª semana de gestación, cuando la yema ureteral surge del conducto mesonéfrico.[53] La yema se elonga, crece en sentido cefálico y forma el uréter, pelvis renal, cálices y túbulos colectores. El extremo distal del conducto mesonéfrico desde la yema ureteral al trayecto vesicouretral se denomina *conducto excretor común* y se extiende en forma de trompeta dentro de la vejiga y uretra para formar la mitad del trígono. La unión del uréter al conducto mesonéfrico cambia de una posición posterior a otra anterolateral. Con la expansión y absorción del conducto excretor común en la vía urinaria, los orificios de la yema ureteral y el conducto mesonéfrico se vuelven independientes y se alejan para establecerse en la vejiga y uretra, respectivamente.

Las alteraciones del número de yemas, su posición y el momento de desarrollo dan lugar a anomalías. El reflujo vesicoureteral se produce por el desplazamiento caudal de la yema ureteral; la ectopia ureteral y la obstrucción se originan por el desplazamiento craneal. El desarrollo renal y la displasia se relacionan con la localización del orificio ureteral.[54]

Duplicación ureteral

La duplicación es la anomalía ureteral más frecuente. Ambos lados se afectan por igual y la frecuencia es dos veces más alta en las niñas que en los varones. La incidencia en las necropsias se aproxima al 1%, pero es de 2 a 4% en las series en las que se obtuvieron pielografías por síntomas urinarios.[55,56] La infección es la manifestación inicial más frecuente y muchas de las unidades duplicadas presentan cicatrización o hidronefrosis en los estudios imagenológicos.[57] La evaluación histológica de los riñones muestra una mayor incidencia de pielonefritis y displasia. Hay también mayor índice de infección por el reflujo vesicoureteral y por la obstrucción.[55]

La duplicación parcial o completa del uréter ocurre cuando una sola yema se ramifica o cuando surgen dos yemas ureterales del conducto mesonéfrico. Una pelvis renal bífida es el nivel máximo de bifurcación y ocurre en 10% de la población. Otras duplicaciones incompletas tienen lugar en todo el uréter (fig. 53-4). Cuando la bifurcación está próxima a la vejiga, la orina puede pasar por un extremo de la duplicación y luego ascender por el otro lado de la Y.[58] Esto puede ocasionar estasis y dilatación ureteral. El tratamiento incluye reimplantación ureteral, ureteroureterostomía o ureteropielostomía a nivel renal.[59] Un uréter en Y invertida es la anomalía por ramificación más rara[60] y es probable que ocurra como efecto de yemas ureterales separadas que se fusionan antes de entrar al metanefros. El tratamiento se enfoca en los problemas que provoca el extremo ectópico.

En las duplicaciones completas, el reflujo de la fracción inferior es la causa más frecuente de enfermedad renal. La yema ureteral más caudal termina con desviación lateral y craneal en la vejiga y tiene un túnel intramural más corto. El uréter del polo superior entra a la vejiga adyacente o distal al uréter inferior, según lo define la ley de Weigert-Meyer.[61] Estos niños presentan infecciones urinarias y se identifica reflujo en el uréter del polo superior hasta en dos tercios de los niños con sistemas duplicados que presentan infección.[62] El reflujo puede ocurrir hacia el uréter del polo superior si los orificios ureterales son adyacentes inmediatos o si el uréter superior se localiza en un punto distal a nivel del cuello vesical sin ningún soporte mucoso (fig. 53-5).

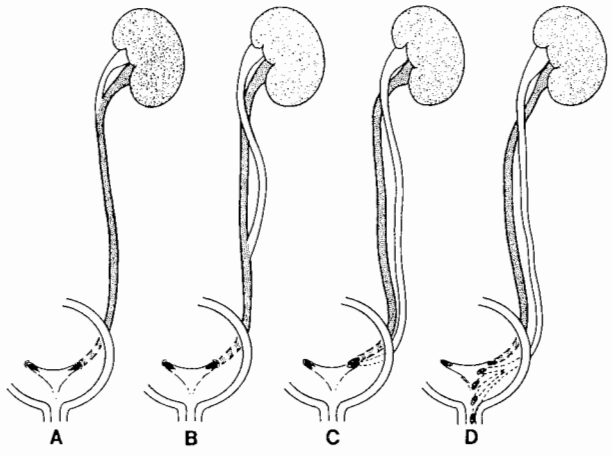


Fig. 53-4. Tipos de duplicación. *A*, pelvis bífida. *B*, uréter en Y. *C*, uréter en V. *D*, duplicación completa con varios orificios ectópicos.

El tratamiento del reflujo en los uréteres sigue los mismos principios que el reflujo en un sistema único. El tratamiento inicial incluye antibióticos preventivos y vigilancia radiográfica. El reflujo de baja magnitud se acompaña de la misma incidencia de resolución espontánea que el reflujo de un sistema único. La parte distal de los uréteres comparte un aporte sanguíneo común, por lo que la reimplantación incluye la movilización y reimplantación de la vaina común.[63] Cuando existe una obstrucción concomitante en la UUP del polo inferior, la pieloureterostomía terminolateral es un tratamiento simultáneo efectivo de la obstrucción y el reflujo.[64] Aun cuando haya cicatrización notoria en el polo inferior, casi siempre es suficiente con la reimplantación, a menos que exista una dilatación ureteral grande. En este último caso, algunas veces está indicada la nefrouretectomía del polo inferior.

Las anormalidades obstructivas relacionadas con la duplicación se discuten en otra parte de este capítulo.

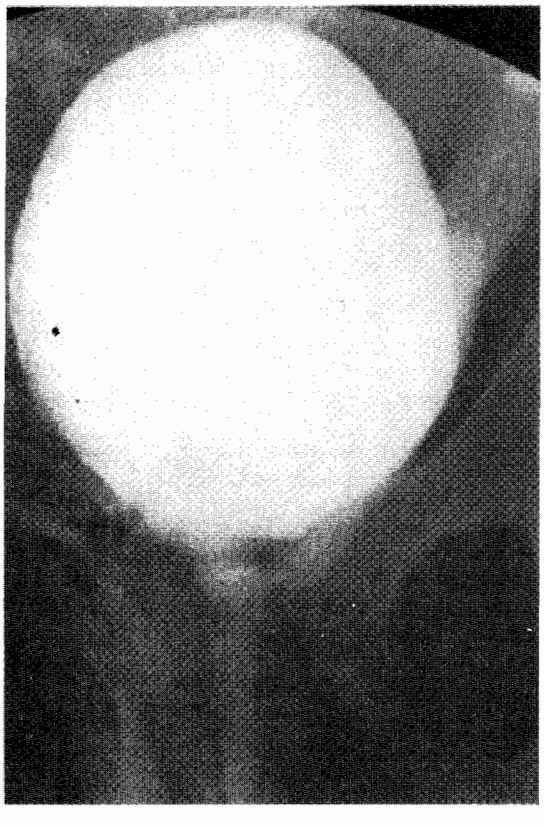


Fig. 53-5. Reflujo en un uréter ectópico del polo superior en la uretra proximal de una paciente femenina que se presentó a los dos meses de edad con sepsis urinaria.

Triplicación y cuadruplicación ureterales

La triplicación ureteral es una de las anomalías más raras de las vías urinarias superiores y se debe a la presencia de varias yemas ureterales o a la ramificación temprana. En la mayoría de los casos, los tres uréteres drenan en un solo orificio.[65] La triplicación se manifiesta por incontinencia, infección y síntomas obstructivos y se acompaña de ectopia y ureteroceles.[66,67] El tratamiento quirúrgico se individualiza.

Hay descripciones de la cuadruplicación ureteral.[68]

Uréter retrocaval

El retrocaval o circuncaval es un uréter derecho que pasa por detrás de la vena cava.[69] Es resultado de un error del desarrollo de la vena cava. La vena supracardinal (vena cava) mantiene una posición dorsal al uréter en desarrollo y la vena subcardinal es ventral al uréter. Si la vena subcardinal persiste como la vena cava, el uréter pasa por detrás de ésta y anterior a la vena iliaca. Si persisten ambas venas, el uréter pasa entre la vena cava doble.[70]

Aunque esta es una irregularidad congénita, los síntomas se deben a la obstrucción ureteral crónica y la infección y rara vez aparecen en los niños.[71] La apariencia radiográfica depende del nivel de obstrucción. La obstrucción distal más frecuente tiene apariencia de J invertida en la PIV.[72] Es menos frecuente que el uréter cruce a nivel de la UUP. Estas dos anomalías pueden confundirse con obstrucción de la UUP y deben sospecharse cuando hay pielectasia y dilatación del tercio superior del uréter.

El tratamiento sólo es necesario cuando hay obstrucción o síntomas de consideración. En esencia, la reconstrucción es una pieloplastia desmembrada con división del uréter y anastomosis anterior a la vena cava, en oposición a la división de la vena cava.

☐ Megauréter

El megauréter no es un diagnóstico, sino un término descriptivo para un uréter dilatado. El diámetro ureteral normal en los niños casi nunca es mayor de 5 mm;

los que miden más de 7 mm pueden considerarse megauréteres.[73] La apariencia radiográfica del uréter tortuoso y dilatado habitualmente es llamativa (fig. 53-6). La dilatación pericaliceal y cicatrización o adelgazamiento del parénquima dependen del proceso patológico primario.

Los megauréteres pueden clasificarse en tres tipos: con reflujo, con obstrucción o sin reflujo ni obstrucción.[74] Algunos uréteres también tienen reflujo y obstrucción de manera simultánea.[75] El cuadro 53-1 proporciona algunos ejemplos clínicos de cada clasificación. Cualquier uréter normal se dilata si el volumen de orina es mayor a la capacidad de vaciamiento[76] y, por sí mismas, las endotoxinas bacterianas y la infección pueden inducir dilatación que se resuelve después del tratamiento de la infección.[77]

Por lo regular, el megauréter obstructivo primario se produce por un segmento ureteral distal adinámico,

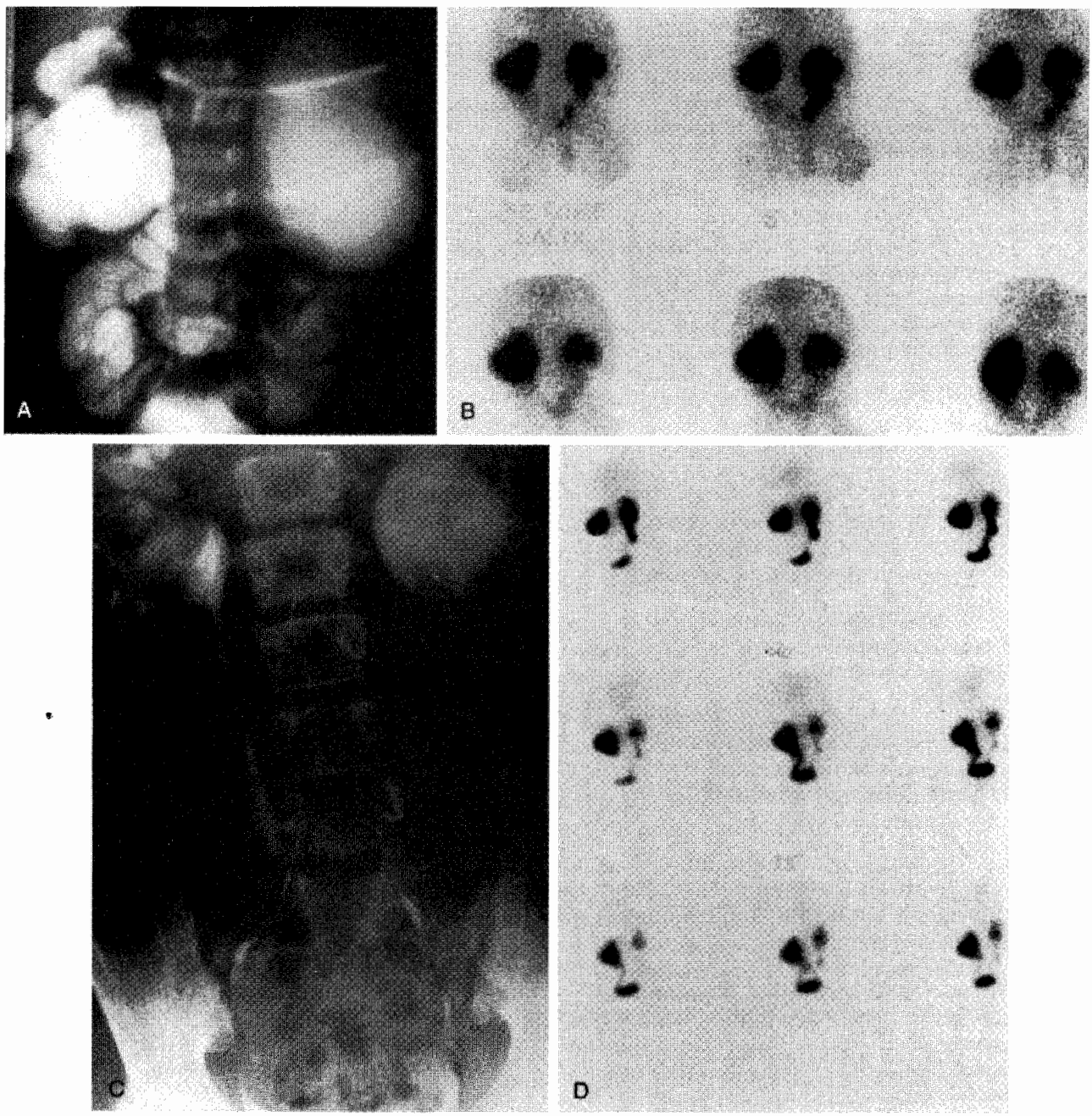


Fig. 53-6. Megauréter congénito. *A*, la pielografía intravenosa (PIV) muestra hidroureteronefrosis bilateral marcada. *B*, el gammagrama renal revela función simétrica y extracción normal. Existe estasis bilateral. *C*, la PIV 24 meses más tarde demuestra mejoría considerable en el calibre ureteral y la apariencia de los cálices. *D*, en el gammagrama renal se conserva la función.

Cuadro 53-1. Clasificación del megauréter con base en el Esquema de Clasificación Internacional[74]

Megauréter con reflujo
Primario (reflujo congénito)
Secundario (válvulas uretrales, vejiga neurógena)
Megauréter con obstrucción
Primario (segmento adinámico)
Secundario (obstrucción uretral, masa extrínseca o tumor)
Megauréter sin reflujo ni obstrucción
Primario (idiopático, segmento adinámico sin importancia fisiológica)
Secundario (poliuria, infección, dilatación residual posoperatoria)

pero las válvulas ureterales[33] y la inserción ectópica del uréter también producen obstrucción, como se describe más adelante en este capítulo. Hay hipertrofia e hiperplasia del músculo liso proximal. Las más de las veces, un uréter de calibre normal pasa por el segmento distal de 3 a 4 cm, pero la onda peristáltica no lleva la orina a través de esta región. La ausencia de peristalsis no es resultado de una anormalidad ganglionar, como sucede en el megacolon.[78] La parte distal del uréter tiene varias apariencias histológicas, pero el hallazgo común es la interrupción de la continuidad muscular que previene la propulsión de la orina por el músculo.[14,79-81]

Como sucede con la obstrucción de la UUP, la mayoría de los megauréteres se reconoce ya antes del nacimiento, aunque la infección también es una forma frecuente de manifestación inicial.[82-84] En la actualidad, el megauréter es la segunda anomalía urinaria en frecuencia para la detección prenatal.[2] Los niños con este trastorno casi nunca tienen síntomas o alteraciones físicas o de laboratorio.

A pesar de la variedad de posibilidades, las imágenes estándar permiten la clasificación y tratamiento adecuados. El diagnóstico de megauréter no obstruido y sin reflujo es el más difícil de precisar y se establece sólo cuando se excluyen las causas secundarias de megauréter y las pruebas diagnósticas no revelan obstrucción. Durante años se asumió que un uréter dilatado que no tenía reflujo estaba obstruido,[85] pero es posible que haya dilatación ureteral por alteraciones del desarrollo sin que exista obstrucción.[86]

Las imágenes diagnósticas empiezan con ultrasonido, el cual distingue con facilidad entre los megauréteres y la obstrucción de la UUP. El grado de dilatación ureteral distal es a menudo mucho más intenso que el grado de dilatación de la pelvis renal o la calicectasia. Debe obtenerse una cistografía durante la micción en todos los pacientes. Si existe reflujo considerable, es necesario obtener imágenes del drenaje tardío para excluir la obstrucción simultánea con un segmento ureteral distal de calibre normal.

La renografía diurética o los estudios de presión/perfusión se emplean para excluir una obstrucción significativa. El renograma es más difícil de realizar en sujetos con megauréter. La administración de diurético debe posponerse porque el sistema tiene mucha capacidad y tarda 60 a 90 minutos en llenarse. Un tiempo de lavado mayor de 20 minutos indica obstrucción.

TRATAMIENTO

El tratamiento no quirúrgico se basa en la vida media de eliminación y la función renal relativa del riñón hidronefrótico y el contralateral. Si se elige la observación, se inicia un régimen antibiótico profiláctico y se vigila al niño con ultrasonidos en serie y gammagrafías renales. Los megauréteres neonatales con obstrucción aparente en la renografía, pero que conservan la función, pueden mantenerse bajo observación con cierta seguridad y la mayoría recupera la normalidad radiográfica con el tiempo (fig. 53-6)[82,83,87,88] La corrección quirúrgica del descenso funcional o las infecciones recurrentes sólo está indicada en 10 a 25% de los individuos después de hasta siete años de seguimiento. En estos niños no se observa evidencia tardía de obstrucción después de la normalización de las radiografías.

Los intentos iniciales de reparación quirúrgica condujeron al reflujo importante e infecciones recurrentes[89] pero, cuando está indicado el tratamiento quirúrgico, ya puede realizarse con alto índice de éxito y baja morbilidad. La reducción gradual mediante resección del uréter con conservación del aporte sanguíneo ureteral se difundió a principios de los años de 1970.[85,90] Se corta un segmento longitudinal del uréter y luego se cierra sobre un catéter calibre 10 o 12 F. Cuando el uréter se introduce en un túnel submucoso, la línea de sutura se coloca contra el detrusor para disminuir la probabilidad de formación de fístula. Las reparaciones iniciales incluían ajuste de todo el uréter, pero la tortuosidad ureteral superior y la dilatación desaparecen a menudo después de la operación.[91] Las técnicas de plegamiento ureteral ganaron aceptación porque reducen en teoría el riesgo de lesión isquémica al mismo tiempo que el diámetro intraluminal necesario para una reimplantación exitosa.[92,93] El mayor volumen casi nunca implica un problema técnico. Aunque la disección suele ser intravesical y extravesical, sólo se han descrito reimplantes intravesicales y la morbilidad relacionada con ellos es baja.[94] Un amarre vesicopsoásico es un auxiliar útil que ayuda a lograr una mayor longitud del túnel submucoso sin riesgo de una torcedura ureteral.

En 85 a 95% de las ocasiones puede lograrse una reimplantación sin reflujo ni obstrucción del megauréter.[84,93] Las complicaciones reconocidas incluyen obstrucción persistente, reflujo y extravasación urinaria. La mayoría de éstas pueden tratarse sin intervención quirúrgica con sondas de drenaje. Por lo general, los grados más bajos de reflujo posoperatorio se resuelven.

Se prefiere la reconstrucción primaria cuando está indicada, pero la derivación cutánea temporal puede ser benéfica en un recién nacido o lactante cuando hay poca probabilidad de que la reimplantación tenga éxito porque el uréter es voluminoso y la vejiga pequeña. La derivación puede eliminar la necesidad de ajustar

el uréter al momento de la reimplantación. Es preferible una ureterostomía cutánea terminal porque una derivación alta requiere dos o más procedimientos para repararla.

☐ Uréter ectópico

Un uréter ectópico se define como el que drena en el cuello de la vejiga o en un punto más caudal en lugar de hacerlo en el trígono vesical. Desde el punto de vista embriológico, se origina por la inserción craneal de la yema uretral en el conducto mesonéfrico, lo cual permite la migración distal con el conducto mesonéfrico mientras se absorbe hacia el seno urogenital.[55]

La incidencia de ectopia ureteral se aproxima a uno en 2 000.[55] El 80% de los uréteres ectópicos se relaciona con duplicación del sistema renal y, dado que los problemas clínicos son más frecuentes en niñas con ectopia, sólo el 15% de los casos de uréteres ectópicos publicados se observa en varones.[95] La ectopia es bilateral en 20% de los casos.[96] Los uréteres ectópicos únicos son raros, pero más frecuentes en varones.[97]

URETERES ECTOPICOS EN MUJERES

La diferencia fundamental de la ectopia ureteral entre niños y niñas radica en la inserción ureteral distal al mecanismo de continencia en las segundas (fig. 53-7). Casi la tercera parte de los uréteres drena a nivel del cuello vesical, otro tercio en el vestíbulo, alrededor de la abertura uretral, y el resto se vacía en la vagina, útero o cervix. Todas estas inserciones están a lo largo del trayecto del remanente del conducto mesonéfrico (conducto de Gartner).

La mitad de las pacientes femeninas presenta incontinencia urinaria continua a pesar de que parece haber un patrón miccional normal.[95,96] Si el sistema evidencia hidronefrosis marcada y la función es deficiente, es posible que sólo haya fuga en posición vertical y se confunda con incontinencia por esfuerzo. La secreción vaginal fétida persistente sugiere ectopia ureteral. Cuando el uréter ectópico llega a la uretra o el cuello vesical, existen a menudo obstrucción y reflujo, por lo que la infección urinaria es el modo de presentación.

El diagnóstico de uréter ectópico puede ser evidente o difícil. Cuando existe ectopia genital, posiblemente el riñón no sea visible en la PIV. Si existe hidronefrosis significativa, es probable que el polo inferior muestre desviación lateral, pero con frecuencia existe hidronefrosis mínima y la pielografía sólo muestra ausencia de un cáliz del polo superior en la inspección cuidadosa (fig. 53-8). El ultrasonido demuestra la dilatación del uréter ectópico detrás de la vejiga. La tomografía computadorizada puede ser el estudio más preciso para establecer este diagnóstico.[98] Es necesario obtener una

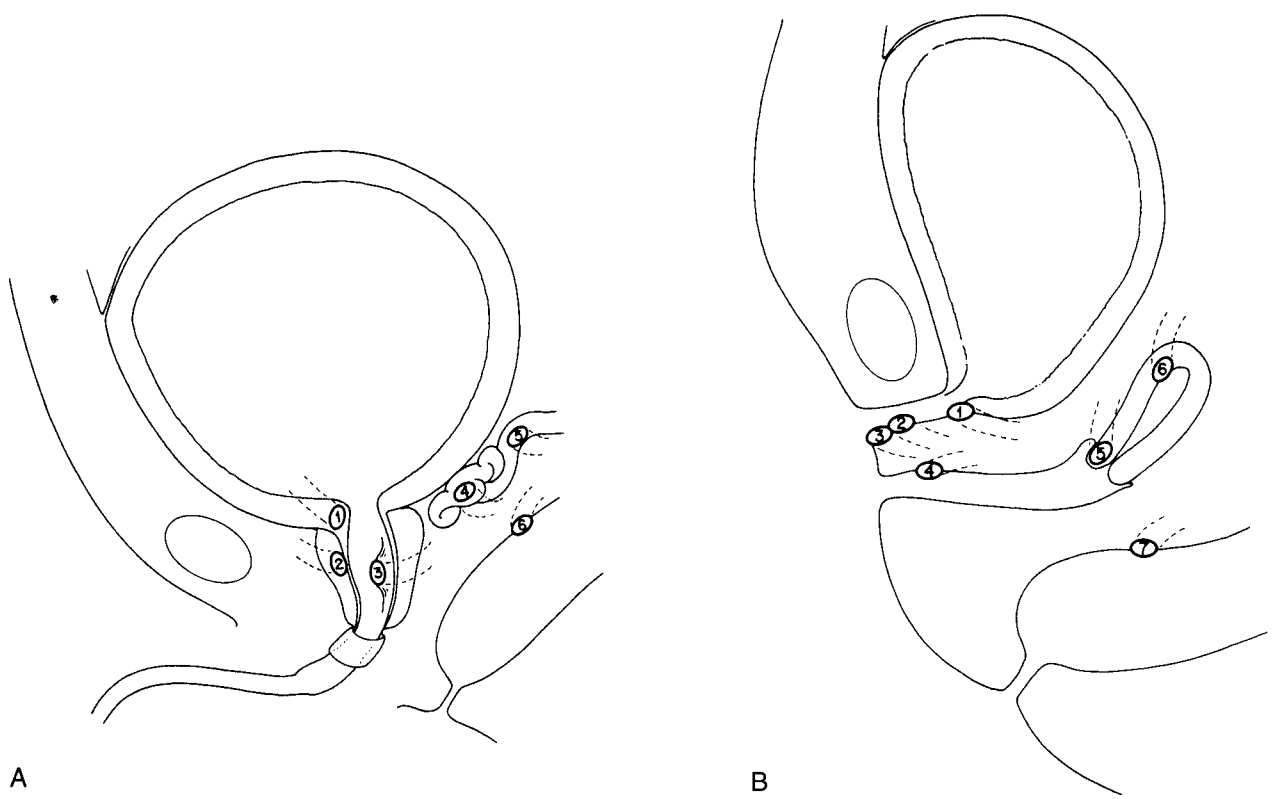


Fig. 53-7. *A*, ectopia ureteral en un paciente masculino. Los posibles sitios están arriba del esfínter externo. *B*, ectopia ureteral en un paciente femenino que puede localizarse más allá del mecanismo de continencia y causar incontinencia.

cistouretrografía por micción en todos los individuos para excluir reflujo oculto.[99]

El diagnóstico se confirma con la exploración física, panendoscopia y pielografía retrógrada. Algunas veces son útiles los tintes para teñir la orina. La orina en la vejiga cambia de color, mientras que la orina poco concentrada es obvia como una fuga de líquido claro. La exploración meticulosa del área alrededor del meato uretral y la vagina suele revelar asimetría o una gota de líquido que sale de una abertura que puede explorarse con una sonda e inyectarse en forma retrógrada (fig. 53-8). La vaginoscopia con atención a la cara superior de la vagina puede revelar un orificio ectópico grande.

URETER ECTOPICO EN PACIENTES MASCULINOS

El sitio más frecuente de inserción ureteral ectópica en los varones es la uretra posterior (40 a 50%) y la vesícula seminal (20 a 60%), según sea la edad de inicio de las manifestaciones.[100] Es posible que los síntomas en los varones no aparezcan sino hasta después del inicio de la actividad sexual e incluyen prostatitis, inflamación de la vesícula seminal o quiste infectado en la vesícula seminal que produce evacuaciones intestinales dolorosas. La inserción genital explica el inicio frecuente de las manifestaciones clínicas con epididimitis. Es probable que el paciente masculino se presente por goteo después de la micción secundaria al estancamiento de orina en la uretra prostática, pero la incontinencia nunca es tan pronunciada como en la paciente femenina.

Las pruebas diagnósticas son similares a las que se aplican a las mujeres. Es más frecuente que los uréteres ectópicos en los varones sufran obstrucción que hidronefrosis, por lo que el examen ultrasonográfico resulta muchas veces más útil. Cuando el sitio de inserción ectópica está fuera de la uretra, es raro que se identifique por examen endoscópico.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

El tratamiento quirúrgico depende del parénquima relacionado.[101,102] La ectopia de un sistema único hacia el sistema genital casi siempre se acompaña de función deficiente y es conveniente la nefrouretectomía. Si el uréter es ectópico a la uretra o al cuello vesical, la función adecuada justifica la reimplantación ureteral.[101] Cuando el uréter ectópico se acompaña de una duplicación, la función del polo superior es por lo regular mala y hay que practicar una nefrouretectomía parcial. El muñón distal se deja abierto. Si la función es buena, pueden realizarse una ureteropielostomía o ureteroureterostomía para drenar el sistema ectópico a nivel renal. Si esto no es técnicamente posible, puede formarse una reimplantación ureteral con vaina común con ajuste del uréter del polo superior.

El muñón distal rara vez suscita problemas en la ectopia genital; sin embargo, si el uréter se inserta en la uretra o en el cuello de la vejiga y se identifica reflujo hacia el uréter antes de la operación, está indicada la excisión.[102] La extirpación puede ser tediosa. Si el plano de disección se mantiene adyacente al uréter por detrás de la vejiga, no deben dañarse el cuello vesical y

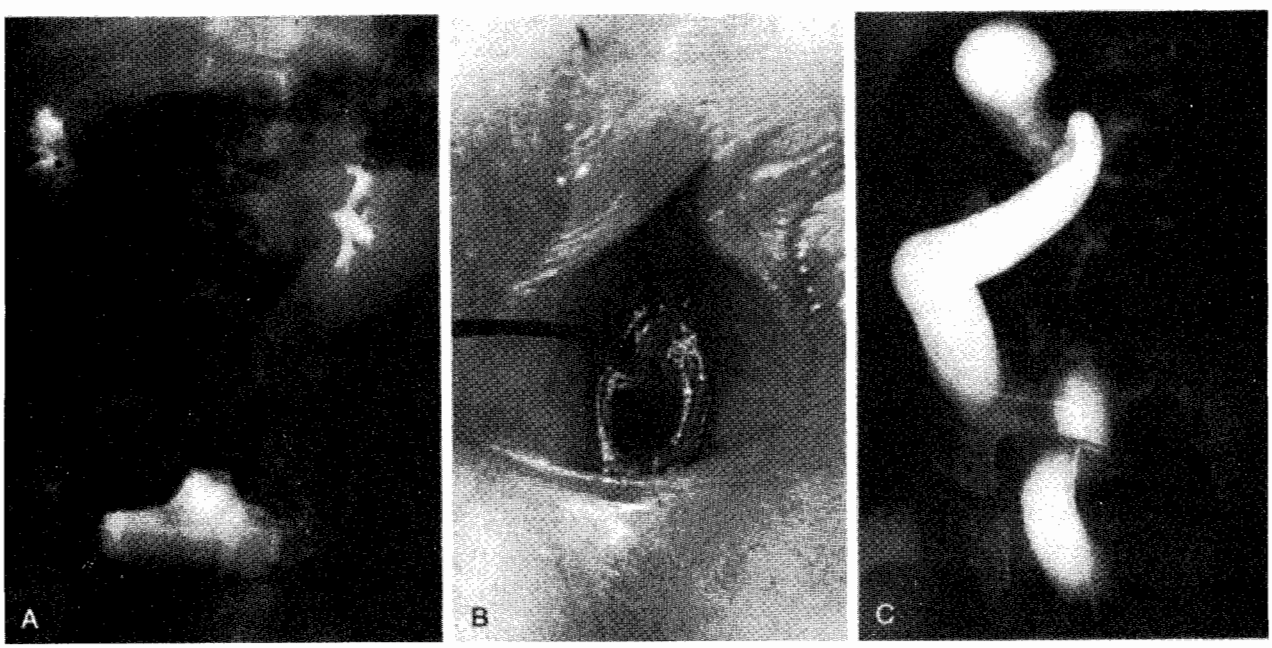


Fig. 53-8. Uréter ectópico en el vestíbulo vaginal. *A*, pielografía intravenosa que muestra duplicación derecha con función mínima del polo superior y desplazamiento del polo inferior hacia abajo y afuera (signo del lirio colgante). *B*, sonda ureteral en un uréter ectópico. *C*, uretrografía retrógrada.

el esfínter. El muñón se liga en este punto. En una mujer que ya cursó la pubertad, esta disección puede realizarse por vía transvaginal. Los muñones pequeños pueden cerrarse con un electrodo Bugbee.

URETERES ECTOPICOS UNICOS BILATERALES

El uréter ectópico único bilateral es una anormalidad rara en la que el desarrollo embrionario anormal del uréter se acompaña de falta de desarrollo normal del cuello vesical.[103] A menudo hay anomalías genitales y anales. En las mujeres, el uréter se inserta en la parte distal de la uretra y se manifiesta por infección o fuga continua de orina. La vejiga está poco desarrollada porque nunca ha almacenado orina. La vejiga de los pacientes masculinos es un poco más grande porque entra un poco de orina en ella. No obstante, puesto que el cuello vesical no es normal, también padecen cierto grado de incontinencia urinaria.

El niño con incontinencia y uréter ectópico único bilateral representa un gran reto reconstructivo y tal vez requiera reimplantación ureteral, reconstrucción del cuello de la vejiga y aumento vesical, si la capacidad de la vejiga es insuficiente.

☐ Ureteroceles

Los ureteroceles son dilataciones quísticas en la parte terminal intravesical del uréter que usualmente tienen un orificio estenótico.[104-106] En los niños, los ureteroceles casi siempre se relacionan con el polo superior de un sistema doble (80% de los casos) y un orificio ectópico (60% de los casos) en la uretra, mientras que en los adultos forman parte por lo general de un sistema único intravesical. Los ureteroceles son cuatro a siete veces más frecuentes en mujeres y en personas caucásicas. En 10% de los casos los ureteroceles son bilaterales.

No hay una sola teoría embriológica que explique todas las formas de ureterocele. La teoría más popular se refiere a la persistencia de la membrana de Chwalla en la unión del conducto de Wolff y el seno urogenital.[107] La rotura incompleta de la membrana ureteral es una obstrucción que causa dilatación. El desarrollo anormal de la musculatura ureteral distal y la incorporación tardía al seno urogenital son otros factores propuestos para el desarrollo del ureterocele.[108]

La clasificación de los ureteroceles puede ser confusa. La descripción patológica define cuatro tipos: estenótico, esfintérico, esfinteroestenótico y cecoureterocele.[108] La nomenclatura actual recomendada clasifica los ureteroceles como *intravesicales* (por completo dentro de la vejiga) o *ectópicos* (una porción se localiza en el cuello de la vejiga o en la uretra).[109]

CUADRO CLINICO Y DIAGNOSTICO

Aunque en la presentación es frecuente la infección en un sistema con obstrucción alta, ahora se logra la detección prenatal hasta en 60% de los casos.[110-112] La unidad renal obstruida puede palparse en estos lactantes asintomáticos, pero la mayoría carece de anormalidades clínicas aparentes. La obstrucción de la salida vesical es rara porque la mayor parte de los ureteroceles se descomprime durante la micción, si bien la causa más frecuente de obstrucción uretral en niñas es el prolapso uretral de un ureterocele (fig. 53-9).

El ultrasonido revela una masa intravesical bien definida relacionada con la pared posterior de la vejiga (fig. 53-10). Esta puede seguirse hasta un uréter dilatado en la pelvis ósea y hasta la hidronefrosis del polo superior en una duplicación. El grosor y ecogenicidad del parénquima renal son consistentes con displasia y función deficiente.

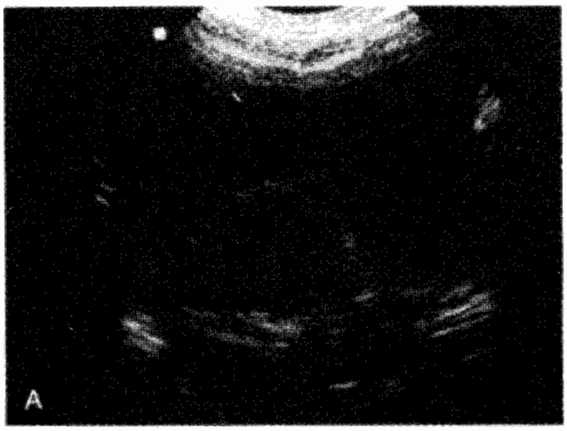
Las urografías intravenosas muestran hallazgos típicos (fig. 53-10). En los adultos, la función suele ser buena y el ureterocele se llena con medio de contraste y se separa del contraste que está en la vejiga por un halo lúcido delgado. En todos los pacientes se obtiene un cistouretrograma por micción. Hasta el 50% de las unidades renales del polo inferior ipsolateral y 25% de las unidades renales contralaterales tienen reflujo vesicoureteral.[110,113]

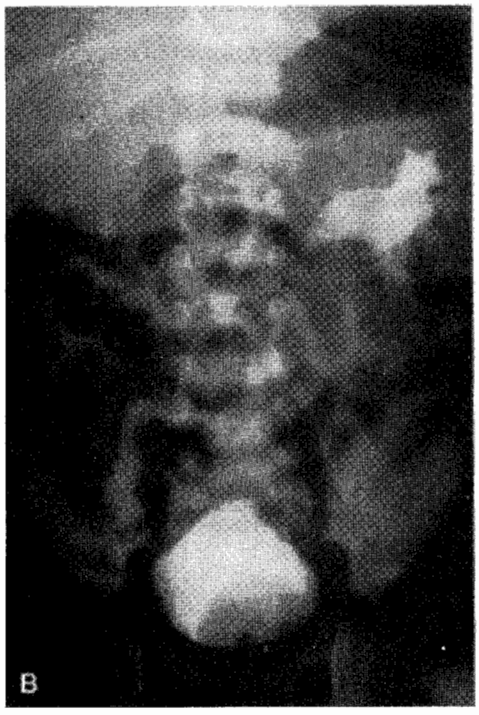
Durante la cistoscopia debe examinarse la vejiga cuando está llena y cuando se vacía por completo, ya que los ureteroceles compresibles no son evidentes con la vejiga llena o tienen apariencia de divertículo vesical (fig. 53-11). El extremo inferior dilatado de un uréter ectópico o megauréter puede elevar el trígono, lo que crea una imagen cistoscópica, radiográfica y ultrasonográfica de un ureterocele, que se conoce como seudoureterocele.[114]

OPCIONES TERAPEUTICAS

Los objetivos del tratamiento del ureterocele incluyen control de la infección, conservación de la función

Fig. 53-9. Prolapso de ureterocele ectópico.





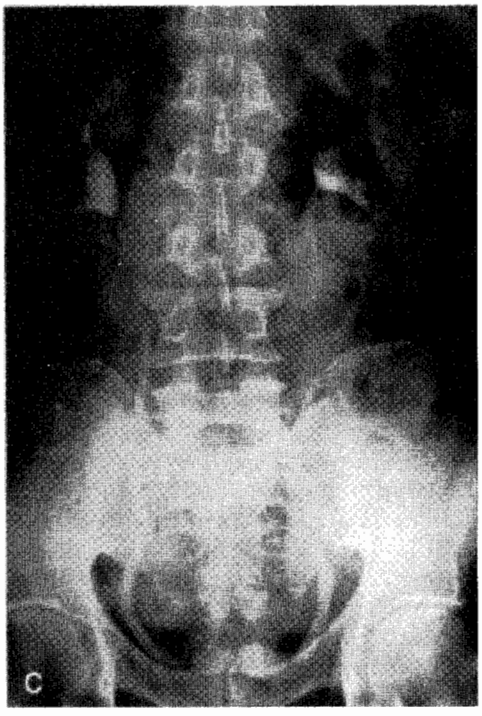


Fig. 53-10. *A*, apariencia del ureterocele en el ultrasonido. *B*, apariencia en la pielografía intravenosa de ureteroceles y duplicación. Se observa un desplazamiento hacia abajo en la fracción del polo inferior, ausencia de infundíbulo del polo superior y desplazamiento ureteral lateral del polo inferior por la dilatación del segmento del polo superior. La función de la unidad afectada es mala y produce una sombra negativa del ureterocele no opacificado que se encuentra en la vejiga. *C*, los ureteroceles de sistema único son intravesicales y funcionan bien; el ureterocele está lleno con medio de contraste, lo que produce una deformidad con forma de cabeza de cobra.

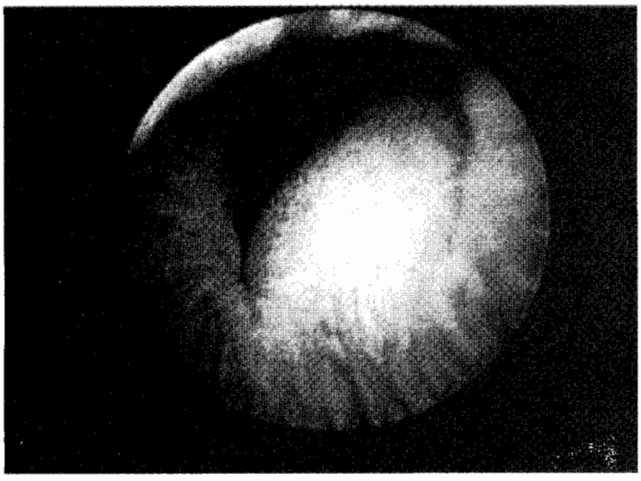


Fig. 53-11. Apariencia endoscópica de ureterocele.

renal, protección de las unidades ipsolaterales y contralaterales normales y mantenimiento de la continencia. Se desconoce la evolución natural de los ureteroceles asintomáticos. Los recién nacidos que reciben antibióticos preventivos rara vez desarrollan una infección urinaria con fiebre.[111,112] Es raro que la observación sin prevención sea una buena opción. Debe suponerse que existe una obstrucción urinaria significativa y deben iniciarse antibióticos preventivos.

El tratamiento tradicional de los ureteroceles ectópicos dobles incluye operación del polo superior a través de una incisión separada en el flanco, excisión del ureterocele y reimplantación ureteral en el polo inferior ipsolateral a través de una incisión inferior. Es factible que la operación vesical requiera la reparación de un defecto considerable en la base de la vejiga y reducción gradual o plicatura de la parte inferior del uréter. La extensión distal del ureterocele y su mucosa puede

disecarse con frecuencia a través del cuello de la vejiga. La excisión incompleta forma un colgajo uretral obstructivo y la resección del ureterocele completo conlleva el riesgo de dañar los mecanismos de continencia del cuello vesical. Los cirujanos expertos refieren resultados excelentes, con índices bajos de segunda operación (menor del 10%) y de complicaciones (menos de 10%).[115-117] Estos abordajes suponen que la resección del ureterocele es un componente esencial del tratamiento. Sin embargo, muchas anomalías de las vías urinarias bajas detectadas al momento de la presentación se resuelven sin tratamiento y casi nunca hay una indicación absoluta para proceder con una operación vesical simultánea. En los niños mayores que no tienen función en el lado afectado (polos superior e inferior), la nefrouretectomía con reconstrucción vesical es el tratamiento inicial de elección.

La nefrouretectomía parcial primaria del polo superior evita a veces la reconstrucción a nivel vesical con sus riesgos potenciales.[110,118,119] Casi todo el uréter puede extirparse a través de la incisión en el flanco y se deja abierta la parte distal del uréter para facilitar la descompresión. La necesidad de una operación subsecuente en la vejiga varía entre 10 y 62%.[110,112,117,119] Aunque hasta el 45% de los casos de reflujo ipsolateral y contralateral se resuelve después de la descompresión del ureterocele,[110] el reflujo persistente es la indicación más frecuente para una reconstrucción a nivel vesical. Otras indicaciones para esta reconstrucción incluyen eversión del ureterocele que actúa como un divertículo o que produce compresión externa del cuello vesical, reflujo hacia el ureterocele u obstrucción luminal del cuello vesical por un cecoureterocele. La necesidad de una operación adicional depende del número de fracciones renales que tienen reflujo del ureterocele o el vesicoureteral.[112]

Casi todas las piezas de nefrectomía parcial muestran displasia,[119] aunque algunas sólo presentan cambios inflamatorios y obstructivos.[120] Para conservar la función, puede realizarse una pieloureterostomía o ureteroureterostomía (alta o baja) junto con la uretectomía distal y descompresión del ureterocele.[121] En ocasiones, estos procedimientos ponen en peligro el sistema del polo inferior como un intento para salvar lo que podría ser un pequeño porcentaje de la función renal total.

La incisión del ureterocele es la técnica menos invasiva para conservación del polo superior. El "destape" del ureterocele sólo se recomienda como procedimiento de drenaje para un sistema infectado antes de realizar una operación definitiva porque siempre provoca reflujo.[122,123] La incisión del ureterocele a nivel de la parte baja del cuello vesical es la técnica recomendada porque puede evitarse el reflujo (fig. 53-12).[111,124] Se practica un pequeño orificio calibre 3 F en el ureterocele, justo por arriba de la base del mismo en el cuello vesical. La abertura está en la vejiga, pero también debe drenar la porción uretral ectópica para prevenir la formación de un labio obstructivo a nivel del cuello de la vejiga.

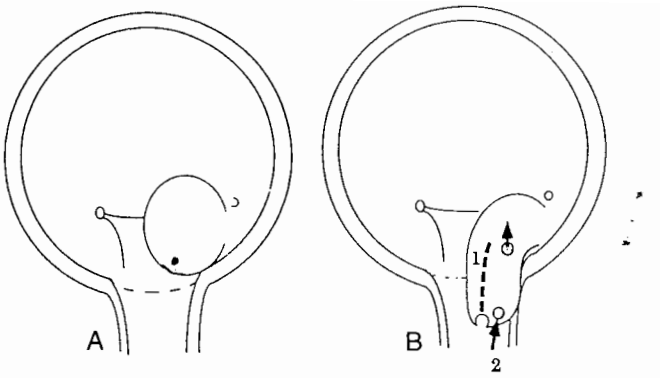


Fig. 53-12. Técnica para la incisión de ureteroceles.[111] *A*, los ureteroceles intravesicales se punzan con un electrodo Bugbee 3 F en la parte baja de la pared anterior, justo por dentro del cuello vesical. *B*, en los ureteroceles ectópicos se necesita drenaje del segmento uretral para prevenir un colgajo distal obstructivo. Esto puede lograrse con una incisión longitudinal a través del cuello de la vejiga (1) o con dos punciones separadas (2).

La incisión endoscópica descomprime el ureterocele en 85% de los casos[111,120,125,126] y es el procedimiento definitivo en más del 90% de los lactantes con ureteroceles intravesicales, pero en 50 a 90% de los lactantes con ureteroceles ectópicos se necesita una operación reconstructiva posterior. El reflujo a la fracción del ureterocele es la indicación más frecuente para reconstrucción en estos sujetos. La descompresión del sistema facilita esta reconstrucción.[111]

La incisión debe ser el procedimiento inicial en todos los neonatos. Cuando el ureterocele se identifica antes del inicio de la infección, es probable que haya una función notoria después de aliviar la obstrucción.[120] Incluso cuando el ultrasonido muestra poco parénquima, puede realizarse la incisión y el sistema descomprimido no necesita tratamiento adicional si no hay reflujo. En los niños mayores es mejor seleccionar la incisión cuando hay parénquima renal funcional, el ureterocele es intravesical o el riñón drena a través de un solo sistema.

Es más frecuente encontrar ureteroceles de sistema único en los niños mayores y adultos y se acompañan de una mejor función y menor hidronefrosis que los riñones dobles. Lo más común es que sean hallazgos incidentales que no requieren tratamiento. Los ureteroceles de sistema único que se descubren antes del nacimiento muchas veces no evidencian obstrucción importante en el gammagrama renal mediante lavado con furosemida. Desde el punto de vista clínico, se comportan como los megauréteres sin obstrucción y pueden vigilarse en forma segura mientras el sujeto recibe antibióticos preventivos. Si se necesita tratamiento, la incisión endoscópica es casi siempre el procedimiento definitivo.

BIBLIOGRAFIA

1. Thomas DFM: Fetal uropathy: Review. Br J Urol 66:225, 1990.

2. Brown T, Mandell J, Lebowitz R: Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. Am J Radiol 148:959, 1987.
3. Mandell J, Blyth B, Peters C, et al: Structural genitourinary defects detected in utero. Radiology 178:193, 1991.
4. Williams DI, Kenawi MM: The prognosis of pelviureteric junction in childhood: A review of 190 cases. Eur Urol 2:57, 1976.
5. Snyder HM III, Lebowitz RL, Colodny AH, et al: UPJ obstruction in children. Urol Clin North Am 7:273, 1980.
6. Ruano-Gil D, Coca-Payeras A, Tejedo-Maten A: Obstruction and normal recanalization of the ureter in the human embryo: Its relation to congenital ureteric obstruction. Eur Urol 1:287, 1975.
7. Arams HJ, Buckbinder ME, Sutton AP: Benign ureteral lesions, rare causes of hydronephrosis in children. Urology 9:517–520, 1977.
8. Stephens FD: Ureterovascular hydronephrosis and the 'aberrant' renal vessels. J Urol 128:984, 1982.
9. Murnaghan GF: The dynamics of the renal pelvis and ureter with reference to congenital hydronephrosis. Br J Urol 30:321, 1958.
10. Koff SA, Hayden LJ, Cirulli C, et al: Pathophysiology of UPJ obstruction: Experimental and clinical observations. J Urol 136:336, 1986.
11. Foote JW, Blennerhassett JB, Wiglesworth FW, et al: Observations on the ureteropelvic junction. J Urol 104:252, 1970.
12. Allen TD: Congenital ureteral strictures. J Urol 104:196, 1970.
13. Starr NT, Maizels M, Chou P, et al: Microanatomy and morphometry of the hydronephrotic "obstructed" renal pelvis in asymptomatic infants. J Urol 148:519, 1992.
14. Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess JM, et al: Ureteral structure and ultrastructure, part II: Congenital UPJ obstruction and primary obstructive megaureter. J Urol 116:725, 1976.
15. Kjurhuus JC, Nerstrom B, Gyrd-Hansen N, et al: Experimental hydronephrosis: An electrophysiologic investigation before and after release of obstruction. Acta Chir Scand Suppl 472:17, 1976.
16. Wang Y, Puri P, Hassan J, et al: Abnormal innervation and altered nerve growth factor messenger ribonucleic acid expression in ureteropelvic junction obstruction. J Urol 154:679, 1995.
17. Lebowitz RL, Blickman JG: The coexistence of UPJ obstruction and reflux. AJR Am J Roentgenol 140:231, 1983.
18. Hollowell JG, Altman HG, Snyder HM III, et al: Coexisting UPJ obstruction and vesicoureteral reflux: Diagnostic and therapeutic implications. J Urol 142:490, 1989.
19. Sanders RC, Nussbaum AR, Solez K: Renal dysplasia: Sonographic findings. Radiology 167:623, 1988.
20. Hulbert WC, Rosenberg HK, Cartwright PC, et al: The predictive value of ultrasonography in evaluation of infants with posterior urethral valves. J Urol 148:122, 1992.
21. Heyman S, Duckett JW: Extraction factor: An estimate of single kidney function in children during routine radionucleotide renography with 99m technetium diethylenetriamine pentaacetic acid. J Urol 140:780, 1988.
22. Chung S, Majd M, Rushton HG, et al: Diuretic renography in the evaluation of neonatal hydronephrosis: Is it reliable? J Urol 150:765, 1993.
23. Taylor A, Nally JV: Clinical applications of renal scintigraphy. AJR Am J Roentgenol 164:31, 1995.
24. Conway JJ: "Well-tempered" diuresis renography: Its historical development, physiological and technical pitfalls and standardized technique protocol. Semin Nucl Med 22:74, 1992.
25. Whitaker RH: The Whitaker test. Urol Clin North Am 6:529, 1979.
26. Rushton HG: Pediatric pyeloplasty: Is routine retrograde pyelography necessary? J Urol 152:604, 1994.
27. Chevalier RL, El Dahr S: The case for early relief of obstruction in young infants. In King LR (ed): Urological surgery in neonates and young infants. Philadelphia, WB Saunders, 1988, p 95.
28. Duckett JW: When to operate on neonatal hydronephrosis. Urology 42:617, 1993.
29. Woodard JR: Hydronephrosis in the neonate. Urology 42:620, 1993.
30. Blyth B, Snyder HM, Duckett JW: Antenatal diagnosis and subsequent management of hydronephrosis. J Urol 149:693, 1993.
31. Koff SA, Campbell K: Nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis. 148:525, 1992.
32. Rabinowitz R, Peters MT, Byas S, et al: Measurements of fetal urine production in normal pregnancy by real-time ultrasonography. Am J Obst Gynecol 161:1264, 1989.
33. Ostling K: The genesis of hydronephrosis particularly with regard to the changes at the ureteropelvic junction. Acta Chir Scand 86:1, 1942.
34. Ransley PG, Dhillon HK, Gordon I, et al: The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. J Urol 144:584, 1990.
35. Cartwright PC, Duckett JW, Keating MA, et al: Managing apparent ureteropelvic junction obstruction in the newborn. J Urol 148:1992, 1992.
36. Allen TD: The swing of the pendulum [editorial]. J Urol 148:534, 1992.
37. Wolpert JJ, Woodard JR, Parrott TS: Pyeloplasty in the young infant. J Urol 142:563, 1989.
38. Salem YH, Majd M, Rushton HG, et al: Outcome analysis of pediatric pyeloplasty as a function of patient age, presentation and differential renal function. J Urol 154:1889, 1995.
39. Duckett JW, Gibbons MD, Cromie WJ: An anterior extraperitoneal muscle-splitting approach for pediatric renal surgery. J Urol 123:79, 1980.
40. Orland SM, Snyder HM, Duckett JW: The dorsal lumbotomy incision in pediatric urological surgery. J Urol 138:963, 1987.
41. Foley FEB: A new plastic operation for stricture at the UPJ: Report of 20 cases. J Urol 38:643, 1937.
42. Culp OS, DeWeerd JH: Pelvic flap operation for certain types of ueteropelvic obstruction. Mayo Clin Proc 26:483, 1951.
43. Hendren WHH, Radhakrishnan J, Middleton AW: Pediatric pyeloplasty. J Pediatr Surg 15:133, 1980.
44. Bernstein GT, Mandell J, Lebowitz RL, et al: UPJ in the neonate. J Urol 140:1216, 1988.
45. Roth DR, Gonzales ET Jr: Management of UPJ obstruction in infants. J Urol 129:108, 1983.
46. Duckett JW, Pfister RR: Ureterocalicostomy for renal salvage. J Urol 128:98, 1982.
47. Motola JA, Badlani GH, Smith AD: Results of 212 consecutive endopyelotomies: An 8 year follow-up. J Urol 149:453, 1993.
48. Nadler RB, Rao GS, Pearle MS, et al: Acucise endopyelotomy: Assessment of long-term durability. J Urol 156:1094, 1996.
49. Figenshau RS, Clayman RV, Colberg JW, et al: Pediatric endopyelotomy: The Washington University experience. J Urol 156:2025, 1996.
50. Bogaert GA, Kogan BA, Mevorach RA, et al: Efficacy of retrograde endopyelotomy in children. J Urol 156:734, 1996.
51. Ossandon SM, Androulakakis P, Ransley PG: Surgical problems in pelviureteral junction obstruction of the lower pole moiety in incomplete duplex systems. J Urol 125:871, 1981.
52. Rohrmann D, Snyder HM, Duckett JW, et al: The operative management of recurrent ureteropelvic junction obstruction. 158:1257, 1997.
53. Brockis JG: The development of the trigone of the bladder with a report of a case of ectopic ureter. 24:192, 1952.
54. Mackie GG, Awang H, Stephens FD: The ureteric orifice: The embryologic key to radiologic status of the kidneys. J Pediatr Surg 10:473, 1975.
55. Campbell MF: Anomalies of the ureter. In Campbell MF, Harrison JH (eds): Urology (3rd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1970, pp 1487–1670.

56. Hartman GW, Hodson CJ: The duplex kidney and related abnormalities. Clin Radiol 20:387, 1969.
57. Privett JTJ, Jeans WD, Roylance J: The incidence and importance of renal duplication. Clin Radiol 27:521, 1976.
58. Tresidder BC, Blandy JP, Murray RS: Pyelopelvic and uretero-ureteric reflux. Br J Urol 42:728, 1970.
59. Amar AD: Treatment of reflux in bifid ureters by conversion to complete duplication. J Urol 108:77, 1972.
60. Klauber GC, Reid ED: Inverted Y reduplication of the ureter. J Urol 107:362, 1972.
61. Meyer R: Normal and abnormal development of the ureter in the human embryo—a mechanisitic consideration. Anat Rec 96:355, 1946.
62. Fehrenbaker LG, Kelalis PP, Stickler GB: Vesicoureteral reflux and ureteral duplication in children. J Urol 107:862, 1972.
63. Barrett DM, Maled RS, Kelalis PP: Problems and solutions in surgical treatment of 100 consecutive ureteral duplications in children. J Urol 114:126, 1975.
64. Shelfo SW, Keller MS, Weiss RM: Ipsilateral pyeloureterostomy for managing lower pole reflux with associated ureteropelvic junction obstruction in duplex systems. J Urol 157:1420, 1997.
65. Kohri K, Nagai N, Kaneko S, et al: Bilateral trifid ureters associated with fused kidney, ureterovesical stenosis, left cryptorchidism and angioma of the bladder. J Urol 120:249, 1978.
66. Zaontz MR, Maizels M: Type I ureteral triplication: An extension of the Weiger-Meyer Law. J Urol 134:949, 1985.
67. Finkel Li, Watts FB, Cobrett DP: Ureteral triplication with a ureterocele. Pediatr Radiol 13:343, 1983.
68. Soderdahl DW, Shiraki IW, Schamber DT: Bilateral ureteral quadruplication. J Urol 116:255, 1976.
69. Considine J: Retrocaval ureter. Br J Urol 38:412, 1966.
70. Hollinshead WH: Anatomy for Surgeons (2nd ed). Vol 2. Harper & Row, 1971.
71. Resnick MI, Kursh ED: Extrinsic obstruction of the ureter. In Walsh PC, et al (eds): Campbells Urology (6th ed). Philadelphia, WB Saunders, 1992, p 540.
72. Kumar S, Bhandari M: Selection of operative procedure for circumcaval ureter (type I). Br J Urol 57:399, 1985.
73. Hellstrom M, Hjalmas K, Jacobsson B, et al: Normal ureteral diameter in infancy and childhood. Acta Radiol 26:433, 1985.
74. Stephens FD: ABC of megaureters. In Bergsma D, Duckett (eds): Birth Defects, Original Article Series. Vol 13. New York, Alan R. Liss, 1977, pp 1–8.
75. King LR: Megaloureter: Definition, diagnosis, and management. J Urol 123:222, 1980.
76. Boyd SD, Raz S, Ehrlich RM: Diabetes insipidus and nonobstructive dilation of urinary tract. Urology 16:266, 1980.
77. Kass EJ, Silver TM, Konnak JW, et al: The urographic findings in acute pyelonephritis: Non-obstructive hydronephrosis. J Urol 116:544, 1976.
78. Leibowitz S, Bodian M: A study of the vesical ganglia in children and their relationship to the megaureter megacystis syndrome and Hirschsprung's disease. J Clin Pathol 16:342, 1963.
79. Tanagho EA: Embryologic basis for lower ureteral anomalies: A hypothesis. Urology 7:451, 1976.
80. Gregoir W, Debled B: L'etiologie du reflux congenital et du mega uretere primaire. Urol Int 24:119, 1969.
81. McLaughlin AP, Pfister RC, Leadbetter WF, et al: The pathophysiology of primary megaloureter. J Urol 109:805, 1973.
82. Mollard P, Foray P, De Godoy JL, et al: Management of primary obstructive megaureter without reflux in neonates. Eur Urol 24:505, 1993.
83. Cozzi F, Madonna L, Maggi E, et al: Management of primary megaureter in infancy. J Pediatr Surg 28:1031, 1993.
84. Peters CA Mandell J, Lebowitz RL, et al: Congenital obstructed megaureters in early infancy: Diagnosis and treatment. J Urol 142:641, 1989.
85. Hendren WH: Operative repair of megaureter in children. J Urol 101:491, 1969.
86. Keating MA, Escala J, Snyder HM, et al: Changing concepts in management of primary obstructive megaureter 142:636, 1989.
87. Baskin LS, Zderic SA, Snyder HM, et al: Primary dilated megaureter: Long-term followup. J Urol 152:618, 1994.
88. Liu HY, Dhillon HK, Yeung CK, et al: Clinical outcome and management of prenatally diagnosed primary megaureters. J Urol 152:614, 1994.
89. Nesbit RM, Withycombe JF: The problem of primary megaloureter. 72:162, 1954.
90. Grégoir W: Traitement chirurgical du reflux congénital et du méga-uretère primaire. Urol Int 24:502, 1969.
91. Hendren WH: Commentary: Surgery of megaureter. In Whitehead D, Leiter E (eds): Current Operative Urology. Philadelphia, Harper & Row, 1984, pp 473–482.
92. Starr A: Ureteral plication: A new concept in uretreral tailoring for megaureter. Invest Urol 17:153, 1979.
93. Perdzynski W, Kalicinski ZH: Long-term results after megaureter folding in children. J Pediatr Surg 31:1211, 1996.
94. McLorie GA, Jayanthi VR, Kinahan TJ, et al: A modified extravesical technique for megaureter repair. Br J Urol 74:715, 1994.
95. Schulman CC: Les implantations ectopiques de l'uretère. Acta Urol Belg 40:201, 1972.
96. Malek RS, Kelalis PP, Stickler GB, et al: Observations on ureteral ectopy in children. J Urol 107:308, 1972.
97. Johnston JH, Davenport TJ: The single ectopic ureter. Br J Urol 41:428, 1969.
98. Lebowitz RL: Pediatric uroradiology. Pediatr Clin North Am 32:1353, 1985.
99. Lebowitz RL, Wyly JB: Refluxing urethral ectopic ureters: Diagnosis by the cyclic voiding cystourethrogram. AJR Am J Roentgenol 14 :1263, 1984.
100. Terai A, Tsuji Y, Terachi T, et al: Ectopic ureter opening into the seminal vesicle in an infant: A case report and review of the Japanese literature. Int J Urol 2:128, 1995.
101. el Ghoneimi A, Miranda J, Truong T, et al: Ectopic ureter with complete ureteric duplication: Conservative surgical management. J Pediatr Surg 31:467, 1996.
102. Plaire JC, Pope JC, Kropp BP, et al: Management of ectopic ureters: Experience with upper tract approach. J Urol 158:1245, 1997.
103. Noseworthy J, Persky L: Spectrum of bilateral ureteral ectopia. Urology 19:489, 1982.
104. Uson AC, Lattimer JK, Melicow MM: Ureteroceles in infants and children: A report based on 44 cases. Pediatrics 27:971, 1961.
105. Mertz HO: Blind uretero-vesical protrusion. Trans Am Assoc Gen-Urin Surg. 40:180, 1948.
106. Ericson NO: Ectopic ureterocele in infants and children. Acta Chir Scand Suppl 197:8, 1954.
107. Chwalla R: The process of formation of cystic dilations of the vesical end of the ureter and of diverticula at the ureteral ostium. Urol Cutan Rev 31:499, 1927.
108. Stephens FD, Smith ED, Hutson JM: Congenital anomalies of the urinary and genital tracts. Oxford, England, Isis Medical Media, 1996, pp 243–262.
109. Glassberg KI, Braren V, Duckett JW, et al: Suggested terminology for duplex systems, ectopic ureters and ureteroceles. J Urol 132:1153–1154, 1984.
110. Caldamone AA, Snyder HM, Duckett JW: Ureteroceles in children: Follow-up of management with upper tract approach. J Urol 131:1130–1132, 1984.
111. Blyth B, Passerini-Glazel G, Camuffo C, et al: Endoscopic incision of ureteroceles: Intravesical versus ectopic. J Urol 149:556–560, 1993.
112. Husmann DA, Ewalt DH, Glenski WJ, et al: Ureterocele associated with ureteral duplication and nonfunctioning upper pole segment: Management by partial nephroureterectomy alone. J Urol 154:723–726, 1995.
113. Sen S, Beasley SW, Ahmed S, et al: Renal function and

vesicoureteric reflux in children with ureteroceles. Pediatr Surg Int 7:192–194, 1992.
114. Sumfest JM, Burns MW, Mitchell ME: Pseudoureterocele: Potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureterocele. Br J Urol 75:401–405, 1995.
115. Hendren WH, Mitchell ME: Surgical correction of ureteroceles. J Urol 121:590–597, 1979.
116. Scherz HC, Kaplan GW, Packer MG, et al: Ectopic ureteroceles: Surgical management with preservation of continence—review of 60 cases. J Urol 142:538–541, 1989.
117. Mor Y, Ramon J, Raviv G, et al: A 20-year experience with treatment of ectopic ureteroceles. J Urol 147:1592–1594, 1992.
118. Cendron J, Bonhomme C: 31 Cas d'ureter abondement ectopique sons sphincterien chez l'enfant du sexe feminin. J Urol Nephrol 74:1, 1968.
119. Rickwood AMK, Reiner I, Jones M, et al: Current management of duplex-system ureteroceles: Experience with 41 patients. Br J Urol 70:196–200, 1992.
120. Monfort G, Guys JM, Coquet M, et al: Surgical management of duplex ureteroceles. J Pediatr Surg 27:634–638, 1992.
121. Huisman TK, Kaplan GW, Brock WA, et al: Ipsilateral ureteroureterostomy and pyeloureterostomy: A review of 15 years experience with 25 patients. J Urol 138:1207–1210, 1987.
122. Snyder HM, Johnston JM: Orthotopic ureteroceles in children. J Urol 119:543–546, 1978.
123. Tank ES: Experience with endoscopic incision and open unroofing of ureteroceles. J Urol 136:241–242, 1986.
124. Monfort G, Morisson-Lacombe G, Coquet M: Endoscopic treatment of ureteroceles revisited. J Urol 133:1031–1033, 1985.
125. Smith C, Gosalbez R, Parrott TS, et al: Transurethral puncture of ectopic ureteroceles in neonates and infants. J Urol 152:2110–2112, 1994.
126. Barret E, Pfister C, Dunet F, et al: [Endoscopic treatment of prenatally diagnosed ureteroceles]. Prog Urol 6:529–534, 1996.

54

INFECCION DE VIAS URINARIAS Y REFLUJO VESICOURETERAL

Curtis A. Sheldon, MD, Eugene Minevich, MD y Jeffrey Wacksman, MD

☐ Infección de vías urinarias

DIAGNOSTICO

Aunque los signos y síntomas clínicos son indicaciones importantes de la infección de vías urinarias (IVU) en la niñez, es imperativo confirmar el diagnóstico mediante examen microscópico y cultivo cuantitativo de una muestra recogida en forma apropiada, en virtud de las importantísimas implicaciones que tiene para el paciente pediátrico. Los signos y síntomas dependen de la edad. Los recién nacidos rara vez presentan hallazgos específicos del aparato urinario; predominan el letargo, irritabilidad, inestabilidad de la temperatura, anorexia, vómito, diarrea o ictericia. La bacteriemia es común en la infección neonatal y el cultivo de orina es un aspecto fundamental de la valoración de la sepsis neonatal.[1,2] Muchas veces los lactantes mayores muestran malestar abdominal inespecífico, vómito, diarrea, pobre aumento de peso o fiebre. Se puede referir orina turbia o de mal olor. A menudo, los niños mayores presentan disuria. La frecuencia urinaria, urgencia y enuresis se tornan prevalentes. En el cuadro 54-1 se delinea la incidencia de síntomas de la IVU como una función de la edad.[3,4]

El análisis de una muestra de orina obtenida en forma apropiada es la piedra angular del diagnóstico de la infección de vías urinarias. Los errores diagnósticos se presentan con frecuencia y no es raro que sean resultado del fracaso para confirmar una sospecha clínica de la IVU mediante cultivo o de la confiabilidad en una muestra recogida o manipulada de manera inadecuada. Las muestras se pueden obtener mediante colección en bolsa, colección limpia a mitad de la micción, sondeo uretral y aspiración suprapúbica. Aunque son invasivos estos dos últimos, ofrecen claramente el menor riesgo de arrojar resultados de cultivos falsopositivos.[5] Los resultados de una muestra de bolsa o una muestra limpia obtenida a la mitad de la micción son definitivos sólo si son negativos; los hallazgos positivos se deben confirmar con una muestra recogida por sonda o aspiración, a menos que el cuadro clínico sea inequívoco. El índice de exactitud de los datos positivos en la lactancia con una muestra de bolsa se estima en 7.5%,[6] mientras que las muestras obtenidas a la mitad

Cuadro 54-1. Síntomas iniciales en 200 niños con infección de vías urinarias en función de la edad

Síntoma	*0-1 mes*	*1-24 meses*	*2-5 años*	*5-12 años*
Falta de desarrollo, alimentación deficiente	53%	36%	7%	0
Ictericia	44%	0	0	0
Gritos, irritabilidad	0	13%	7%	0
Orina fétida y turbia	0	9%	13%	0
Diarrea	18%	16%	0	0
Vómito	24%	29%	16%	3%
Fiebre	11%	38%	57%	50%
Convulsiones	2%	7%	9%	5%
Hematuria	0	7%	16%	6%
Frecuencia, disuria	0	4%	34%	41%
Enuresis	0	0	27%	29%
Dolor abdominal	0	0	23%	44%
Dolor en el flanco	12	0	0	12%
Indice varones:mujeres	1:2	1:3	1:10	1:10

Tomado de Smellie JM, Hodson CJ, Edwards D, et al: Clinical and radiological features of urinary infection in childhood. Br Med J 2:1222; 1964; Bickerton MW, Duckett JW: Urinary tract infections in pediatric patients. AUA Update Service. Lesson 26. Vol 4:4, 1985.

de la micción varían con la edad: 42% en pacientes menores de 18 meses de edad y 71% en los de tres a 12 años.[7] Las muestras se deben analizar y sembrar inmediatamente o colocar en hielo para minimizar la multiplicación bacteriana antes de la prueba.

El estándar aceptado para el diagnóstico de la IVU aún es el cultivo de orina cuantitativo, que se basó en estudios de mujeres asintomáticas con muestras de orina emitida temprano por la mañana. El criterio aceptado para el diagnóstico es una sola especie bacteriana en cantidades mayores de 10^5 unidades formadoras de colonias por mililitro.[8] La exactitud de tal hallazgo positivo de una sola especie en el cultivo se estimó en 80%, que llega a 96% cuando se confirma con un segundo cultivo. En el cuadro 54-2 se destaca la probabilidad de infección en función de la cuenta de colonias y el método de obtención que los autores utilizan en los niños.[9] No deben aplicarse estos criterios en forma demasiado estricta porque la cuenta de colonias varía de acuerdo con la hidratación y la frecuencia urinaria. Un estudio de seis niños con bacteriuria no tratada encontró cuentas de colonias que variaban de 10^3 hasta 10^8 en un periodo de 24 horas.[10]

Si bien es notorio que son más exactos, los resultados del cultivo de orina no pueden proporcionar un diagnóstico inmediato y por tanto el tratamiento inicial se basa casi siempre en el análisis de orina. La valoración microscópica de una muestra de orina se debe realizar inmediatamente después de su obtención. Esta práctica reduce al mínimo la multiplicación bacteriana *ex vivo* engañosa y el deterioro de los elementos celulares. La identificación de bacterias en una muestra de orina no centrifugada es muy indicativa de bacteriuria significativa.[10] La piuria (más de 10 leucocitos/mm^3) es sugestiva,[11] pero también se puede observar en casos de vaginitis, deshidratación, cálculos, traumatismos, irritación química, gastroenteritis e inmunización viral. La tinción de la orina con técnica de Gram se considera confiable para detección de IVU en lactantes pequeños.[12]

Cuadro 54-2. Criterios para el diagnóstico de infecciones de vías urinarias

Método de recolección	*Cuenta de colonias (cultivo puro)*	*Probabilidad de infección*
Aspiración suprapúbica	Bacilos gramnegativos: cualquier cantidad	> 99%
	Cocos grampositivos: > unos cuantos miles	> 99%
Sondeo	$> 10^5$	95%
	10^4-10^5	Probable
	10^3-10^4	Sospechoso
	$< 10^3$	Poco probable
Micción limpia (varón)	$> 10^5$	Probable
Micción limpia (mujer)	3 muestras $> 10^5$	95%
	2 muestras $> 10^5$	90%
	1 muestra $> 10^5$	80%

Modificado de Hellerstein S: Recurrent urinary tract infection in children. Pediatr Infect Dis 1:275, 1982.

Una medición frecuente e indirecta de la bacteriuria emplea el análisis de nitrito y esterasa leucocitaria. El nitrato que habitualmente se encuentra en la orina se convierte en nitrito en presencia de bacterias. Una reacción calorimétrica positiva entre el nitrito, el ácido sulfanílico y la naftilamina alfa es indicativa de bacterias, con especificidad y valor predictivo positivo cercanos al 100%.[13] La reacción nitrato a nitrito requiere un periodo de incubación relativamente prolongado. Por esta razón, la frecuencia urinaria y la hidratación pueden producir un resultado falsonegativo. El nitrato dietético inadecuado y la afección causada por microorganismos negativos al nitrito también pueden inducir reacciones falsonegativas. Las reacciones falsopositivas son poco comunes.[14] La combinación de nitrito y esterasa leucocitaria es más sensible y específica que cualquiera de los dos por separado.[15] En general, la combinación de análisis con tira reactiva y examen microscópico para detectar bacterias tiene una sensibilidad y valor predictivo negativo próximos al 100%.[13]

CLASIFICACION

La clasificación de las infecciones urinarias ayuda a determinar la necesidad de hospitalización y tratamiento antibiótico parenteral, en oposición a la antibioticoterapia oral como paciente externo. Se lleva a cabo un intento para distinguir entre infecciones de vías superiores (pielonefritis) e inferiores. La fiebre, dolor o hipersensibilidad en el flanco y la leucocitosis señalan pielonefritis y requieren antibióticos parenterales para reducir el riesgo de lesión renal. Los hallazgos adicionales que apoyan el tratamiento con antibióticos parenterales incluyen la edad menor de tres meses, patógenos raros y anormalidades urinarias de consideración. Después de la estabilización inicial, los autores suelen completar el tratamiento basado en antibióticos parenterales en consulta externa con un servicio de enfermería domiciliario.

Los estudios de laboratorio que diferencian las infecciones de vías inferiores de las superiores incluyen valoración de bacterias cubiertas por anticuerpos, excreción de microglobulina $beta_2$, anticuerpos contra la proteína Tamm-Horsfall y valoración de la deshidrogenasa láctica urinaria. Estas pruebas, en opinión de los autores, no son suficientemente confiables para el uso clínico de rutina y ya se han revisado anteriormente.[16] El cultivo directo mediante cateterización ureteral o punción percutánea es confiable, aunque afanoso, y representa una opción excelente en los problemas clínicos complicados. Los autores han encontrado que el estudio más útil para localizar la infección del riñón es una imagen con isótopos en el caso del paciente con infección (fig. 54-1)

Otro aspecto de la clasificación es la distinción entre una segunda infección y la recaída. La primera, secundaria a un nuevo patógeno, es abrumadoramente común. La segunda, causada por el mismo microorganismo, es relevante (aunque menos común) porque sugiere por lo

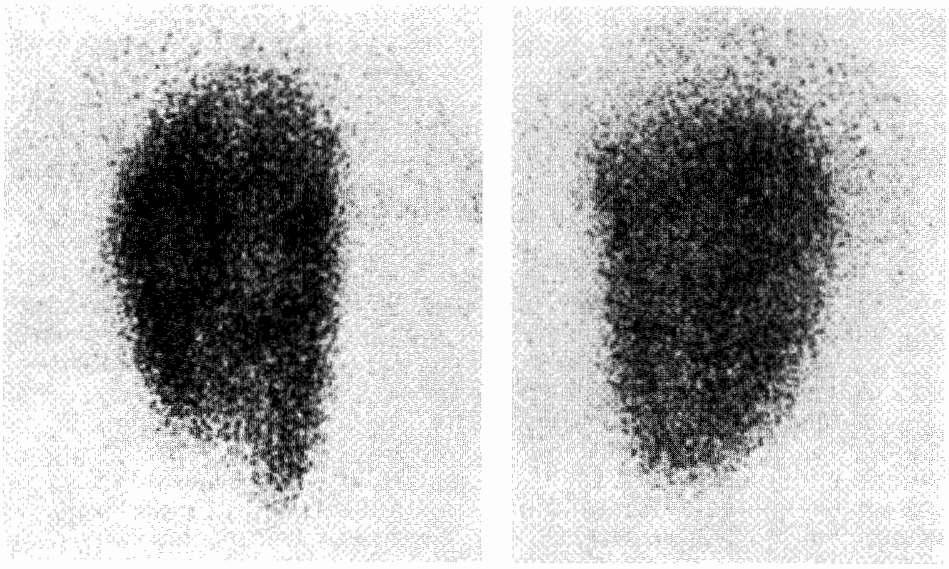


Fig. 54-1. Gammagrafía con tecnecio 99m DMSA. La proyección amplificada del riñón izquierdo, mediante un colimador con orificio puntiforme, demuestra defectos en ambos polos que se extienden a la profundidad del parénquima renal, sugestivos de pielonefritis aguda. El riñón derecho muestra un defecto en el polo superior que puede representar pielonefritis aguda o crónica. (Cortesía de Michael J. Gelfand, MD.)

regular un tratamiento inefectivo o una anormalidad estructural, como un cálculo o una obstrucción.

EPIDEMIOLOGIA

En la figura 54-2 se reseña la incidencia de infecciones urinarias relacionadas con la edad y el sexo. En todas las edades, con la excepción del periodo neonatal, la incidencia de la IVU es mayor en el paciente femenino que en el masculino. En ambos casos la incidencia aumenta con la edad avanzada. Aunque los varones presentan una exacerbación temprana en el periodo neonatal, las mujeres tienen dos: una de los tres a seis años y otra al inicio de la actividad sexual. La incidencia real de infección en relación con la edad y el sexo es difícil de determinar a partir de la bibliografía. En el cuadro 54-3 se resumen los datos disponibles.[9]

FISIOPATOLOGIA

Factores del huésped

En 1961 se demostró la notable resistencia del aparato urinario a la infección bacteriana.[17] La inoculación

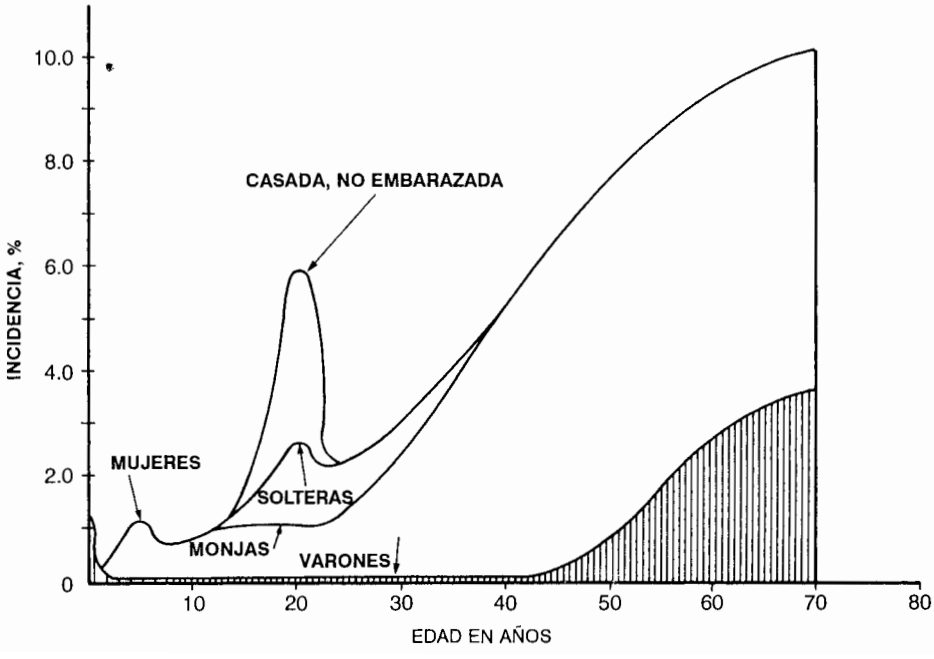


Fig. 54-2. Distribución por edad y sexo de la incidencia de infección de vías urinarias. (Tomado de Devine CJ, Stecker JF: Urology in Practice. Boston, Little, Brown, 1978, p 444.)

Cuadro 54-3. Incidencia de infección de vías urinarias en función de la edad, el sexo y la presencia de síntomas

	Sintomática		*Asintomática*	
Edad	*Varón*	*Mujer*	*Varón*	*Mujer*
Recién nacido	0.15%		1-1.4%*	
Preescolar	0.7%	2.8%	0.2%	0.8%
Escolar			0.03%	1-2%

*2.4 a 3.4% en lactantes prematuros.

Datos reunidos a partir de múltiples fuentes por Hellerstein S: Recurrent urinary tract infections in children. Pediatr Infect Dis 1:271, 1982.

retrógrada de más de 10^8 bacterias en la vejiga de voluntarios sanos no produjo infección clínica. El establecimiento de infección clínica y su lesión consecuente en el aparato urinario es resultado de una interacción compleja entre la resistencia del huésped y la virulencia bacteriana. Como regla general, los microorganismos etiológicos se originan en las heces del huésped. A nivel conceptual se identifican cuatro niveles de defensa: periuretral, vesical, de la unión ureterovesical (UUV) y de las papilas renales.[4] En la figura 54-3 se ilustran estos conceptos.

Las bacterias se adhieren con facilidad a la mucosa vaginal y producen colonización periuretral. La replicación y la migración transuretral provocan la infección de la vejiga.[18] Las niñas sanas presentan menor colonización bacteriana de la región periuretral que las niñas con tendencia a la infección de vías urinarias, en especial antes de un nuevo episodio de infección. Además, el patógeno que se cultiva en el introito casi siempre pertenece a la misma cepa que la obtenida de la orina durante la IVU posterior. La colonización bacteriana periuretral es correspondientemente baja en pacientes infectadas, después de la cesación de las infecciones recurrentes.[19,20] Un mecanismo similar se puede aplicar a la adherencia bacteriana en el prepucio de los varones.[21] Lo anterior puede explicar por qué 92% de los lactantes varones menores de seis meses con IVU se someten a circuncisión.[22]

Varios mecanismos de defensa de la vejiga contribuyen a conservar una orina estéril. El más importante es la micción regular y completa. La vejiga sana es capaz de eliminar 99% de las bacterias instiladas y deja un pequeño residuo de orina que minimiza el inóculo al inicio del siguiente ciclo.[23,24] La dinámica de presión intravesical elevada también puede potenciar la infección en los niños. En ausencia de una orina residual elevada, las contracciones vesicales desinhibidas se acompañan de un riesgo elevado de recurrencia de IVU, que disminuye con el tratamiento anticolinérgico.[25] Los hábitos anormales de micción,[26] así como el estreñimiento[26,27] también pueden influir en el desarrollo de la IVU. El pH ácido de la orina, tanto como su osmolalidad, desalientan en forma adicional el crecimiento bacteriano.[28] Las células uroepiteliales de las personas sanas suprimen el crecimiento bacteriano y son capaces de destruir las bacterias. Las células epiteliales urológicas secretan un mucopolisacárido que recubre la superficie del uroepitelio y establece una barrera adicional contra la adherencia a este epitelio.[24] Los glucosaminoglicanos se desprenden en forma constante y por tanto atrapan y eliminan las bacterias.

Los pacientes con bacteriuria asintomática no aparentan todas estas características. Los que padecen IVU recurrente, después del procedimiento quirúrgico antirreflujo con éxito, muestran una defensa uroepitelial defectuosa, a diferencia de aquellos que continúan estériles después de la operación para el reflujo.[29]

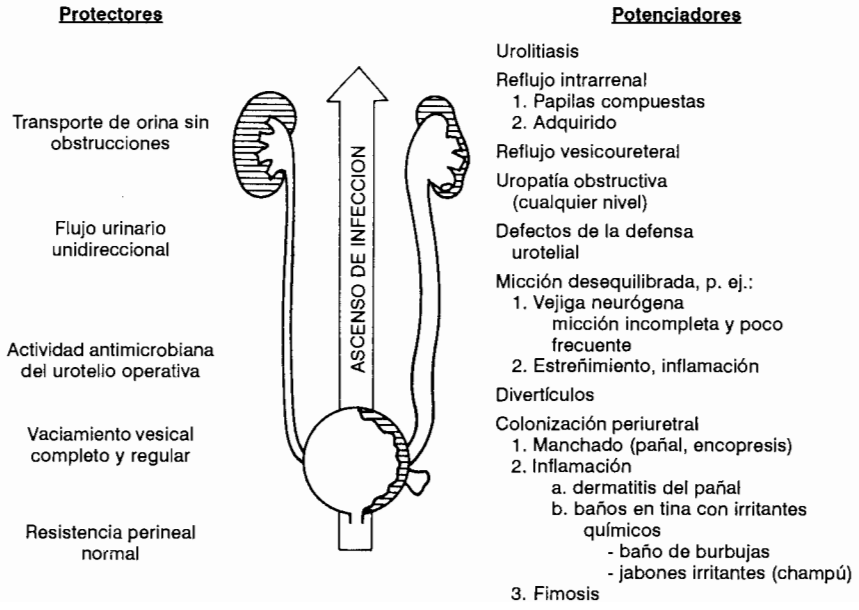


Fig. 54-3. Factores del huésped que protegen las vías urinarias de la infección y las anormalidades que potencian el establecimiento de infección bacteriana invasiva.

Las anormalidades de la UUV pueden permitir el reflujo, lo que potencia, aunque no necesariamente, la invasión de las vías superiores. Por lo general, la anatomía de las papilas renales previene el reflujo intrarrenal (RIR) (fig. 54-4). Los conductos papilares se abren hacia las papilas a través de orificios en hendidura que se ocluyen con la elevación de la presión de los cálices, lo que previene el RIR. Los orificios de los conductos más circulares de las papilas compuestas no logran este objetivo, lo cual posibilita dicho reflujo. Que las papilas compuestas tiendan a ocurrir en los cálices superiores e inferiores y que el RIR pueda presentarse en los niños muy pequeños a una presión relativamente baja son hechos que pueden explicar la distribución polar de la cicatrización y la tendencia a la cicatrización en estos individuos.[4] Los trastornos estructurales que potencian la infección incluyen fimosis, uropatía obstructiva a cualquier nivel, reflujo vesicoureteral (RVU), divertículos, cálculos urinarios o cuerpos extraños y estructura papilar renal.

Cuadro 54-4. Factores bacterianos que potencian la infección

Antígenos O (lipopolisacáridos)
Principalmente O_1, O_2, O_4, O_6, O_7, O_{11}, O_{18}, O_{35}, O_{75}
Induce reacciones sistémicas (p. ej., fiebre, choque)
Antígenos K
Principalmente K_1, K_5
Propiedades adhesivas
Inmunogenicidad baja
Antígenos H (flagelos)
Locomoción bacteriana
Quimiotaxis
Hemolisinas (enzimas bacterianas)
Daño tisular
Facilita el crecimiento bacteriano
Ureasa
Alcaliniza la orina
Facilita la formación de cálculos
Fimbrias P: adherencia
Sensible a la manosa
Resistente a la manosa

Factores bacterianos

Diversos factores bacterianos pueden potenciar la infección urinaria y se describen en el cuadro 54-4.[4,29] Los antígenos O son lipopolisacáridos y forman parte de la pared celular; se piensa que inducen muchos síntomas sistémicos relacionados con la infección. De las más de 150 cepas de *Escherichia coli*, identificadas mediante antígenos O, nueve ocasionan la mayoría de las infecciones de las vías urinarias.

Los antígenos K también son polisacáridos y su presencia sobre las cápsulas bacterianas gramnegativas se considera un factor de virulencia notable; se cree que protegen contra la fagocitosis, inhiben la inducción de una reacción inmunitaria específica y facilitan la adhesión bacteriana. Las cepas bacterianas que causan IVU exhiben considerablemente más antígeno K que las aisladas de las heces. La ureasa, un factor de virulencia en particular prominente en las especies de *Proteus*, permite el desdoblamiento de la urea hasta amonio. Este proceso alcaliniza la orina y promueve la formación de cálculos. Por lo regular, tales bacterias se incorporan en la estructura del cálculo, haciendo la erradicación en extremo difícil. Los pelos resistentes a la manosa son factores importantes de adherencia y promueven la adherencia a las células uroepiteliales, así como a las epiteliales renales. Este factor parece combatir la acción de limpieza normal del flujo urinario y posibilita la invasión tisular y la proliferación bacteriana. En la figura 54-5 se muestra que estos factores se vinculan en realidad con la virulencia.

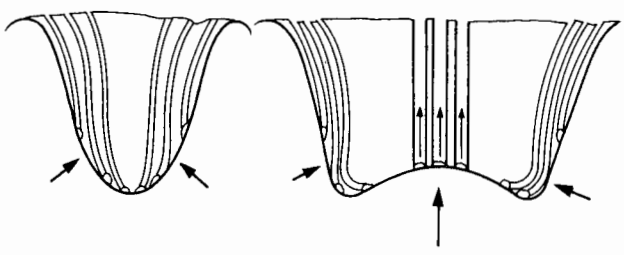


Fig. 54-4. La inserción oblicua normal de los conductos colectores en la superficie de las papilas simples previene el reflujo intrarrenal (*izquierda*). La inserción de los conductos colectores en la superficie de las papilas compuestas puede permitir el reflujo intrarrenal. (Tomado de Ransley PG: Intrarenal reflux: Anatomic, dynamic and radiological studies. Urol Res 5:61, 1977. Reproducido con autorización de Springer-Verlag.)

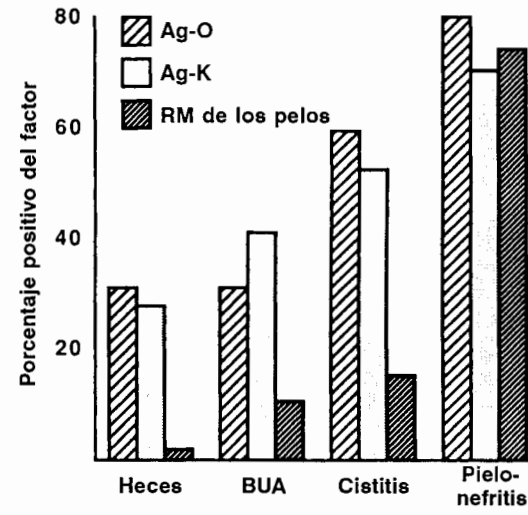


Fig. 54-5. Presencia de factores de virulencia bacteriana como función de la situación clínica. Las infecciones más invasivas se acompañan de una elevada incidencia de factores de virulencia, los cuales participan en la patogenia. BUA, bacteriuria asintomática; Ag, antígeno; RM, resistente a la manosa. (Tomado de Mannhardt W, Schofer O, Schulte-Wiserman H: Pathogenic factors in recurrent urinary tract infection and renal scar formation in children. Eur J Pediatr 145:330, 1986.)

Las infecciones urinarias, cada vez más invasivas, tienen un nexo con bacterias que poseen una alta incidencia de factores de virulencia. En la figura 54-6 se demuestran los cambios fisiopatológicos de la lesión renal que pueden presentarse en ausencia de factores del huésped significativo. La colonización de las heces por un microorganismo virulento favorece la invasión periuretral y por último la entrada a la vejiga. La adherencia uroepitelial promueve la proliferación bacteriana y la invasión hística. Al deformarse la UUV, junto con la peristalsis alterada, resulta posible el ingreso a las vías superiores. La deformación resultante de las pirámides renales facilita la invasión del parénquima renal, que ocasiona daño renal irreversible. La presencia de uno o más factores del huésped facilita estas anormalidades (fig. 54-3).

INVESTIGACION

Pese a que muchos pacientes infectados no tienen enfermedad grave, el cirujano pediatra debe conocer los riesgos importantes. Se pueden detectar anormalidades urinarias en casi la mitad de los niños que acuden con IVU, hasta la edad de 12 años. Se encuentra RVU hasta en 35% y lesiones obstructivas en 8%; se observan anomalías no obstructivas y sin reflujo en 7%.[30]

Se desarrollan cicatrices renales en aproximadamente 13% de las niñas y 5% de los niños con infección inespecífica,[31] pero se encuentran hasta en 43% de los riñones afectados por pielonefritis aguda.[32] La cicatrización pielonefrítica es la causa de 11% de los casos de hipertensión infantil[33] y de un gran número de casos de hipertensión grave.[34] De los sujetos con cicatrices renales segmentarias, 20% desarrolla hipertensión.[29] Aunque esta última es más común con la cicatrización bilateral, también se identifica en la unilateral.[35] La cicatrización pielonefrítica es asimismo una causa relevante de insuficiencia renal en etapa terminal en la niñez y puede requerir tratamiento específico antes del trasplante, en particular si se acompaña de reflujo.[36] Además, casi la mitad de los individuos padece IVU recurrente.[29]

Por consiguiente, los niños de cualquier sexo se deben estudiar en el momento de la infección inicial.[4] Aunque la controversia persiste, los autores valoran a los pacientes con una detección inicial mediante ultrasonografía y cistografía cíclica de micción.[37] Los sujetos masculinos necesitan cistouretrografía de micción con contraste y las mujeres valoración adecuada mediante cistouretrografía de micción con isótopos. Lo anterior permite una menor exposición de los ovarios a la radiación.[38,39] Se exceptúa la niña con sospecha de vejiga neurógena, uréter ectópico o ureterocele observado por ultrasonografía. En este caso se realiza una cistouretrografía de micción con contraste.

TRATAMIENTO

El tratamiento de una IVU aguda depende del cuadro clínico. Los pacientes con pielonefritis se pueden tratar inmediatamente y en forma intensiva. La terapéutica inmediata efectiva es el factor más importante para prevenir la lesión renal. Los autores prefieren iniciar con ampicilina intravenosa y aminoglucósidos después de obtener un cultivo de orina confiable. El tratamiento adicional lo indica el cultivo y los hallazgos de sensibilidad bacteriana. Es posible que sea necesario al

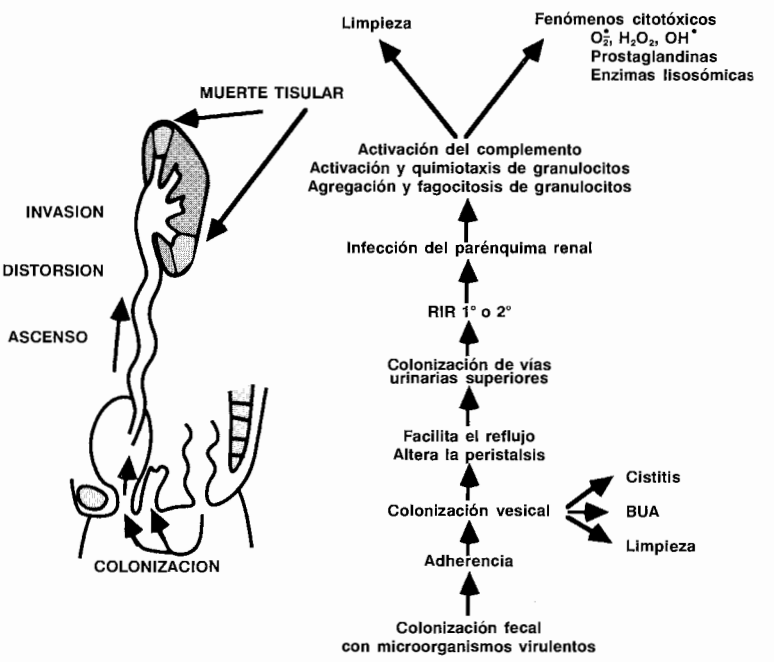


Fig. 54-6. Patogenia de la infección destructiva. El proceso es facilitado (aunque no son indispensables) por los defectos de los factores protectores del huésped presentados en la figura 54-3. BUA, bacteriuria asintomática; RIR, reflujo intrarrenal.

principio internar al paciente en el hospital. Una vez que cede la fiebre, los sujetos con infecciones por microorganismos sensibles y sin otras complicaciones pueden completar un curso de 10 a 14 días con antibióticos orales en casa. Los casos con patógenos resistentes o aquéllos con obstrucciones pueden terminar el tratamiento con antibióticos IV en el hogar, bajo la supervisión de una enfermera. Los niños con obstrucciones o abscesos que no se tornan afebriles se someten a drenaje percutáneo o, rara vez, quirúrgico.

Al parecer, los cursos terapéuticos cortos son insuficientes para la IVU de la infancia;[40] en consecuencia, los autores prefieren un curso de siete a 10 días dictado por el cultivo y los resultados de sensibilidad bacteriana. La retención urinaria por el temor del paciente a orinar o a la disuria se puede tratar con fenazopiridina e hidratación; otro recurso es permitirle orinar mientras está sentado en una tina con agua caliente.

Los pacientes con IVU recurrentes y aquéllos que se tratan sin intervención quirúrgica por reflujo vesicoureteral ameritan cursos prolongados de antibióticos supresores. La recuperación total de la lesión urotelial consecutiva a IVU recurrentes tarda varios meses. Como resultado, los síntomas irritativos de la micción, como la disuria, la incontinencia y la frecuencia, pueden persistir a pesar del hallazgo de orina estéril. También puede continuar una tendencia a las IVU recurrentes. Por lo regular estos niños necesitan un mínimo de seis meses de supresión con antibióticos para romper el ciclo. En el cuadro 54-5 se delinean las características de los tres fármacos que los autores prescriben más a menudo para estas supresiones.

☐ Reflujo vesicoureteral

El RVU se refiere al paso retrógrado de orina desde la vejiga hasta el uréter. En 1883, Simblinow demostró por vez primera el reflujo en el animal de experimentación. En 1893, Pozzi observó reflujo en seres humanos y reconoció flujo urinario retrógrado a partir de un muñón ureteral en el momento de la nefrectomía. En 1898, Young demostró que el reflujo vesicoureteral no se presentaba en vejigas normales. Aunque el RVU se advirtió por primera vez a finales del siglo XIX, su importancia clínica sólo se admitió hasta 1950.[41] Los estudios de Hutch (1952), mostraron los cambios fisiopatológicos del reflujo vesicoureteral en el paciente parapléjico. Este informe y las observaciones de Hodson en 1959, respecto del nexo entre reflujo vesicoureteral, IVU y cicatrización pielonefrítica, establecieron las bases para la era moderna del tratamiento del reflujo.

Si bien se diagnostica con más frecuencia durante la valoración del niño con IVU, este trastorno también se puede diagnosticar al valorar al paciente con hipertensión, proteinuria, disfunción para la micción o insuficiencia renal crónica, o bien cuando se valora al hermano de un sujeto con reflujo vesicoureteral.

FISIOPATOLOGIA

En la figura 54-7 se muestran los diversos componentes anatómicos de la unión ureterovesical (UUV) competente, así como las anormalidades referidas más a menudo en el mecanismo del reflujo vesicoureteral. La UUV normal se caracteriza por una entrada oblicua del uréter en la vejiga y una longitud de uréter submucoso que proporciona una relación de longitud del túnel a diámetro ureteral. La configuración anatómica posee un mecanismo de válvula predominantemente pasivo.[42-45] Al llenarse la vejiga y aumentar la presión intravesical, la tensión resultante de la pared vesical se aplica al techo del túnel ureteral. Lo anterior da lugar a una compresión del uréter, que cierra esta estructura para el paso retrógrado de orina. Los incrementos intermitentes de la presión vesical, como el acto de la micción, la posición erguida, la actividad y la tos, se encuentran con un aumento igual e inmediato de la resistencia al flujo urinario retrógrado. Esta acción se complementa con los efectos activos de la contracción del músculo ureterotrigonal y la peristalsis ureteral.[43,46]

Cuadro 54-5. Características de los antibióticos urosupresores utilizados con frecuencia

Fármaco	*Dosis terapéutica*	*Dosis supresora*	*Forma de presentación*	*Comentarios*
Nitrofurantoína	1-2 mg/kg vía oral al día	1 mg/kg vía oral al día	Suspensión (5 mg/ml) Cápsula (25, 50 mg)	Evitar en pacientes menores de un mes de edad No es efectivo si la depuración de creatinina es < 40 ml/min Es frecuente la náusea con la suspensión; esto puede evitarse si se esparcen los cristales
Trimetoprim-sulfametoxazol	4 mg/kg de trimetoprim + 20 mg/kg de sulfametoxazol vía oral c/12 h	2 mg/kg de trimetoprim + 10 mg/kg de sulfametoxazol vía oral al día	Suspensión (8 mg de trimetoprim + 40 mg de sulfametoxazol/ml) Tableta (80 mg de trimetoprim + 400 mg de sulfametoxazol)	Evitar en pacientes menores de un mes de edad Contraindicado en caso de hiperbilirrubinemia Puede ocasionar discrasias sanguíneas y síndrome de Stevens-Johnson
Amoxicilina	10 mg/kg vía oral c/8 h	10 mg/kg vía oral al día	Suspensión (25, 50 mg/ml) Gotas (50 mg/ml)	Buena alternativa para recién nacidos

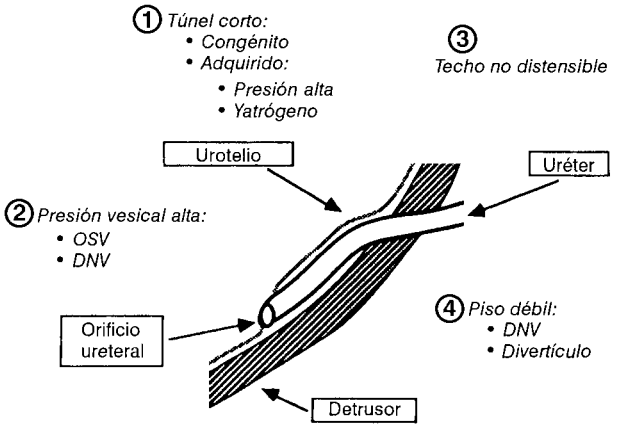


Fig. 54-7. Componentes de la unión ureterovesical competente. Se destacan las anormalidades referidas con mayor frecuencia en la etiología del reflujo vesicoureteral. OSV, obstrucción de la salida vesical; DNV, disfunción neurovesical.

Los túneles marginales pueden presentar reflujo durante la infección debido a que se deforma la UUV y se pierde la distensibilidad del techo de la válvula y la hipertensión intravesical. La presión intravesical excesivamente elevada, como en la disfunción neurovesical (DNV) o la obstrucción de la salida vesical, puede asimismo potenciar el reflujo, así como un piso detrusor neurógeno o estructuralmente débil (p. ej., divertículo o ureterocele). Debido a que el uréter submucoso tiende a alargarse con la edad, la proporción de la longitud del túnel con el diámetro ureteral aumenta y la tendencia al reflujo puede desaparecer.[42,43]

De importancia fundamental es el concepto de reflujo intrarrenal (RIR), que se ha demostrado clínica[47] y experimentalmente.[48] La entrada casi siempre oblicua de los conductos papilares a la superficie de las papilas simples inhibe el RIR. En contraste, la entrada del conducto papilar hacia las papilas compuestas facilita el reflujo intrarrenal (fig. 54-4). La presión significativa para el RIR se considera alrededor de 35 mmHg en las papilas compuestas.[48,49] De manera experimental, esta misma presión puede inducir la formación de cicatriz en ausencia de infección.[48,50-51] Cuando se presenta intravesicalmente, esta presión se ha vinculado con un riesgo aumentado de deterioro renal. Se piensa que es necesaria una presión más elevada para provocar el RIR en las papilas simples.

La combinación de infección y RIR es particularmente devastadora. La susceptibilidad diferente de las papilas renales al RIR parece explicar la cicatrización focal. La distribución polar de las papilas compuestas se corresponde de manera estrecha con la presentación predominante de la cicatrización renal en los polos superior e inferior del riñón.

CLASIFICACION

Existe un amplio espectro de reflujo vesicoureteral. Es por ello que se han hecho muchos intentos de clasificación. El reflujo se ha descrito como de baja presión, y ocurre durante la fase del llenado de la cistouretrografía de micción, o de presión alta, que tiene lugar sólo durante la micción. El reflujo secundario a una UUV con deficiencias congénitas se denomina *reflujo primario*, mientras que el reflujo ocasionado por la obstrucción de la salida vesical y por la vejiga neurógena se conoce como *reflujo secundario*. La clasificación adicional incluye el reflujo simple y el complejo. Este último lo integran aquel que se acompaña de megauréter, uréteres duplicados, divertículo o ureterocele y el reflujo relacionado con obstrucción ureteropélvica o ureterovesical ipsolateral. Sin embargo, los sistema de clasificación clínicamente más pertinentes han intentado cuantificar el grado de reflujo.[52-54] En la actualidad, este trastorno se subdivide de acuerdo con el sistema de clasificación internacional diagramado en la figura 54-8.[54] Este sistema se basa no sólo en la extensión proximal del flujo urinario retrógrado y en la dilatación ureteral y de la pelvis renal, sino también en la anatomía resultante de los fórnix caliceales.

El reflujo vesicoureteral (RVU) de grado I se refiere únicamente a la visualización de un uréter no dilatado, en tanto que el RVU de grado II indica la visualización de una pelvis renal y un sistema caliceal no dilatados

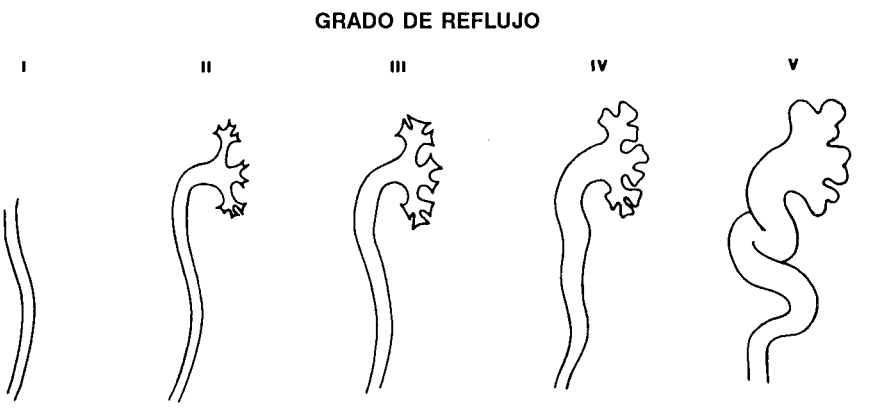


Fig. 54-8. Sistema internacional de clasificación del reflujo vesicoureteral. Véase el texto para la descripción. (Tomado de The International Reflux Committee: Medical versus surgical treatment of primary vesicoureteral reflux. Pediatrics 67:396, 1987. Reproducido con autorización de *Pediatrics*.)

además del uréter. El reflujo de grado III incluye dilatación ligera a moderada o tortuosidad ureteral, con una dilatación también ligera a moderada de la pelvis renal y los cálices; sin embargo, los fórnix continúan agudos o sólo presentan disminución mínima de los ángulos. Una vez que el ángulo de los fórnix es completamente romo, se produce el reflujo de grado IV. Todavía se pueden apreciar las impresiones papilares en la mayoría de los cálices. La pérdida de las impresiones papilares junto con dilatación y tortuosidad aumentadas recibe el nombre de reflujo de grado V.

EPIDEMIOLOGIA

La incidencia de RVU en niños, por lo demás normales, se estima en aproximadamente 1%.[55,56] También aparente a partir de estos datos es el hecho que la incidencia de RVU es asimismo pequeña en recién nacidos y lactantes de control.

Se refiere una incidencia mucho mayor, de 30 a 40%, en pacientes que se someten a evaluación por IVU.[57-60] La incidencia es más alta entre los más jóvenes.[61] Por lo tanto, el lactante más vulnerable a la combinación de IVU y reflujo vesicoureteral es justo aquel que tiene más probabilidades de sufrir esta combinación.

Si bien casi todos los individuos con reflujo son mujeres, algunas características relevantes de los varones con RVU ameritan consideración. A pesar de que los pacientes masculinos representan cerca del 14% de los sujetos con reflujo vesicoureteral,[62] se encuentra una incidencia aumentada de este reflujo (30%) en los varones que presentan IVU.[58] No obstante este hecho, 14% de los niños con RVU muestra disfunción de la micción sin IVU.[62] Los niños con RVU suelen presentarse a una edad relativamente temprana (en el 25% son menores de tres meses) y los niños más jóvenes tienden a presentar los grados más graves de reflujo.[62]

La relación familiar de RVU se publicó en gemelos en 1955.[63] Desde entonces múltiples estudios han documentado un riesgo considerable de RVU en miembros de la familia de pacientes con reflujo. El riesgo notificado de reflujo en hermanos varía de 27 a 34%,[64,65] aunque hasta el 66% de los descendientes de mujeres con reflujo también sufre este problema.[66] Como resultado de estos estudios, se ha sugerido que estos hermanos, especialmente los menores de dos años, se sometan a estudios de detección.

Un subgrupo de pacientes con reflujo que tiene importancia particular es el de quienes padecen reflujo secundario. La mayor parte presenta disfunción neurovesical u obstrucción de la salida vesical como enfermedad primaria; empero, muchos sujetos muestran reflujo no atribuible a la elevación de la presión vesical sola, sino más bien al efecto de que la deficiencia de la UUV parece ser parte del espectro de la deformidad congénita. Los ejemplos incluyen ano imperforado,[67] ureterocele[68] y extrofia vesical. Aunque existe una incidencia significativa de disfunción neurovesical en personas con ano imperforado, no es un requisito para el reflujo vesicoureteral.[69] El diagnóstico de RVU en el enfermo con ano imperforado adquiere así una importancia singular para el cirujano pediatra. No sólo el nexo con la disfunción neurovesical puede potenciar la gravedad aumentada del reflujo y el desarrollo de infección; la presencia de una fístula rectouretral o rectovesical propicia una contaminación urinaria grave. Por consiguiente, los autores consideran que el paciente con fístula rectovesical o rectouretral debe tratarse con una colostomía totalmente derivativa. Aunque muchos niños con válvulas uretrales posteriores evidencian reflujo ocasionado o exacerbado por una presión intravesical elevada, como lo demuestra la resolución del RVU después de la ablación de la válvula o la vesicostomía, la incidencia de RVU en sujetos con válvulas uretrales posteriores sólo se aproxima a 50%. Muchos muestran inserciones ureterales congénitamente anormales.[70]

Además de estas relaciones estructurales, también existen notables vínculos funcionales, incluyendo la enfermedad neurovesical florida, como se observa en la mielodisplasia,[71] y una variedad de trastornos miccionales más sutiles.[72-74] Los individuos con contracciones desinhibidas del detrusor conforman un subgrupo particularmente importante de pacientes con reflujo vesicoureteral. Tres componentes esenciales de la maduración operan en el entrenamiento para ir al excusado con éxito. Para que madure la vejiga infantil, que se vacía por un reflejo espinal simple, son necesarios el crecimiento del volumen vesical y el desarrollo del control voluntario sobre el esfínter de músculo estriado, así como el control del músculo liso vesical. Muchos niños con reflujo e infección de vías urinarias recurrentes muestran contracciones desinhibidas del detrusor. Estas contracciones vesicales involuntarias o desinhibidas no se deben a enfermedad neurológica. La contracción voluntaria intensa del esfínter estriado ocurre como intento para asegurar la continencia y genera presiones intravesicales excesivamente altas. Las presiones que superan con frecuencia los 150 cmH_2O se han identificado en deformaciones intravesicales resultantes, como divertículos, sáculos, trabeculaciones y orificios ureterales anormales.[75] Se observó reflujo en casi la mitad de los niños estudiados con contracciones desinhibidas del detrusor e infecciones de vías urinarias. Se reconocieron orificios ureterales anormales en 30% de los niños sin reflujo.

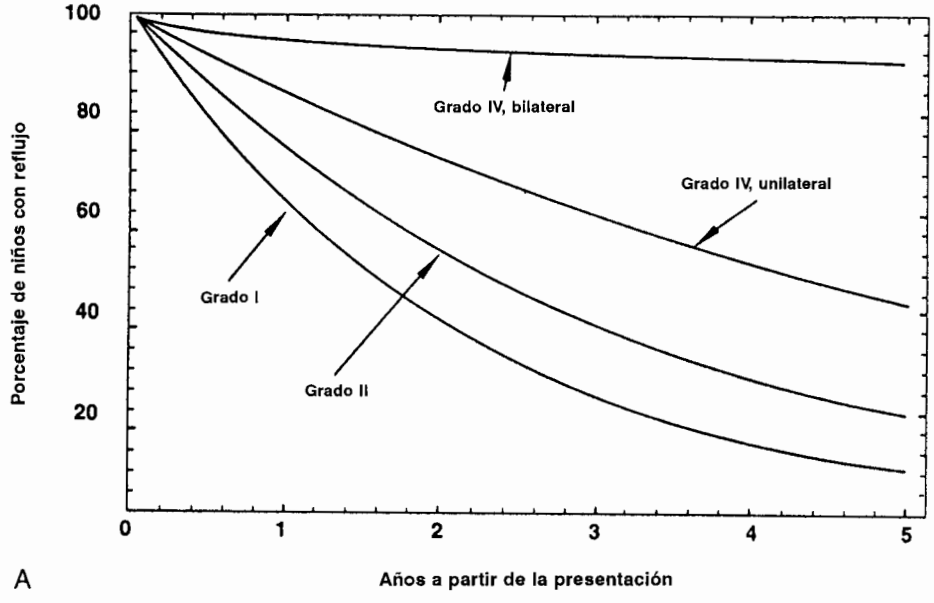
Por consiguiente, todos los niños con RVU se deben estudiar en busca de frecuencia, urgencia e incontinencia, que indican contracciones desinhibidas del detrusor. La reverencia de Vincent, una posición en cuclillas empleada de manera espontánea para prevenir la incontinencia, es en particular sugestiva.[74] Que estas contracciones desinhibidas del detrusor induzcan reflujo lo sugiere una resolución aumentada del reflujo con fármacos anticolinérgicos. De igual importancia es la capacidad de las contracciones desinhibidas del detrusor de generar un cistograma falsonegativo. Durante la realización de la cistouretrografía miccional, habitualmente se le solicita al niño que orine cuando se presenta urgencia

para hacerlo. En presencia de contracciones desinhibidas del detrusor, la micción se puede presentar en forma prematura, y el reflujo, que de otra forma ocurriría bajo estas condiciones de disinergia voluntaria detrusor-esfínter, se puede enmascarar.

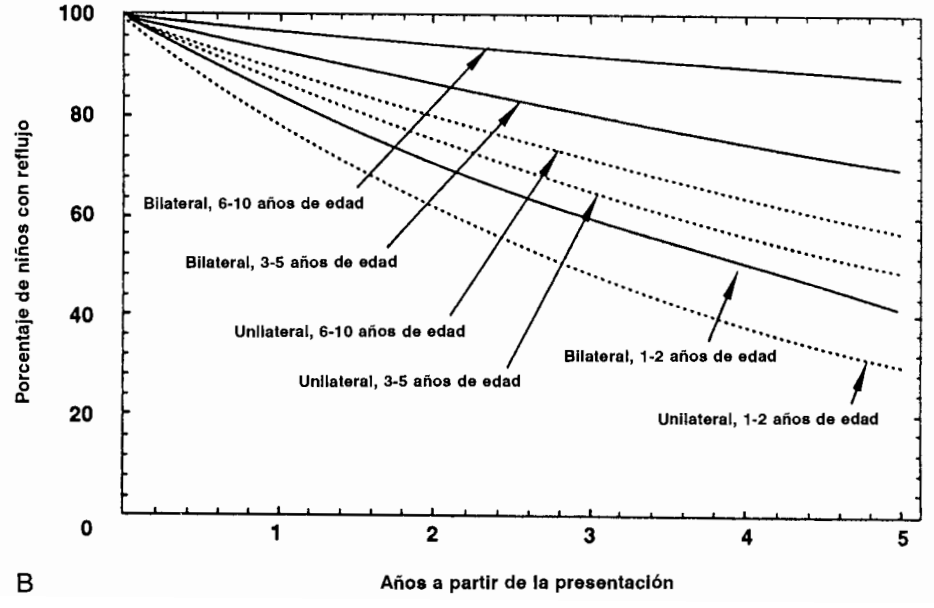
VALORACION DIAGNOSTICA

El diagnóstico de RVU se logra con cistouretrografía de micción cíclica, ya sea con medio de contraste o isótopos.[37,76] Se tiene gran cuidado para evitar factores técnicos que por sí mismos producen o incrementan el reflujo. El material de contraste a temperatura corporal, no demasiado concentrado, se instila en la vejiga a través de un pequeño catéter mediante flujo por gravedad y presión moderada en un niño no anestesiado.

Las imágenes de las vías superiores (riñones y uréteres) son extremadamente importantes y se pueden obtener por ultrasonografía, renografía con isótopos o, rara vez, urografía intravenosa. Todas estas modalidades



A



B

Fig. 54-9. *A*, probabilidad de persistencia del reflujo, grados I, II y IV, uno a cinco años después de la presentación. *B*, probabilidad de persistencia del reflujo según la edad de presentación, grado III, uno a cinco años después de la presentación. (Tomado de American Urological Association: Report on the Management of Primary Vesicoureteral Reflux in Children. Baltimore, American Urological Association, Pediatric Vesicoureteral Reflux Clinical Guidelines Panel, 1997.)

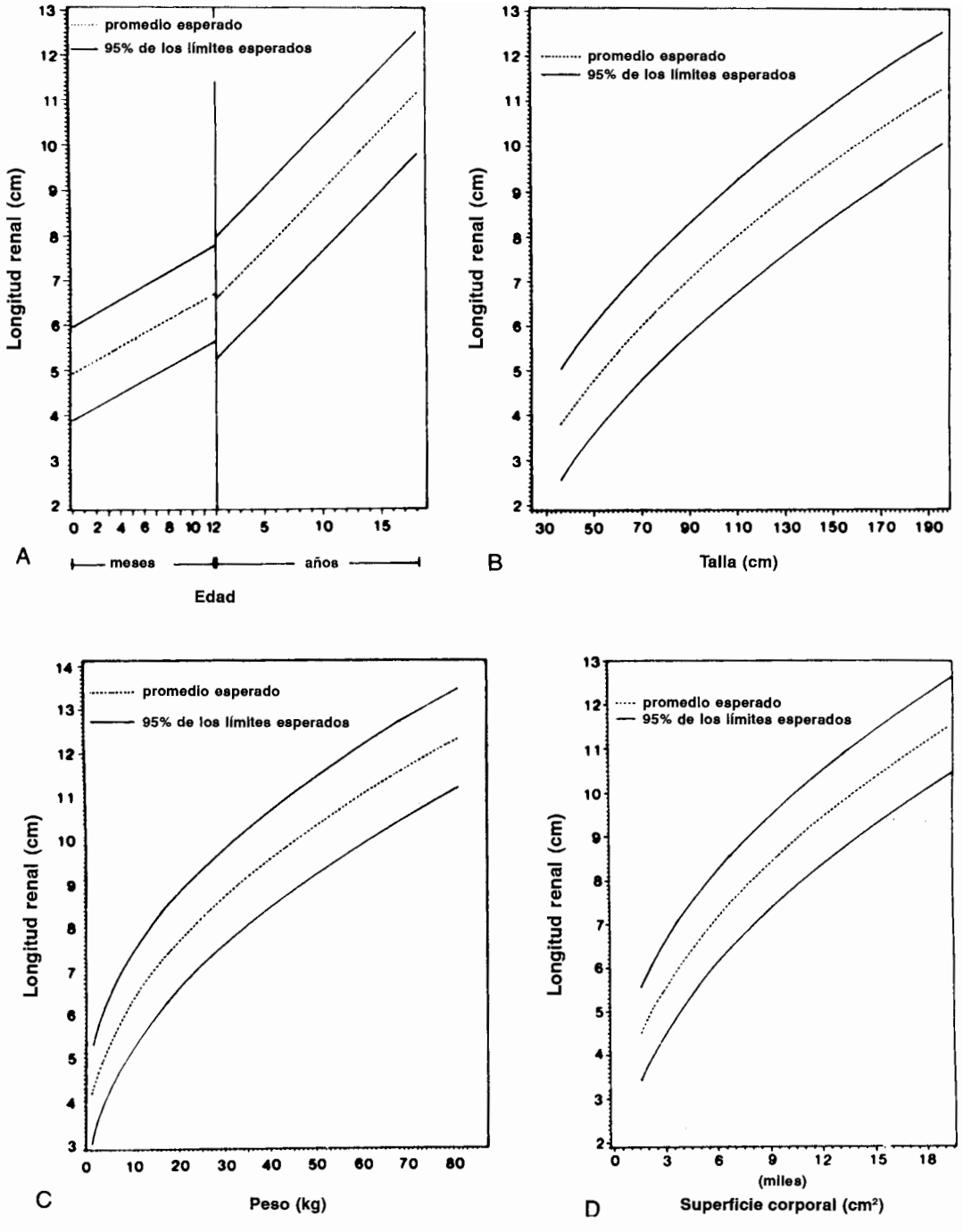


Fig. 54-12. Longitud renal máxima en función de: *A*) la edad, *B*) talla, *C*) peso y *D*) área de superficie corporal. (Tomado de Han B, Babcock DS: Sonographic measurement and appearance of normal kidneys in children. AJR Am Roentgenol 145:613, 1985.)

do a los efectos de la presión a partir de la disfunción neurovesical y la obstrucción de la salida vesical. La capacidad de la presión intravesical elevada de causar lesión renal, cuando se vincula con reflujo vesicoureteral, se puede confirmar en forma experimental.[48,86]

No obstante, se reconocen casos en lactantes con lesión renal de consideración en ausencia de obstrucción de la salida vesical, disfunción neurovesical e infección de vías urinarias.[87] La teoría del brote ureteral sostiene que el reflujo vesicoureteral, en relación con el desplazamiento del orificio ureteral, posee un nexo con anormalidades de la diferenciación renal.[88] Es probable que tales uréteres no se originen a partir del segmento apropiado del conducto del Wolf y por tanto que establezcan contacto ectópico con el cordón nefrógeno, lo que resulta en desarrollo renal anormal. Aun-

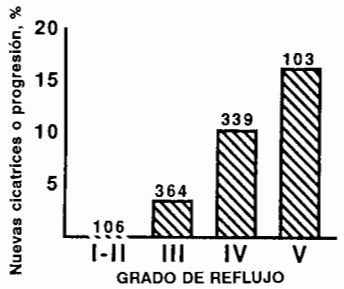


Fig. 54-13. El riesgo de desarrollo de nuevas cicatrices o de la progresión de las cicatrices antiguas aumenta con los grados crecientes del reflujo vesicoureteral. El número de uréteres en cada grado se indica numéricamente.

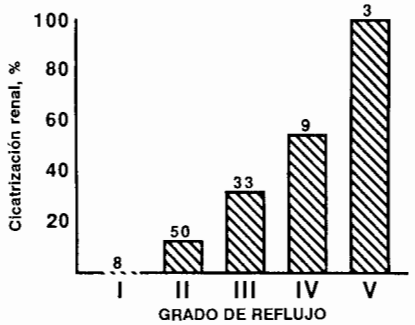


Fig. 54-14. Prevalencia de cicatrización renal en función del grado de reflujo en pacientes con reflujo secundario. El riesgo de cicatrización renal se incrementa con los grados mayores de reflujo. El número de uréteres en cada grado se indica numéricamente.

que este mecanismo puede estar presente en algunos pacientes, actualmente es claro que la lesión renal congénita que acompaña al reflujo vesicoureteral, en ausencia de obstrucción de la salida vesical, disfunción neurovesical e infección de vías urinarias, puede aparecer en presencia de un orificio ureteral en posición normal.[89] Este hallazgo implica que los efectos de la presión del reflujo vesicoureteral *in utero* pueden lesionar el riñón en desarrollo.

En un estudio longitudinal de 923 niños, la dinámica vesical de alta presión, la gravedad del reflujo y la frecuencia de infecciones de vías urinarias fueron los factores contribuyentes principales para el desarrollo de nuevas cicatrices y el empeoramiento de las cicatrices antiguas.[85] Era relativamente improbable que los niños con reflujo vesicoureteral de bajo grado desarrollaran lesión renal progresiva en comparación con aquellos niños que tenían reflujo de grado IV o V (fig. 54-13). Se observa una relación similar en niños con reflujo secundario (fig. 54-14). Cuando se vigila en estos individuos el avance de la lesión renal como un indicador del éxito de un régimen terapéutico, se debe tener en cuenta que los datos radiográficos de nueva lesión renal pueden tardar ocho meses en manifestarse.

Más allá de la progresión silenciosa de la cicatrización renal existe un espectro de nefropatía sintomática, en forma más notoria la hipertensión del parénquima renal y la enfermedad renal en etapa terminal. Se ha revisado el significado y predominio de la neuropatía por reflujo como una causa de hipertensión del parénquima renal.[90] Aproximadamente 30 a 65% de los casos de hipertensión en la niñez se vincula con nefropatía por reflujo, que es una causa importante de insuficiencia renal en etapa terminal en ni-

Cuadro 54-6. Lineamientos generales para el tratamiento no quirúrgico del reflujo vesicoureteral

Tratamiento

Hidratación
Higiene
  Higiene perineal
  Evitar jabones irritantes durante los baños en tina
    Baños de burbujas
    Champú
Tratamiento intestinal
  Evitar el estreñimiento
  Tratar la encopresis
Antibióticos supresores
Observación sin antibióticos
Anticolinérgicos, antiespasmódicos

Vigilancia

Cultivo urinario
  Mensual por tres meses después de la última IVU
  Después, cada 2 o 3 meses
Estudio imagenológico renal cada 6 a 12 meses
  Tamaño renal (ultrasonido, urografía intravenosa, UIV)
  Cicatrización focal (gammagrama renal, UIV)
Cistouretrografía (anual)
  CUGM radiográfica
    Inicial (varón o mujer con sospecha de DNV)
    Seguimiento (DNV)
  CUGM con isótopos
    Vigilancia de rutina
Registrar el crecimiento cada año (peso, talla)
Presión sanguínea
  Rutina (anual)
  Cicatrización renal (trimestral)
Pruebas de función renal
  BUN, creatinina (anual si hay compromiso bilateral)
IFG estimado (cada año si hay hiperazoemia)

$$\frac{\text{Talla (cm)} \times 0.55}{\text{Creatinina sérica}} = \text{IFG (ml/min/1.73m}^2\text{)}$$

  Osmolalidad urinaria máxima (anual si hay compromiso bilateral)
Cistoscopia
  Se realiza al momento de la operación de antirreflujo, de lo contrario rara vez se necesita
Evaluación urodinámica
  Antecedente de disfunción para la micción

BUN, nitrógeno ureico en sangre; IFG, índice de filtración glomerular; UIV, urografía intravenosa; DNV, disfunción neurovesical; IVU, infección de vías urinarias; CUGM, cistouretrograma por micción.

ños y adultos.[91-93] En muchos pacientes afectados no se detectó la infección previa o se identificó por primera vez cerca o en el momento mismo del diagnóstico de la enfermedad renal en etapa terminal. Debido a que se encuentran datos histológicos de pielonefritis crónica, la infección precedente es probable, lo que subraya la naturaleza progresiva y silenciosa de la nefropatía por reflujo y la necesidad de un seguimiento meticuloso a largo plazo de los niños con reflujo vesicoureteral. Muchos datos señalan que las lesiones glomerulares desempeñan un papel relevante en la progresión de la nefropatía por reflujo. Existe una relación clara entre la nefropatía renal, la proteinuria "intensa" y las lesiones glomerulares que simulan glomerulosclerosis segmentaria focal.[94,95] Aunque los mecanismos de esta enfermedad son inciertos, se han citado la lesión inmunológica, el atrapamiento macromolecular con lesión mesangial, las alteraciones vasculares con hipertensión y la hiperfiltración glomerular. Esta última teoría cuenta hoy día con mayores adeptos.

TRATAMIENTO

La atención no quirúrgica del reflujo vesicoureteral tiene éxito en la mayoría de los pacientes (cuadro 54-6). Este tratamiento se puede considerar en cuatro etapas:

1. Valoración diagnóstica
2. Prevención de la infección

Cuadro 54-7. Recomendaciones para el tratamiento del reflujo vesicoureteral

Las recomendaciones se obtuvieron de un estudio de opciones terapéuticas preferidas para 36 categorías de niños con reflujo vesicoureteral (RVU). Las recomendaciones se clasifican como sigue:
Lineamientos: tratamientos seleccionados por 8 o 9 de los miembros del panel.
Opciones preferidas: tratamientos seleccionados por 5 a 7 de los 9 miembros del panel.
Alternativas razonables: tratamientos seleccionados por 3 a 4 de los 9 miembros del panel.
Sin consenso = tratamientos seleccionados por no más de 2 de los 9 miembros del panel.

Recomendaciones terapéuticas para niños sin cicatrización al momento del diagnóstico

Presentación clínica (edad al momento de presentación)		*Tratamiento*					
		Inicial (profilaxis antibiótica y reparación quirúrgica)			*Seguimiento* (profilaxis antibiótica continua, cistografía o reparación quirúrgica abierta)*		
Grado de RVU Lateralidad	*Edad (años)*	*Lineamiento*	*Opción preferida*	*Alternativa razonable*	*Lineamiento*	*Opción preferida*	*Sin consenso†*
I-II Unilateral o bilateral	<1	Profilaxis antibiótica					Niños y niñas
	1-5	Profilaxis antibiótica					Niños y niñas
	6-10	Profilaxis antibiótica					Niños y niñas
III-IV Unilateral o bilateral	<1	Profilaxis antibiótica			Bilateral: intervención quirúrgica si persiste	Unilateral: intervención quirúrgica si persiste	
	1-5	Unilateral: profilaxis antibiótica	Bilateral: profilaxis antibiótica			Intervención quirúrgica si persiste	
	6-10		Unilateral: profilaxis antibiótica	Bilateral: profilaxis antibiótica			
			Bilateral: intervención quirúrgica			Intervención quirúrgica si persiste	
V Unilateral o bilateral	<1		Profilaxis antibiótica		Intervención quirúrgica si persiste		
	1-5		Bilateral: intervención quirúrgica	Bilateral: profilaxis antibiótica	Intervención quirúrgica si persiste		
			Unilateral: profilaxis antibiótica	Unilateral: intervención quirúrgica			
	6-10	Intervención quirúrgica					

El cuadro continúa en la siguiente página

Cuadro 54-7. Recomendaciones para el tratamiento del reflujo vesicoureteral *(Continuación)*

Recomendaciones terapéuticas para niños sin cicatrización al momento del diagnóstico

Presentación clínica (edad al momento de presentación)		*Tratamiento*					
		Inicial (profilaxis antibiótica y reparación quirúrgica)			*Seguimiento* (profilaxis antibiótica continua, cistografía o reparación quirúrgica abierta)*		
Grado de RVU Lateralidad	*Edad (años)*	*Lineamiento*	*Opción preferida*	*Alternativa razonable*	*Lineamiento*	*Opción preferida*	*Sin consenso†*
I-II Unilateral o bilateral	<1	Profilaxis antibiótica					Niños y niñas
	1-5	Profilaxis antibiótica					Niños y niñas
	6-10	Profilaxis antibiótica					Niños y niñas
III-IV Unilateral	<1	Profilaxis antibiótica			Niñas: intervención quirúrgica si persiste	Niños: intervención quirúrgica si persiste	
	1-5	Profilaxis antibiótica			Niñas: intervención quirúrgica si persiste	Niños: intervención quirúrgica si persiste	
	6-10		Profilaxis antibiótica		Intervención quirúrgica si persiste		
III-IV Bilateral	<1	Profilaxis antibiótica			Intervención quirúrgica si persiste		
	1-5		Profilaxis antibiótica	Intervención quirúrgica	Intervención quirúrgica si persiste		
	6-10	Intervención quirúrgica					
V	<1			Intervención quirúrgica			
Unilateral o bilateral			Profilaxis antibiótica		Intervención quirúrgica si persiste		
	1-5	Bilateral: intervención quirúrgica	Unilateral: intervención quirúrgica			Intervención quirúrgica si persiste	
	6-10	Intervención quirúrgica					

*Para pacientes con reflujo persistente sin complicaciones después de tratamiento prolongado con antibióticos continuos.
†No se llegó a un consenso acerca del papel de la profilaxis antibiótica continua, cistografía o intervención quirúrgica.
Tomado de American Urological Association: Report on the Management of Primary Vesicoureteral Reflux in Children. Baltimore, American Urological Association Pediatric Vesicoureteral Reflux Clinical Guidelines Panel, 1997.

3. Tratamiento de la disfunción miccional
4. Vigilancia

La valoración diagnóstica se revisó anteriormente; sin embargo, es pertinente enfatizar que la exclusión y el tratamiento de la disfunción miccional y de la obstrucción de la salida vesical son imperativos. Los pacientes con contracción desinhibida problemática del detrusor se deben someter a tratamiento de supresión. Los autores utilizan hidrocloruro de oxibutinina en la mayoría de estos niños. La disfunción neurovesical con características de retención puede requerir sondeo intermitente. La buena hidratación, la higiene perineal y el control intestinal son cruciales y se aplican a todos los sujetos. Con la excepción del niño mayor con un reflujo de bajo grado, la mayoría de los pacientes requiere antibióticos de supresión (cuadro 54-5). No obstante que casi siempre las toleran bien, las implicaciones a largo plazo de la supresión crónica aún no se han investigado del todo.

Una vez seleccionado un régimen no quirúrgico, el enfermo se somete a vigilancia estricta a largo plazo. Los cultivos de orina seriados son obligados. La imagenología renal se practica cada seis a 12 meses, de acuerdo con la duración del diagnóstico y la estabilidad de la enfermedad. La atención se enfoca en el crecimiento renal y la cicatrización focal. Por lo regular, la cistoure-

trografía durante la micción se practica cada año. Como se delinea en el cuadro 54-7, se vigilan el crecimiento del niño, la función renal y la presión sanguínea. La función de la urodinámica se ha reseñado previamente. Rara vez es necesaria la cistoscopia, excepto en el momento de la intervención antirreflujo cuando se practica para excluir inflamación urotelial y confirmar la posición y el número de los orificios ureterales. Por otro lado, habitualmente se incluye en la práctica de los autores para justificar el tratamiento no quirúrgico en casos marginales.

Los niños con indicaciones quirúrgicas, como infecciones de vías urinarias no complicadas e intercurrentes, lesión renal significativa en el momento del cuadro clínico inicial, reflujo de grado IV, pubertad y falta de respuesta con cuatro años de tratamiento con supresión, se pueden beneficiar de una cistoscopia. El hallazgo endoscópico de una inserción ureteral sin remedio favorece un procedimiento quirúrgico contra el reflujo. Otras indicaciones para la corrección quirúrgica del RVU, según la opinión de los autores, son la lesión renal progresiva, falta comprobada de crecimiento renal, pielonefritis intercurrente, intolerancia a la supresión antibiótica (o inobservancia de ella) y solicitud formal de los padres.

El Panel de lineamientos para el reflujo vesicoureteral de la AUA publicó sus recomendaciones para el tratamiento del RVU en niños (cuadro 54-7).[77] Aún no hay un consenso sobre el tratamiento del RVU en pacientes de 10 años de edad o más ni acerca del periodo que el médico debe esperar antes de recomendar la intervención quirúrgica. La decisión real se debe individualizar en forma cuidadosa.

Los principios de la reconstrucción antirreflujo incluyen los siguientes:

1. Exposición y movilidad ureteral
2. Conservación meticulosa del riego sanguíneo
3. Un túnel largo y amplio

En general, la proporción de longitud del túnel con el diámetro ureteral debe ser igual a 5:1 o mayor. Estos objetivos se pueden lograr mediante una diversidad de procedimientos, como se diagrama en la figura 54-15.

Existen diferencias importantes entre estos procedimientos quirúrgicos. Deben considerarse las variables siguientes:

1. Presencia o ausencia de anastomosis ureteral

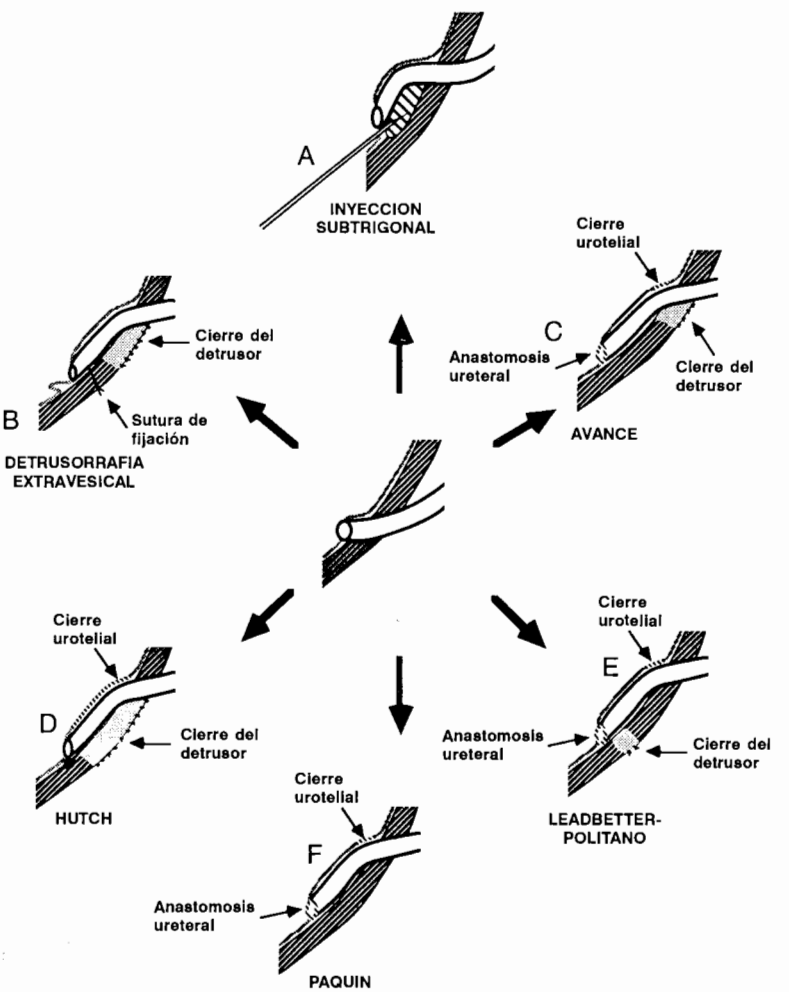


Fig. 54-15. Comparación conceptual de las técnicas para corregir el reflujo. Un asunto común es el logro de una longitud larga del uréter con base en un piso fuerte del detrusor y cubierto por un urotelio compresible.

Cuadro 54-8. Ventajas y desventajas específicas de los procedimientos de antirreflujo frecuentes

Procedimiento	*Ventajas*	*Desventajas*
Inyección subtrigonal	Procedimiento endoscópico	Material inyectado: Teflón: migración, formación de granuloma Colágena: durabilidad incierta
Detrusorrafia extravesical	Nunca se abre la vejiga No hay hematuria No hay anastomosis ureteral Espasmos vesicales mínimos Orificios ureterales accesibles por vía endoscópica	
Avance: Cohen (transtrigonal) Glenn-Anderson	Evita complicaciones de la formación del nuevo hiato en la reimplantación de Leadbetter-Politano	Transtrigonal: dificultad para llegar al uréter por endoscopia Glenn-Anderson: es limitada la longitud del túnel que puede crearse
Hutch	Sin anastomosis ureteral Buena alternativa cuando hay un divertículo congénito grande relacionado	
Leadbetter-Politano	Excelentes dimensiones del túnel ureteral con orificios accesibles por endoscopia	Riesgo de obstrucción ureteral Riesgo de lesión del colon sigmoide con la reimplantación izquierda
Paquin	Versatilidad; muy útil durante procedimientos reconstructivos complejos	

2. Necesidad de cierre del detrusor
3. Transgresión del urotelio
4. Un neohiato modelado por una incisión en el detrusor de tamaño apropiado o por el cierre del detrusor alrededor del uréter

La práctica de una anastomosis ureteral incrementa el riesgo de obstrucción posquirúrgica, mientras que la necesidad del cierre del detrusor eleva el riesgo de divertículos. En el cuadro 54-8 se reseñan las ventajas y las desventajas específicas de algunos procedimientos representativos. En las figuras 54-16 a 54-18 se esquematizan tres de los procedimientos utilizados más a menudo para el reflujo vesicoureteral primario.

Las más de las veces se pueden lograr resultados excelentes con la mayoría de los procedimientos abiertos. Una revisión de 86 informes que incluyó a 6 472 pacientes (8 563 uréteres) encontró que el índice general de éxito quirúrgico era de 96%.[77] El éxito quirúrgico se alcanzó en 99% de los pacientes con enfermedad de grado I, en 99.1% de aquéllos con grado II, 98.3% de los casos con grado III, 98.5% con grado IV y 80.7% con grado V. Aunque se ha sugerido que es menor el índice de morbilidad con la corrección endoscópica, el Panel de lineamientos para el reflujo vesicoureteral pediátrico de la AUA no recomienda esta forma de tratamiento por la falta de seguridad y eficacia comprobadas a largo plazo de la mayoría de los materiales utilizados para inyección y porque la *Food and Drug Administration* no ha aprobado estos materiales.[77]

Los autores prefieren el abordaje mediante la detrusorrafia extravesical.[96-98] Puesto que no entra a la luz de la vejiga, no existe una hematuria posoperatoria, los espasmos vesicales son mínimos y la estancia en el hospital es corta. La ausencia de una anastomosis ureteral reduce el riesgo de obstrucción posoperatoria. No se utilizan férulas ureterales, sondas suprapúbicas ni

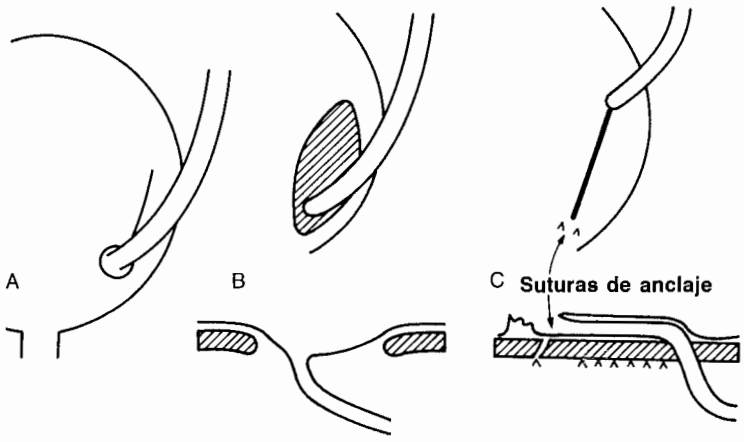


Fig. 54-16. Técnica antirreflujo con detrusorrafia extravesical en proyección conceptual desde atrás de la vejiga. *A*, se incide el detrusor. *B*, se continúa la disección hasta desarrollar el plano entre el urotelio y el músculo. *C*, se avanza el uréter y se fija en posición con puntos de anclaje. Se cierra el detrusor.

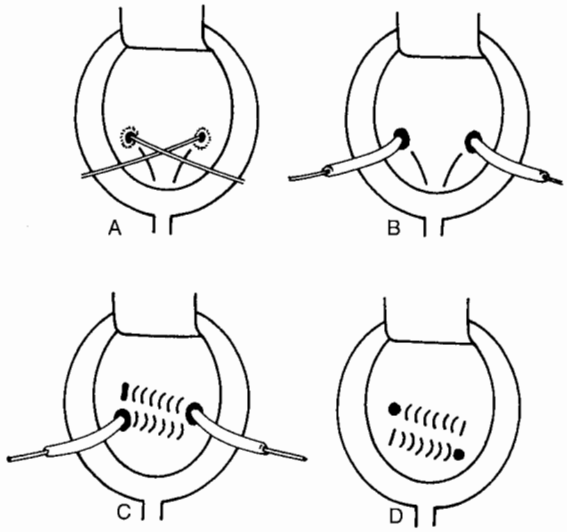


Fig. 54-17. Reimplante ureteral trigonal cruzado de Cohen. *A*, el uréter se cateteriza y la mucosa se incide de manera circunferencial alrededor del orificio ureteral. *B*, se disecan los uréteres desde las inserciones musculares y se movilizan hasta que están libres del retroperitoneo. *C*, se crean túneles trigonales cruzados mediante disección con tijeras. *D*, se completan las anastomosis ureterales.

drenajes. La sonda de Foley se retira el primer día después de la corrección unilateral y el segundo día luego del procedimiento bilateral. El abordaje extravesical para la reimplantación ureteral bilateral se objetó por la publicación repetida de una alta incidencia de retención urinaria posoperatoria.[99] En la experiencia de los autores con un grupo grande de pacientes, se obtuvieron índices aceptables de retención urinaria posoperatoria (4%), que es transitoria y de mínima morbilidad.[100]

Las complicaciones del reimplante ureteral son raras y ya se revisaron.[77,101] La complicación más frecuente es el reflujo contralateral nuevo, mientras que las complicaciones técnicas más frecuentes son la obstrucción ureteral, reflujo persistente y formación de divertículos. El reflujo persistente puede deberse a una proporción insuficiente de la longitud del túnel en relación con el diámetro ureteral; empero, el riesgo mayor de reflujo posoperatorio se relaciona con la dinámica de micción de alta presión secundaria a la contracción vesical desinhibida, disinergia del esfínter detrusor y retención urinaria.

La obstrucción ureteral se puede atribuir a torsión ureteral (a nivel del neohiato o arteria umbilical obliterada), neohiato colocado excesivamente alto, construcción de neohiato estrecho, torsión, constricción anastomótica, desvascularización y túnel estrecho. Con la intención centrada en la prevención de las complicaciones técnicas y la selección de un procedimiento adjunto con la tasa más baja de complicaciones, el reimplante ureteral aún es un proceso quirúrgico seguro y de mucho éxito.

BIBLIOGRAFIA

1. Hoberman A, Chao HP, Keller DM, et al: Prevalence of urinary tract infection in febrile infants. J Pediatr 123:17, 1993.
2. Visser VE, Hall RT: Urine culture in the evaluation of suspected neonatal sepsis. J Pediatr 94:635, 1979.
3. Smellie JM, Hodson CJ, Edwards D, et al: Clinical and radiological features of urinary infection in childhood. Br Med J 2:1222, 1964.
4. Bickerton MW, Duckett JW: Urinary tract infections in pediatric patients. AUA Update Series 4(26), 1985.
5. Pollack CV Jr, Pollack ES, Andrew ME: Suprapubic bladder aspiration versus urethral catheterization in ill infants: Success, efficiency and complication rates. Ann Emerg Med 23:225, 1994.
6. Edelmann CM Jr, Ogwo JE, Fine BP, et al: The prevalence of bacteriuria in full-term and premature newborn infants. J Pediatr 82:125, 1973.
7. Aronson AS, Gustafson B, Svenningsen NW: Combined suprapubic aspiration and clean voided urine examination in infants and children. Acta Paediatr Scand 62:396, 1973.
8. Iravani A: Treatment of urinary tract infections in young women. AUA Update Series 12(6), 1993.
9. Hellerstein S: Recurrent urinary tract infections in children. Pediatr Infect Dis 1:271, 1982.
10. Pryles CV, Lustik B: Laboratory diagnosis of urinary tract infection. Pediatr Clin North Am 18:233, 1971.
11. Hoberman A, Wald ER, Reynolds EA, et al: Pyuria and bacteriuria in urine specimens obtained by catheter from young children with fever. J Pediatr 124:513, 1994.
12. Lockhart GR, Lewander WJ, Cimini DM, et al: Use of urinary gram stain for detection of urinary tract infection in infants. Ann Emerg Med 25:31, 1995.
13. Lohr JA, Portilla MG, Geuder TG, et al: Making a presumptive diagnosis of urinary tract infection by using a urinalysis performed in an on-site laboratory. J Pediatr 122:22, 1993.
14. Durbin WA, Peters G: Management of urinary tract infections in infants and children. Pediatr Infect Dis 3:564, 1984.
15. Liptak GS, Campbell J, Stewart R, et al: Screening for urinary tract infection in children with neurogenic bladders. Am J Phys Med Rehabil 72:122, 1993.

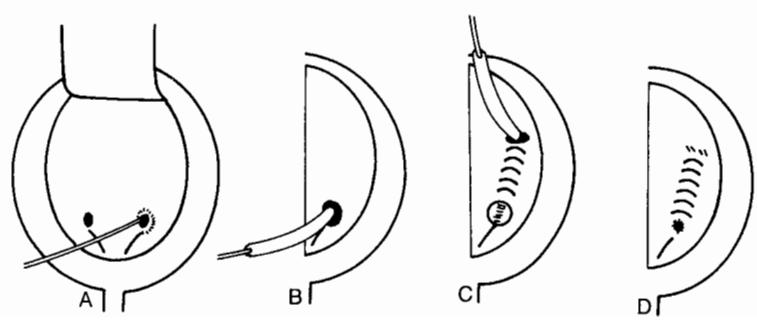


Fig. 54-18. Reimplante ureteral de Leadbetter-Politano. *A*, se cateteriza el uréter. *B*, el uréter se moviliza. Se dilata el hiato y se moviliza el uréter retroperitoneal. Bajo visión directa, se refleja el peritoneo desde la superficie externa de la vejiga. *C*, se crea el neohiato y el uréter se interioriza en la vejiga. Se crea el túnel mediante disección con tijera y se cierra el hiato original. *D*, se completa la anastomosis ureteral.

16. Sheldon CA, Gonzalez R: Differentiation of upper and lower urinary tract infection: How and when? Med Clin North Am 68:321, 1984.
17. Cox CE, Hinman F: Experiments with induced bacteriuria, vesical emptying and bacterial growth in the mechanism of bladder defense to infection. J Urol 86:739, 1961.
18. Fowler J, Stamey T: Studies of introital colonization in women with recurrent urinary infections, VII: The role of bacterial adherence. J Urol 117:472, 1977.
19. Bollgren I, Winberg J: The periurethral aerobic flora in girls highly susceptible to urinary tract infections. Acta Paediatr Scand 65:81, 1976.
20. Stamey TA, Mihara G: Studies of introital colonization in women with recurrent urinary tract infection, VI: Analysis of segmented leukocytes in vaginal vestibule in relation to enterobacterial colonization. J Urol 116:72, 1976.
21. Roberts JA: Pathogenesis of nonobstructive urinary tract infections in children. J Urol 144:475, 1990.
22. Rushton HG, Majd M: Pyelonephritis in male infants: How important is the foreskin? J Urol 148:733, 1992.
23. Narden CW, Green GM, Kass EH: Antibacterial mechanisms of the urinary bladder. J Clin Invest 47:2689, 1968.
24. Parsons CL, Greenspan C, Mullholland SG: The primary antibacterial defense mechanism of the bladder. Invest Urol 13:72, 1975.
25. Koff SA, Murtagh DS: The uninhibited bladder in children: Effect of treatment on recurrence of urinary infection and on vesicoureteral reflux resolution. J Urol 130:1138, 1983.
26. Wan J, Kaplinsky R, Greenfield S: Toilet habits of children evaluated for urinary tract infection. J Urol 154:797, 1995.
27. Blethyn AJ, Jenkins HR, Roberts R, et al: Radiological evidence of constipation in urinary tract infection. Arch Dis Child 73:534, 1995.
28. Asscher AW, Sussman M, Waters WE, et al: Urine as a medium for bacterial growth. Lancet 2:1037, 1966.
29. Mannhardt W, Schofer O, Schulte-Wiserman H: Pathogenic factors in recurrent urinary tract infection and renal scar formation in children. Eur J Pediatr 145:330, 1986.
30. Smellie J, Normand I: Urinary tract infection: Clinical aspects. In Williams DI, Johnston JH (eds): Paediatric Urology. London, Butterworths, 1982, p 95.
31. Hanson L: Prognostic indicators in childhood urinary infection. Kidney Int 21:659, 1982.
32. Rushton HG, Majd M, Jantausch B, et al: Renal scarring following reflux and nonreflux pyelonephritis in children: Evaluation with 99m technetium-dimercaptosuccinic acid scintigraphy. J Urol 147:1327, 1992.
33. Wallace D, Rothwell D, Williams D: The long term follow up of surgically treated vesicoureteral reflux. Br J Urol 50:479, 1978.
34. Still J, Cottom D: Severe hypertension in childhood. Arch Dis Child 42:34, 1967.
35. Scott J: Hypertension, reflux and renal scarring. In Johnston JH (ed): Management of Vesicoureteric Reflux. Baltimore, Williams & Wilkins, 1984, p 60.
36. Sheldon CA, Geary DF, Shely EA, et al: Surgical consideration in childhood end-stage renal disease. Pediatr Clin North Am 34:1187, 1987.
37. Paltiel HJ, Rupich RC, Kiruluta HG: Enhanced detection of vesicoureteral reflux in infants and children with use of cyclic voiding cystourethrography. Radiology 184:753, 1992.
38. Conway JJ, King LR, Belman AB, et al: Detection of vesicoureteral reflux with radionuclide cystography: A comparison study with roentgenographic cystography. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 115:720, 1972.
39. Bisset GS III, Strife JL, Dunbar JS: Urography and voiding cystourethrography: Findings in girls with urinary tract infection. AJR Am J Roentgenol 148:479, 1987.
40. Johnson CE, Maslow JN, Fattlar DC, et al: The role of bacterial adhesins in the outcome of childhood urinary tract infections. Am J Dis Child 147:1090, 1993.
41. Kramer SA: Vesicoureteral reflux. In Kelalis PP, Belman AB (eds): Clinical Pediatric Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1992, p 441.
42. King LR, Kazmi SO, Belman AB: Natural history of vesicoureteral reflux: Outcome of a trial of nonoperative therapy. Urol Clin North Am 1:441, 1974.
43. Stephens FD, Lenaghan D: Anatomical basis and dynamics of vesicoureteral reflux. J Urol 87:669, 1962.
44. Tanagho EA, Hutch JA, Meyers FH, et al: Primary vesicoureteral reflux: Experimental studies of its etiology. J Urol 93:165, 1965.
45. Young HH, Wesson MB: The anatomy and surgery of the trigone. Arch Surg 3:1, 1921.
46. Eckman H, Jacobsson B, Kock NG, et al: High diuresis, a factor in preventing vesicoureteral reflux. J Urol 95:511, 1966.
47. Rolleston GL, Maling TMJ, Hodson CJ: Intrarenal reflux and the scarred kidney. Arch Dis Child 49:531, 1974.
48. Hodson CJ, Maling TM, McManamon PJ, et al: The pathogenesis of reflux nephropathy (chronic atrophic pyelonephritis). Br J Radiol 13(suppl):1, 1975.
49. Thomsen H, Talner LB, Higgins CB: Intrarenal backflow during retrograde pyelography with graded intrapelvic pressure: A radiologic study. Invest Radiol 17:593, 1982.
50. Hodson CJ, Twohill SA: The time factor in the development of sterile reflux scarring following high pressure vesicoureteral reflux. Contr Nephrol 39:358, 1984.
51. Ransley PG, Risdon RA, Godley ML: High pressure sterile vesicoureteral reflux and renal scarring: An experimental study in the pig and minipig. Contr Nephrol 39:320, 1984.
52. Dwoskin JY, Perlmutter AD: Vesicoureteral reflux in children: A computerized review. J Urol 109:888, 1973.
53. Heikel PE, Parkkulalnen KV: Vesicoureteral reflux in children. Ann Radiol 9:1, 1966.
54. Medical versus surgical treatment of primary vesicoureteral reflux: Report of the International Reflux Study Committee. Pediatrics 67:692, 1981.
55. Ransley PG: Vesicoureteral reflux: Continuing surgical dilemma. Urology 12:246, 1978.
56. Arant BS Jr: Vesicoureteric reflux and renal injury. Am J Kidney Dis 17:491, 1991.
57. Sreenarasimhaiah V, Alon US: Uroradiologic evaluation of children with urinary tract infection: Are both ultrasonography and renal cortical scintigraphy necessary? J Pediatr 127:373, 1995.
58. Sargent MA, Stringer DA: Voiding cystourethrography in children with urinary tract infection: The frequency of vesicoureteric reflux is independent of the specialty of the physician requesting the study. AJR Am J Roentgenol 164:1237, 1995.
59. Bourchier D, Abbott GD, Maling TMJ: Radiological abnormalities in infants with urinary tract infections. Arch Dis Child 59:620, 1984.
60. Benador D, Benador N, Slosman D, et al: Are younger children at highest risk of renal sequelae after pyelonephritis? Lancet 349:17, 1997.
61. Ditchfield MR, deCampo JF, Nolan TM, et al: Risk factors in the development of early renal cortical defects in children with urinary tract infection. AJR Am J Roentgenol 162:1393, 1994.
62. Deckter RM, Roth DR, Gonzales ET: Vesicoureteral reflux in boys. J Urol 40:1089, 1988.
63. Stephens FD, Joske R, Simmons RT: Megaureter with vesico-ureteric reflux in twins. Aust N Z J Surg 24:192, 1955.
64. Noe HN: The long-term results of prospective sibling reflux screening. J Urol 148:1739, 1992.
65. Wan J, Greenfield SP, Ng M, et al: Sibling reflux: A dual center retrospective study. J Urol 156(pt 2):677, 1996.
66. Noe HN, Wyatt RJ, Peeden JN Jr, et al: The transmission of vesicoureteral reflux from parent to child. J Urol 148:1869, 1992.
67. McLorie GA, Sheldon CA, Fleisher M, et al: The genitourinary system in patients with imperforate anus. J Pediatr Surg 22:1100, 1987.

68. Churchill BM, Sheldon CA, McLorie GA: The ectopic ureterocele: A proposed practical classification based on renal unit jeopardy. J Pediatr Surg 27:497, 1992.
69. Sheldon CA, Cormier M, Crone K, et al: Occult neurovesical dysfunction in children with imperforate anus. J Pediatr Surg 26:49, 1991.
70. Henneberry MD, Stephens FD: Renal hypoplasia and dysplasia in infants with posterior urethral valves. J Urol 123:912, 1980.
71. Agarwal SK, Khoury AE, Abramson RP, et al: Outcome analysis of vesicoureteral reflux in children with myelodysplasia. J Urol 157:980, 1997.
72. Chandra M, Maddix H, McVicar M: Transient urodynamic dysfunction of infancy: Relationship to urinary tract infections and vesicoureteral reflux. J Urol 155:673, 1996.
73. Koff SA: Relationship between dysfunctional voiding and reflux. J Urol 148:1703, 1992.
74. van Gool JD, Hjalmas K, Tamminen-Mobius T, et al: Historical clues to the complex of dysfunctional voiding, urinary tract infection and vesicoureteral reflux: The International Study in Children. J Urol 148:1699, 1992.
75. Koff SA, Lapides J, Plazza DH: Association of urinary tract infections and reflux with uninhibited bladder contractions and voluntary sphincteric obstruction. J Urol 122:373, 1979.
76. Lebowitz RL: The detection and characterization of vesicoureteral reflux in child. J Urol 148:1640, 1992.
77. American Urological Association: Report on the Management of Primary Vesicoureteral Reflux in Children. Baltimore, American Urological Association, Pediatric Vesicoureteral Reflux Clinical Guidelines Panel, 1997.
78. Lyon RP, Marshall S, Tanagho EA: The ureteric orifice: Its configuration and competency. J Urol 102:504, 1969.
79. Stephens FD: Cystoscopic appearance of the ureteric orifices associated with reflux nephropathy. In Hodson J, Kincaid-Smith P (eds): Reflux Nephropathy. New York, Masson, 1979, p 121.
80. Cohen RA, Rushton HG, Belman AB, et al: Renal scarring and vesicoureteral reflux in children with myelodysplasia. J Urol 144(pt 2):541, 1990.
81. Smellie JM, Normand ICS: Reflux nephropathy in childhood. In Hodson J, Kincaid-Smith P (eds): Reflux Nephropathy. New York, Masson, 1979, p 14.
82. Claesson I, Jacobsson B, Olsson T, et al: Assessment of renal parenchymal thickness in normal children. Acta Radiol Diagn 22(3B):305, 1981.
83. Smellie JM, Ransley PG, Normand IC, et al: Development of new renal scars: A collaborative study. Br Med J 290:1957, 1985.
84. McLorie GA, McKenna PH, Jumper BM, et al: High grade vesicoureteral reflux: Analysis of observational therapy. J Urol 144(pt 2):537, 1990.
85. Shimada K, Matsui T, Ogino T, et al: Renal growth and progression of reflux nephropathy in children with vesicoureteral reflux. J Urol 140(pt 2):1097, 1988.
86. Ransley PG, Risdon RA: Reflux and renal scarring. Br J Radiol 14(suppl):1, 1978.
87. Marra G, Barbieri G, Dell'Agnola CA, et al: Congenital renal damage associated with primary vesicoureteral reflux detected prenatally in male infants. J Pediatr 124(pt 1):726, 1994.
88. Makie GG, Stephens FD: Duplex kidneys: A correlation of renal dysplasia with position of the ureteral orifice. J Urol 114:274, 1975.
89. Najmaldin A, Burge DM, Atwell JD: Reflux nephropathy secondary to intrauterine reflux. J Pediatr Surg 25:387, 1990.
90. Cortez J, Sheldon CA: Focal and diffuse renal parenchymal lesions associated with hypertension: The urologic surgeon's approach to evaluation and management. In Loggie J (ed): Pediatric and Adolescent Hypertension. Cambridge, MA, Blackwell Scientific, 1991, p 217.
91. Salvatierra O, Kountz SL, Belzer FO: Primary vesicoureteral reflux and end-stage renal disease. JAMA 226:1454, 1973.
92. McEnery PT, Alexander SR, Sullivan K, et al: Renal transplantation in children and adolescents: The 1992 annual report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. Pediatr Nephrol 7:711, 1993.
93. Avner ED, Chavers B, Sullivan EK, et al: Renal transplantation and chronic dialysis in children and adolescents: The 1993 annual report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. Pediatr Nephrol 9:61, 1995.
94. Bhathena DB, Weiss JH, Holland NH, et al: Focal and segmental glomerulosclerosis in reflux nephropathy. Am J Med 68:886, 1980.
95. Hinchliffe SA, Kreczy A, Ciftci AO, et al: Focal and segmental glomerulosclerosis in children with reflux nephropathy. Pediatr Pathol 14:327, 1994.
96. Zaontz MR, Maizels M, Sugar EC, et al: Detrusorrhaphy: Extravesical ureteral advancement to correct vesicoureteral reflux in children. J Urol 138(pt 2):947, 1987.
97. Wacksman J, Gilbert A, Sheldon CA: Results of the renewed extravesical reimplant for surgical correction of vesicoureteral reflux. J Urol 148:359, 1992.
98. Houle AM, McLorie GA, Heritz DM, et al: Extravesical nondismembered ureteroplasty with detrusorrhaphy: A renewed technique to correct vesicoureteral reflux in children. J Urol 148(pt 2):704, 1992.
99. Fung LC, McLorie GA, Jain U, et al: Voiding efficiency after ureteral reimplantation: A comparison of extravesical and intravesical techniques. J Urol 153:1972, 1995.
100. Minevich E, Aronoff D, Wacksman J, et al: Voiding dysfunction after bilateral extravesical detrusorrhaphy. J Urol 160(pt 2):1004, 1998.
101. Gibbons MD, Gonzales ET: Complications of antireflux surgery. Urol Clin North Am 10:489, 1983.

55

VEJIGA Y URETRA

Patrick C. Cartwright, MD y Brent W. Snow, MD

☐ Anatomía y fisiología

La vía urinaria distal está integrada por la vejiga y la uretra, que en condiciones normales funcionan como una unidad coordinada para almacenar y eliminar la orina del cuerpo. Tanto los trastornos estructurales como los funcionales de la vejiga y uretra ocasionan incontinencia, infección, molestia o dolor y deterioro de las vías urinarias altas hasta el grado de comprometer la función renal y poner en riesgo la vida. Este capítulo se enfoca en la disfunción vesical y uretral como unidad, así como en el tratamiento de estos trastornos.

La vejiga y la parte superior de la uretra están compuestas de haces de fibras musculares lisas dispuestas en forma reticular; los haces exteriores tienen una disposición más circular y los internos una dirección más longitudinal a nivel del cuello vesical.[1] Los haces de músculo liso se mezclan con las fibras de músculo estriado del esfínter uretral externo, las cuales provienen del diafragma pélvico. La vejiga está recubierta por epitelio de transición, que es sensible a irritantes como las toxinas bacterianas y varios cristales urinarios. La uretra y el trígono tienen una sensibilidad particular y la presencia de cualquier irritante en estas áreas puede causar una molestia intensa.

La inervación y función normales de la vejiga están en íntima relación: el funcionamiento adecuado de la vía urinaria baja depende de la inervación autónoma y somática intactas. El músculo detrusor de la vejiga está inervado por fibras simpáticas y parasimpáticas. Las funciones de almacenamiento están mediadas por el componente simpático, el cual proviene de los segmentos espinales T10 a L1 y desciende por la cadena simpática hasta llegar a la vejiga. El mediador químico de este proceso de almacenamiento es la noradrenalina, la cual actúa en los receptores adrenérgicos beta en el fondo de la vejiga y produce relajación muscular para favorecer el almacenamiento de orina con presión baja. El mismo estímulo simpático actúa especialmente sobre los receptores adrenérgicos alfa del trígono, el cuello vesical y la uretra proximal para incrementar la actividad del esfínter interno y contribuir más a la continencia durante el proceso de almacenamiento mediante la conservación de la resistencia externa.[2,3]

El esfínter urinario externo, inervado por el nervio pudendo, mantiene un tono creciente conforme la vejiga se llena. Esta "defensa" proporciona un mecanismo de continencia adicional para el almacenamiento de orina.[4] A medida que se desarrolla el niño, el esfínter externo se contrae en forma consciente en los momentos de urgencia o esfuerzo para prevenir la salida no deseada de pequeñas cantidades de orina. La función bien coordinada del esfínter urinario externo depende del arco reflejo sacro intacto (aferentes, centro sacro de la micción, eferentes pudendas). Estas estructuras deben estar intactas y bien desarrolladas en los lactantes normales, pero su función es variable en aquéllos con lesiones pélvicas o espinales.

La sensación de plenitud vesical induce una reacción en los seres humanos maduros que los lleva a buscar una instalación adecuada para eliminar la orina. Una vez que se logra esto, el sistema nervioso parasimpático, con la acetilcolina como mediador, hace que las fibras colinérgicas del detrusor se contraigan y las de la parte proximal de la uretra y vejiga se ensanchen y acorten, lo que elimina su resistencia al drenaje. Cuando esto se agrega a la relajación del esfínter externo voluntario, la vejiga se vacía mediante la contracción sostenida y completa del detrusor, lo que deja un volumen residual de orina en la vejiga menor de 5 ml.

Las vías espinales conectan el centro sacro de la micción con tres centros en el tallo encefálico, que en conjunto se conocen como *el centro pontino de la micción*.[5] Este centro inhibe la micción y produce relajación del esfínter externo cuando hay una contracción sostenida del detrusor. Por arriba de este nivel hay áreas de corteza cerebral que controlan y modulan el proceso autónomo. La función madura e integrada de todos estos componentes es la que produce la continencia urinaria.

El control consciente de la vejiga (adiestramiento sanitario) es, en gran parte, un fenómeno aprendido y requiere el reconocimiento adecuado por parte del cerebro de que la micción sería inconveniente o inaceptable desde el punto de vista social en una situación determinada. Conforme el niño crece, la vejiga aumenta de capacidad y ello permite intervalos más largos entre la evacuación. El volumen aproximado de la vejiga en onzas (1 onza = 30 ml) puede estimarse como la edad

en años más 2. También puede calcularse con una fórmula más precisa, si es necesario.[6] Se ha observado que un lactante pequeño orina 20 veces al día, cantidad que se reduce a 10 a los tres años.[7] Junto con este cambio, el niño aprende a resistir la urgencia para orinar mediante la contracción voluntaria del esfínter externo hasta que pase la contracción del detrusor y la vejiga se relaje nuevamente. Por lo tanto, el entrenamiento sanitario depende del desarrollo de la disinergia semivoluntaria entre el esfínter y el detrusor, lo que a veces persiste como un proceso patológico.[8] Por último, el control de la vejiga llena depende del control volitivo del niño en desarrollo sobre el reflejo espinal de la micción para que el individuo pueda iniciar o inhibir las contracciones del detrusor. La mayoría alcanza la continencia diurna y nocturna a los cuatro años de edad.

La emisión inapropiada de orina (enuresis) puede deberse en parte a la inmadurez de la vejiga y sus conexiones con el sistema nervioso. La secuencia usual del desarrollo vesical se relaciona con el del intestino y es la siguiente:

1. Control intestinal por la noche.
2. Control intestinal durante el día.
3. Control vesical durante el día.
4. Control vesical por la noche.

Muchas lesiones interfieren con las funciones ideales de almacenamiento y vaciamiento de la vejiga. La aplicación de las medidas diagnósticas adecuadas conduce a las decisiones terapéuticas correctas, lo que al final deriva en la continencia y la conservación y protección de las vías urinarias altas.

☐ Enuresis infantil

Enuresis es un término que se emplea para describir la pérdida no intencional de orina después del adiestramiento sanitario. Las siguientes definiciones tienen utilidad clínica:

Enuresis nocturna: incontinencia durante la noche (con más precisión, durante el sueño).

Enuresis nocturna primaria: incontinencia durante el sueño sin que existiera antes continencia nocturna.

Enuresis nocturna secundaria: incontinencia durante la noche después de un periodo considerable de continencia.

Enuresis diurna: incontinencia durante el día después del entrenamiento sanitario.

Incontinencia de esfuerzo: fuga de orina durante actividades que implican esfuerzo físico, como la tos.

Incontinencia de urgencia: pérdida no intencional de orina cuando hay urgencia vesical.

La discusión sobre la enuresis se divide en secciones acerca de las formas nocturna y diurna, con el conocimiento de que algunos niños presentan ambos tipos y que las conductas terapéuticas se combinan.

ENURESIS NOCTURNA

Cerca del 15 al 20% de los niños de cinco años de edad aún mojan la cama.[9] Puesto que muchos niños presentan emisión de orina durante la noche a esa edad, se considera dentro del límite normal y no se denomina enuresis nocturna. Por lo tanto, este problema desaparece con un ritmo aproximado de 15% cada año y para los 15 años de edad ya se resolvió en el 99% de los niños.[10]

Etiología

En general, los niños con enuresis nocturna monosintomática tienen características físicas y emocionales similares a sus compañeros. La diferencia radica en su incapacidad para despertar durante el sueño cuando la vejiga está llena o se contrae. Es probable que la causa de este trastorno sea compleja y deben considerarse varios factores.

Genética

A menudo existen antecedentes familiares importantes y varios miembros de la familia sufrieron enuresis nocturna durante la niñez. Si ambos padres tienen el antecedente de enuresis nocturna durante la niñez, el 77% de sus descendientes también la presentará. Si sólo uno de los padres tiene el antecedente, el 44% de sus hijos padecerá el comportamiento. Cuando ninguno de los progenitores posee el antecedente, sólo 15% de sus hijos tiene la anormalidad.[11]

Psicológicos

En ciertos niños se observa que el estrés psicológico induce la enuresis nocturna. La enuresis nocturna secundaria suele sugerir este problema. Los factores frecuentes son el divorcio, cambio de hogar, nacimiento de un nuevo hermano, problemas en la escuela o el inicio de la escuela.

Desarrollo

A medida que los niños crecen, la capacidad vesical aumenta de manera significativa cada año en mayor proporción que el volumen de orina producido.[12,13] El control volitivo sobre la vejiga y el esfínter también madura a diferente ritmo y puede relacionarse con retrasos sutiles en otras áreas del desarrollo (p. ej., capacidades perceptuales, habilidades motoras finas).[14]

Urodinamia

Los estudios muestran que los episodios de enuresis ocurren cuando la vejiga está llena y simulan la micción normal durante la vigilia.[13] Aunque los pacientes con enuresis nocturna tienen contracciones vesicales más inestables durante la noche que los niños sin enuresis, las contracciones son de baja presión y no provocan fugas.

Cuando se observa desde el punto de vista científico, la enuresis parece ocurrir de tres formas: una se relaciona con inquietud significativa y actividad somá-

tica y visceral (respiraciones profundas), otra con una contracción rápida y movimiento mínimo y una más carece de respuesta del sistema nervioso central (parasomnia).

Trastornos del sueño

Los padres de niños con enuresis nocturna casi siempre están convencidos de que sus hijos duermen profundamente y es difícil despertarlos. Sin embargo, los estudios controlados siempre demuestran que esto no es verdad; el sueño de los pacientes enuréticos no es más profundo que el de controles de la misma edad y evidencian enuresis en todas las etapas del sueño y no muestran patrones distintos al despertar. Los episodios de enuresis ocurren en forma aleatoria durante toda la noche.[15]

Hormona antidiurética

La hormona antidiurética (ADH) se libera de la hipófisis con ritmo circadiano, por lo que los niveles son más altos por la noche y así disminuye el gasto urinario. Algunos niños parecen secretar menos ADH por la noche; en consecuencia, por lo que respecta a la noche, el volumen urinario rebasa la capacidad vesical y se produce la enuresis.[16,17] Si bien algunos pacientes siguen este patrón, otros no lo hacen; los patrones circadianos anormales parecen normalizarse con la maduración.

Evaluación

Por lo general, el médico recibe a los niños cuando éstos se sienten avergonzados o cuando los padres están "cansados" o preocupados de que exista alguna otra alteración. La evaluación para detección debe incluir siempre interrogatorio, exploración física o análisis de orina. Si los resultados de éstos son normales, no se requiere otra evaluación porque es raro que alguna enfermedad orgánica ocasione enuresis nocturna como síntoma único. La evaluación radiográfica rutinaria o cistoscopia no están indicadas. Los niños con alguna anomalía o problema relacionado, como infección urinaria, evidencia de anomalías sacras o patrones complejos de enuresis, necesitan con frecuencia un estudio radiográfico.

Tratamiento

El médico tratante debe reconocer la enuresis como síntoma y no como enfermedad. El conocimiento de que puede haber más de una causa permite al médico considerar más de una alternativa terapéutica. Por lo regular, no se aconseja el tratamiento específico antes de los siete años de edad. Ciertas medidas son sensibles en todos los pacientes con enuresis nocturna: vaciar la vejiga justo antes de acostarse, evitar las grandes cargas de líquido después de la cena y evitar la cafeína después de las 15:00 horas.

Alarmas enuréticas

Las alarmas enuréticas son instrumentos que se ajustan a la ropa interior de los pacientes. Cuando se humedecen, se establece un contacto eléctrico y suena la alarma. Este es un tratamiento de acondicionamiento que exige que el paciente y sus padres estén motivados. La alarma es fuerte y suena como un timbre en la mitad de la noche. Es probable que el padre deba despertar al niño, llevarlo al baño y ajustar de nueva cuenta la alarma, lo cual puede suceder muchas veces durante cada noche.

Una compilación de 16 series publicadas mostró un índice de curación inicial del 82%.[18] La duración promedio del tratamiento para lograr que el niño permanezca seco varió entre 18 noches y 2.5 meses. En 20 a 30% de los casos hubo recaídas, pero el segundo tratamiento es efectivo.[19] En un estudio de 1995, un año después de iniciar los tratamientos para enuresis nocturna, se demostró que las alarmas de enuresis suministraban mejores resultados a largo plazo que los otros tratamientos.[20]

Imipramina

Los antidepresivos tricíclicos se han usado durante muchos años para tratar la enuresis nocturna. Se desconoce el mecanismo de acción exacto. El éxito inicial publicado se aproxima al 50%. La práctica clínica revela que la cesación del tratamiento induce muchas recaídas y mientras más prolongado sea el tratamiento inicial se obtiene un mayor beneficio antes que se desvanezca el efecto. Se sugiere disminuir lentamente el medicamento en lugar de suspenderlo en forma súbita.

Los efectos colaterales incluyen ansiedad, insomnio, boca seca, náusea y cambios de la personalidad. Una sobredosis de imipramina puede inducir arritmias cardiacas fetales y bloqueos de la conducción cardiaca que son intratables. A causa de ello, la seguridad de los medicamentos en el hogar se vuelve un aspecto crucial.[21] Algunos sugieren que la imipramina puede mejorar los índices de respuesta para la alarma enurética.

Desmopresina

La desmopresina es un análogo de la ADH que simula su actividad para la concentración de orina sin el efecto vasopresor.[22] En la actualidad se administra por vía nasal, con un aerosol o por vía oral. El efecto de la desmopresina depende de la dosis y casi siempre se requieren 20 a 40 μg al día para tener éxito.

Los índices de sequedad completa varían con la desmopresina y son más altos en sujetos con antecedentes importantes de enuresis en la familia. En tres pruebas multicéntricas en Estados Unidos, los índices de respuesta publicados fueron de 24 a 35% en niños con fracasos después de otros tipos de tratamiento.[23] En un estudio en el que se vigiló de cerca la titulación de la dosis, se comunicó el 70% de sequedad.[24] Algunas ve-

ces la desmopresina tiene efectos colaterales, como cambios electrolíticos, irritación nasal y cefaleas.

Anticolinérgicos

La oxibutinina es el fármaco de uso más frecuente para la enuresis en esta categoría. Es efectiva cuando el mismo individuo padece enuresis nocturna y diurna, pero no muestra beneficios sobre el placebo cuando la enuresis nocturna es el único síntoma.[25]

Conducta general

Aunque muchos pacientes asumen la enuresis como un problema, a menudo no lo consideran lo bastante grave para tratarlo, sobre todo cuando se prevé la administración de medicamentos. Si se desea el tratamiento, muchas veces es más razonable iniciar con una alarma enurética. Esta alternativa tiene el mayor índice de respuesta, carece de efectos colaterales y posee el menor índice de recidiva. El tratamiento combinado con imipramina puede instituirse cuando no tuvo éxito la alarma. Si la desmopresina tuvo éxito en una persona específica, tal vez el niño y su familia decidan mantenerla disponible y usarla sólo si es muy importante mantenerse seco durante la noche (p. ej., cuando el niño duerme fuera de casa). Algunos individuos no responden al tratamiento y, en tal caso, el tiempo, la tranquilidad para él y sus padres y un tratamiento atento son todo lo que puede ofrecerse.

ENURESIS DIURNA

La enuresis diurna es la pérdida involuntaria del control urinario mientras se está despierto. Los antecedentes del sujeto son de suma importancia para distinguir las diversas categorías de la enuresis diurna y se analizan más adelante. El examen físico y la evaluación deben identificar siempre masas o sensibilidad abdominales, vejiga distendida, estructura genital normal, signos de espina bífida oculta, sensibilidad perineal, reflejos sacros, marcha, reflejos de las extremidades inferiores y urianálisis. Por lo regular se requieren evaluación radiográfica, cistouretrograma de micción (CUGM) y ultrasonografía renal en pacientes con infección urinaria o patrones complejos de incontinencia.

Vejiga inestable

La vejiga inestable es con mucho el diagnóstico más común en niños con incontinencia diurna.[26] Las más de las veces, estos niños ya pasaron por el entrenamiento sanitario pero después sufren "accidentes" en presencia de urgencia. Refieren que no perciben que se inició la contracción de la vejiga. Se precipitan al baño o intentan "aguantar". Los niños sujetan y comprimen el pene y las niñas cruzan a menudo las piernas y bailotean o se sientan a horcajadas sobre el talón para comprimir el perineo (reverencia de Vincent). En la experiencia de los autores, los niños con trastornos de hiperactividad o una disposición obstinada parecen tener tendencia a este patrón de micción.

De acuerdo con los estudios urodinámicos, estos niños presentan contracciones inestables (indeseables) significativas durante el llenado vesicular que producen fugas antes que la contracción del esfínter (o la postura) pueda controlarlas. Dado que estas contracciones inestables o espasmos ocurren con frecuencia durante el día, se desarrolla un patrón retentivo en el que se utiliza el esfínter externo para "aguantar". Cuando estos sujetos llegan al baño e intentan orinar, el esfínter se relaja poco o sólo de manera intermitente, con la micción incontinua consecuente, inicio difícil, esfuerzo y vaciamiento incompleto. La presión elevada durante la micción y el vaciamiento incompleto provocan a menudo reflujo vesicoureteral secundario e infección urinaria. Por último, la reactividad excesiva del esfínter urinario puede hacer que funcione el esfínter anal, con retención fecal y encopresis como hallazgos relacionados frecuentes.

Tratamiento

El tratamiento se basa en el control simultáneo de todos los aspectos de este trastorno. La encopresis ligera se trata con cambios dietéticos o laxantes y aceite mineral después de la limpieza intestinal inicial. Las infecciones urinarias recurrentes remiten con antibióticos profilácticos. La inestabilidad vesical se trata con micción programada a intervalos frecuentes (es útil que el niño tenga un reloj con alarma) y anticolinérgicos, como oxibutinina, propantelina o tolterodina.

Por desgracia, el éxito inicial va seguido en ocasiones de una recaída. Si el tratamiento inicial no tiene éxito, puede intentarse nuevamente más tarde con éxito. Los pacientes mayores de ocho años que no experimentan buenos resultados deben considerarse candidatos para pruebas urodinámicas. El reflujo vesicoureteral se vigila de la manera usual, con una alta probabilidad de resolución (80%) conforme mejora la función vesical.[27] La vejiga inestable del niño casi siempre mejora con el crecimiento y por lo general los adultos no tienen este tipo de incontinencia.

Síndrome de polaquiuria aislada

Un grupo aislado y mucho menos frecuente de niños padece polaquiuria de inicio agudo. Parecen estar sanos, no se encuentran datos anormales en la exploración física y tienen resultados normales en el análisis y cultivo de orina. No sufren una urgencia real ni incontinencia alguna, pero sienten que deben orinar con frecuencia, a veces cada cinco o 10 minutos, y evacuan cantidades muy pequeñas en cada ocasión. Casi todos duermen toda la noche y eliminan una gran cantidad de orina al despertar. El patrón puede aparecer y desaparecer durante semanas o meses.

No se conoce la causa con certeza, pero parece relacionarse con tensión emocional en muchos casos. La valoración cuidadosa es crucial y es muy importante

tranquilizar a los padres y al niño. Algunas veces es útil ajustar una alarma con intervalos de micción cada vez mayores con una recompensa cuando se tiene éxito. Este trastorno es benigno y se autolimita, aunque puede persistir de manera intermitente durante meses. Los anticolinérgicos no son benéficos y no se requiere mayor evaluación.

Micción infrecuente: vejiga perezosa

En el otro extremo del espectro de la micción están los niños que orinan una o dos veces al día y que tal vez no lo hagan hasta la tarde después de orinar al despertar en la mañana.[28] Estos individuos desarrollaron un comportamiento urinario de retención sin ninguna actividad vesical inestable y tienen una vejiga dilatada, de gran capacidad y presión baja.[29] Algunos muestran aversión a los baños u oponen una pulcritud excesiva, mientras que muchos otros parecen tener una adaptación razonable. Es probable que tengan cierta propensión a la infección urinaria y la incontinencia de esfuerzo.

La evaluación debe demostrar que no existe una causa neurológica ni una obstrucción estructural al vaciamiento. El ultrasonido demuestra que el vaciamiento es adecuado, cuando se realiza antes y después de la micción. Casi siempre se necesita un régimen programado de micción para que estos niños evacuen en forma regular, si hay problemas. Este patrón tiende a mejorar con la maduración.

Incontinencia total y goteo constante

Los pacientes que sufren incontinencia total y goteo constante de orina tienen una mayor probabilidad de alguna alteración estructural de las vías urinarias y necesitan una evaluación radiográfica, tal vez también urodinámica.

Síndrome de Hinman

Un pequeño grupo de niños muestra incontinencia persistente, infecciones urinarias febriles repetidas, reflujo, presiones altas de almacenamiento vesical y un vaciamiento muy deficiente.[30] Al parecer, esto representa un trastorno "aprendido" muy arraigado de disinergia grave entre el detrusor y el esfínter. En estos pacientes, la vía urinaria tiene una apariencia similar a la del sujeto con vejiga neurógena. Hay hidronefrosis, una vejiga trabeculada, reflujo y a veces pérdida progresiva de la función renal (fig. 55-1).

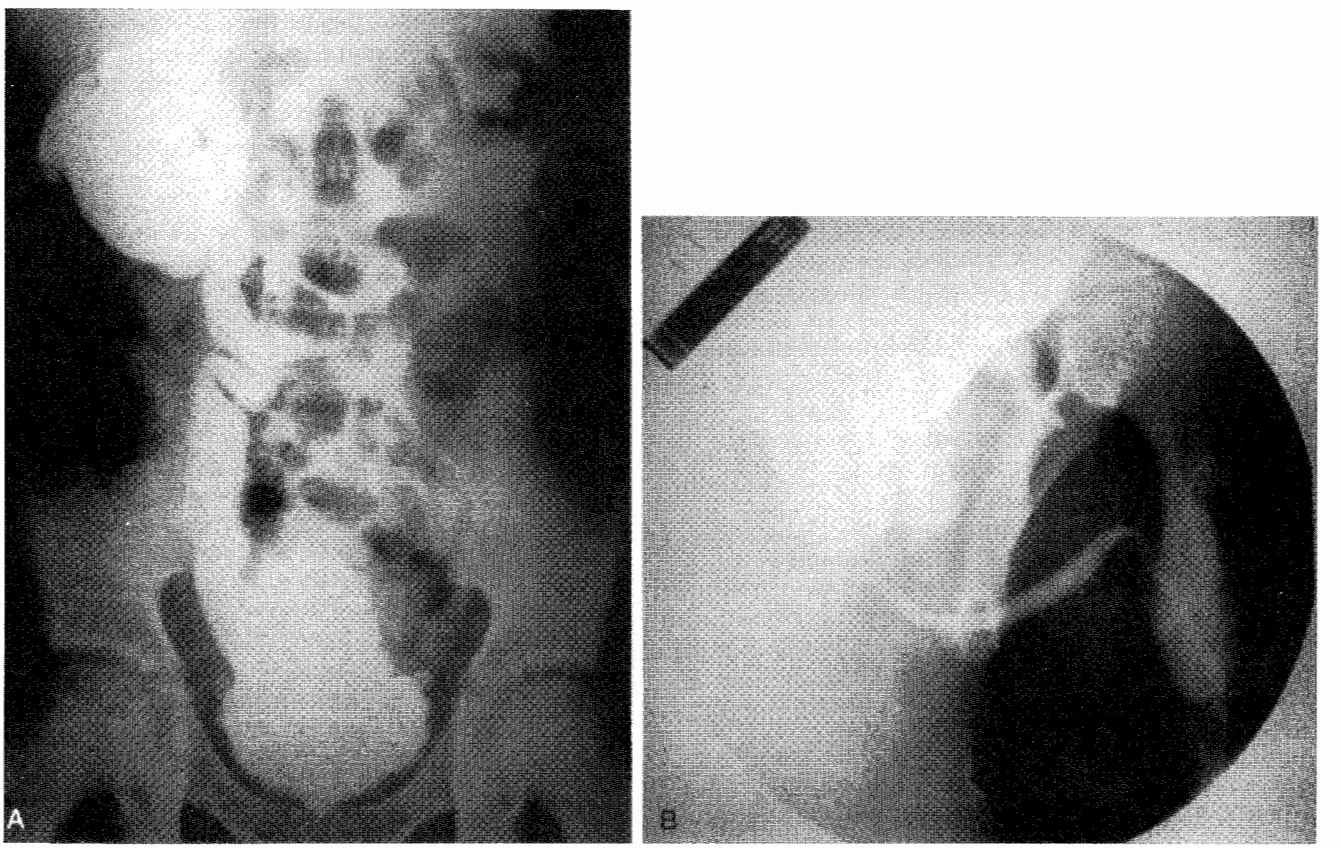


Fig. 55-1. *A*, radiografía de la vía urinaria típica de un paciente con síndrome de Hinman: vejiga trabeculada y reflujo grave. *B*, estudio con micción en el mismo sujeto que demuestra dilatación de la parte posterior de la uretra como consecuencia de la contracción crónica del esfínter externo durante la micción.

En ocasiones se necesita tratamiento radical con antibióticos profilácticos, anticolinérgicos, adiestramiento con biorretroalimentación urodinámica, micción programada o sondeo intermitente. Algunos casos recalcitrantes requieren derivación o aumento vesical para evitar la insuficiencia renal. Tal como sucede con muchos trastornos "funcionales", la gravedad del síndrome de Hinman tiende a disminuir con la maduración, pero el deterioro progresivo no le permite al cirujano esperar.

☐ Vejiga neurógena

La disfunción neurógena de la vejiga en la niñez se debe a lesiones adquiridas o congénitas que afectan la inervación vesical. Las lesiones adquiridas son secundarias a traumatismo del cerebro, médula espinal o nervios pélvicos, o como efecto de un tumor, infección o lesiones vasculares que afectan estas mismas estructuras. Las anomalías congénitas incluyen espina bífida y otros defectos del tubo neural (más frecuente), trastornos neuromusculares degenerativos, parálisis cerebral, médula trabada, agenesia sacra, ano imperforado, síndrome VACTERE (anomalías *v*ertebrales, *a*nales, *c*ardiacas, *t*raqueales, *e*sofágicas, *r*enales y de *e*xtremidades) y otras causas.[31]

La forma más práctica de clasificar las anormalidades de la vejiga neurógena supone un sistema funcional sencillo: incapacidad para almacenar, incapacidad para vaciar o una combinación de ambas.[32] La incapacidad para almacenar orina puede atribuirse al músculo detrusor mismo o a la alteración de la salida vesical. La hiperactividad del detrusor o la distensibilidad insuficiente durante el llenado vesical elevan las presiones vesicales y la incontinencia. La resistencia anormal de la salida causada por incompetencia del cuello vesical o del mecanismo del esfínter uretral puede ser la causa de la incapacidad para almacenar la orina, aun cuando las presiones de almacenamiento sean razonables. La falta de vaciamiento sugiere también una anormalidad del músculo o de la salida de la vejiga como causa del trastorno. Es posible que la vejiga neurógena hipotónica no genere la presión suficiente con la contracción del detrusor para vaciarse. Otra posibilidad es que la salida oponga mayor resistencia a causa de la disinergia en el músculo liso o estriado del esfínter. Esta clasificación ayuda a basar el tratamiento en datos urodinámicos.

MIELOMENINGOCELE

General

La causa más frecuente de vejiga neurógena en la infancia es el grupo de defectos del tubo neural, que varía desde el disrafismo espinal oculto[33] hasta el mielomeningocele.[34] Este último es la forma más frecuente y grave y se presenta en uno de cada 1 000 nacimientos con variaciones geográficas notables.[35,36] Los factores etiológicos son multifactoriales, con una relación familiar clara y evidencia de que el complemento en el periodo próximo a la concepción con ácido fólico (0.4 mg al día) reduce el riesgo en 60 a 80%.[37] La mejor atención de los aspectos neuroquirúrgicos de esta lesión incrementó el índice de supervivencia de los niños con este trastorno desde el final de los años 70; por lo tanto, la atención urológica continua es muy importante. Casi todos los recién nacidos con mielomeningocele tienen drenaje en las vías urinarias superiores y función renal normales. Sin embargo, si no se atiende la vejiga, por lo menos la mitad de estos niños muestra signos de deterioro de las vías urinarias altas o reflujo después de cinco años.[38] Por consiguiente, es crucial realizar una evaluación urológica temprana de los niños con mielomeningocele.[39,40]

Evaluación del recién nacido con mielomeningocele

En general, el recién nacido con mielomeningocele se sometió ya a una evaluación neurológica minuciosa, cierre del defecto en la espalda e inclúso, tal vez, se realizó una derivación ventriculoperitoneal antes de cualquier evaluación de las vías urinarias. El nivel del defecto óseo no predice el nivel medular de lesión porque las lesiones pueden ser parciales y con patrón en parches. Antes del egreso, debe efectuarse un estudio ultrasonográfico renal y vesical para evaluar la calidad del parénquima, la presencia de hidronefrosis y el tamaño y capacidad de vaciamiento de la vejiga. En cerca del 10% de los pacientes se encuentran anomalías en el ultrasonido, en cuyo caso debe realizarse un cistouretrograma durante la micción (CUGM) y evaluación de la función y drenaje de las vías urinarias altas mediante gammagrama renal. Si el ultrasonido es normal, es probable que otros estudios puedan posponerse unos cuantos meses, aunque los autores prefieren proceder con el CUGM antes que el sujeto salga del hospital, sobre todo por razones de logística. Casi 10% de estos niños padece reflujo. Se inicia profilaxis con amoxicilina (15 mg/kg una vez al día) y se vigila la creatinina sérica durante el periodo de hospitalización inicial. Muchos niños tienen vaciamiento incompleto durante unos cuantos días o semanas después del cierre inicial de la espalda y es necesario medir el volumen residual después de la micción antes que el niño abandone el hospital. Se inicia el sondeo intermitente si el volumen urinario residual mantiene cifras constantes superiores a 15 ml. Debe evitarse la maniobra de Credé porque no es efectiva para vaciar la vejiga y aumenta los efectos nocivos de la presión intravesical alta, si existe reflujo.

Lo tradicional era que la valoración urodinámica del niño con mielodisplasia se realizara al momento de iniciar el programa de entrenamiento vesical. Desde entonces, se demostró que la evaluación urodinámica neonatal tiene valor pronóstico para decidir qué individuos tienen probabilidad de desarrollar dilatación de las vías urinarias altas y reflujo vesicoureteral. Las personas con presión vesical mayor de 40 cmH_2O al mo-

mento de la fuga de orina y aquéllos con disinergia entre detrusor y esfínter tienen mucho más probabilidades de presentar deterioro de las vías urinarias altas o reflujo vesicoureteral.[2,39] Otros factores que parecen indicar "hostilidad" vesical incluyen la presencia de reflujo, contracciones hiperreflécticas y escasa distensibilidad del detrusor.[40] Por lo tanto, la evaluación urodinámica temprana ayuda a establecer la frecuencia de los estudios de seguimiento y el momento para iniciar los programas de entrenamiento vesical.

Si la evaluación radiográfica es normal y no hay infección, el paciente puede tratarse con micción espontánea al pañal, especialmente si las presiones al momento de la fuga son bajas. Los estudios de seguimiento se planean con cultivo urinario y ultrasonografía renal cada seis meses. Si las presiones en el punto de fuga son altas o hay disinergia del esfínter, es conveniente repetir el CUGM a los seis meses. El ultrasonido y los cultivos urinarios se repiten cada año si la situación permanece estable, con o sin CUGM, según sea el riesgo relativo para las vías urinarias altas de acuerdo con el estudio urodinámico. Si en cualquier momento hay reflujo o deterioro de las vías urinarias superiores, está indicada la intervención con sondeo intermitente limpio, anticolinérgicos o vesicostomía cutánea temporal.

TRATAMIENTO

La valoración periódica de la anatomía y función urinarias es clave ya que el cuadro clínico y urodinámico puede cambiar con el crecimiento. El programa terapéutico vesical casi siempre inicia cuando hay agravación del reflujo, dilatación de las vías urinarias altas o infección. Si las vías urinarias se mantienen estables, este tratamiento se pospone hasta que se desea obtener la continencia por razones sociales.

La piedra angular de los programas terapéuticos para la vejiga neurógena en la mayoría de los niños es el sondeo limpio intermitente. Esta técnica se difundió en los años de 1970 y revolucionó el programa terapéutico de estos niños.[41] El propósito del sondeo limpio intermitente es permitir el vaciamiento periódico de baja presión de la vejiga, lo cual previene o mejora el deterioro existente de las vías superiores, incluido el secundario al reflujo.[42,43] En los niños más pequeños, esta tarea la realiza la persona que lo cuida. A medida que el niño crece y se vuelve más responsable, puede asumir la tarea por sí mismo. Es importante la motivación para apegarse a un buen programa de control vesical. Por lo tanto, algunas veces es mejor esperar hasta que las presiones sociales influyan sobre el deseo del niño de alcanzar la continencia antes de iniciar el programa, a menos que sea necesario para el tratamiento del deterioro de las vías urinarias altas.

El sondeo limpio intermitente se acompaña de una elevada incidencia de bacteriuria (cuando se vigila con cultivos en serie), lo cual varía mucho en las diversas series.[44,45] Al final, se encuentra bacteriuria en el 60% de los casos y la mayoría de los sujetos tiene resultados positivos en el cultivo en un año, a menudo con uno o dos episodios sintomáticos cada año.[46] En los pacientes sin reflujo y con presión intravesical normal, parece que la bacteriuria asintomática tiene poca importancia clínica. Sin embargo, en personas con presiones altas, reflujo o una combinación de ambos, la posibilidad de deterioro de las vías superiores aumenta notoriamente con la bacteriuria.[46] La infección con microorganismos destructores de urea (casi siempre especies de *Proteus*) es preocupante por la posibilidad de formación de cálculos de estruvita.

El tratamiento farmacológico para la vejiga neurógena suele acompañarse de sondeo limpio intermitente y pretende atenuar las presiones en la vejiga hipertónica y poco distensible o incrementar la resistencia de la salida vesical para ayudar a alcanzar la continencia. Los anticolinérgicos, como la oxibutinina, propantelina o tolterodina,[47] se utilizan para abatir las presiones de almacenamiento vesical mediante el bloqueo de la actividad hipertónica del detrusor. La imipramina también es útil, sola o combinada con los anticolinérgicos, ya que puede relajar el detrusor y elevar la tensión en la salida vesical. La resistencia anormal en la salida vesical también responde a los agentes adrenérgicos alfa, como la seudoefedrina. Muchas veces es necesaria la combinación de anticolinérgicos, agonistas alfa y sondeo limpio intermitente para lograr la continencia adecuada. En ocasiones, los efectos colaterales de los anticolinérgicos limitan su aplicación. Se ha argumentado que la tolterodina tiene menos efectos colaterales que los otros anticolinérgicos. La instilación de oxibutinina disuelta en agua directamente en la vejiga reduce los efectos colaterales y mantiene la respuesta terapéutica.[48]

La valoración urodinámica ayuda al médico a elegir los medicamentos y otras modalidades para la vejiga neurógena y para vigilar sus efectos.[3] Este estudio puede ser elaborado en ciertas situaciones, pero habitualmente es una medición sencilla de la relación entre presión y volumen de la vejiga durante el llenado. Se realiza con una sonda de doble luz en la vejiga y por lo regular incluye la valoración simultánea de la función del esfínter externo con un parche con electrodo perineal. La valoración urodinámica puede efectuarse con medio de contraste y vigilarse con fluoroscopio para aumentar la información. El registro de parámetros, como la distensibilidad vesical, las contracciones hiperreflécticas, la presión en el punto de fuga, la presión en el punto de esfuerzo y la disinergia del esfínter puede ser muy valioso para ayudar a elegir entre las alternativas terapéuticas. La figura 55-2 muestra el efecto de los anticolinérgicos para desviar la curva de presión-volumen a la derecha, lo que permite que la vejiga almacene más orina a una presión determinada. La figura 55-3 muestra el efecto de los receptores adrenérgicos alfa en la elevación de la presión del punto de fuga, lo que hace posible el almacenamiento a presión alta.

Es indispensable comprender que, cuando la presión vesical se mantiene por arriba de 35 a 40 cmH_2O, la peristalsis ureteral no induce un vaciamiento efecti-

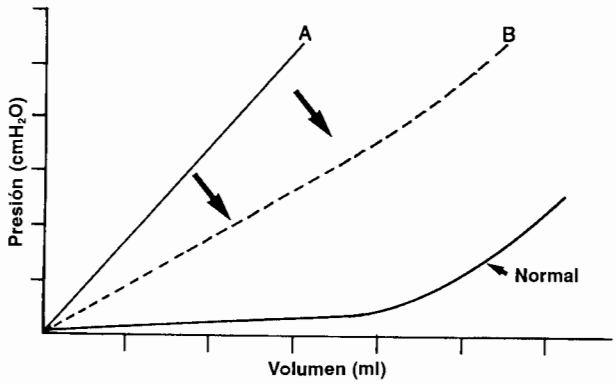


Fig. 55-2. Curva de presión de llenado-volumen de la vejiga en un paciente con vejiga neurógena. Nótese la desviación de la curva a la derecha cuando los anticolinérgicos relajan el detrusor, lo que permite el descenso de la presión con cualquier volumen determinado.

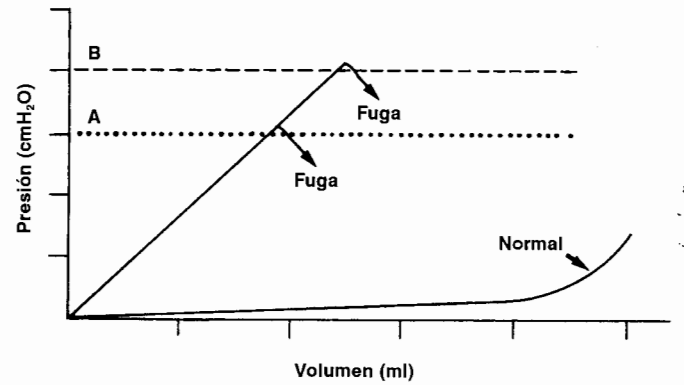


Fig. 55-3. Curva de presión de llenado-volumen de la vejiga que demuestra el punto de fuga alto que se alcanza a veces con agentes adrenérgicos alfa, como seudoefedrina e imipramina.

vo de las vías urinarias superiores y al final se desarrollan hidronefrosis e insuficiencia renal. Así, al reunir los datos cistométricos con el gasto horario estimado (o medido) de un paciente, el médico puede decidir qué intervalo de sondeo limpio intermitente mantendrá las presiones vesicales en un límite seguro. Entonces los medicamentos pueden ajustarse para prolongar los intervalos del sondeo, mantener la continencia y evitar la progresión de la hidronefrosis.

La estimulación eléctrica transuretral de la vejiga se emplea en varios centros terapéuticos en un esfuerzo para lograr el control urinario consciente en el paciente con vejiga neurógena.[49] Es un programa terapéutico que requiere mucho tiempo, a veces cientos de sesiones antes de obtener una respuesta. Aunque algunas series refieren resultados alentadores variables, sobre todo en lo que respecta a la mejoría en la distensibilidad vesical,[49,50] otros más obtuvieron resultados decepcionantes.[51,52] Se necesita más experiencia, pero esta técnica es aplicable en algunos niños. La rizotomía selectiva de raíces nerviosas sacras y la estimulación eléctrica de las raíces nerviosas sacras también pueden tener cierto potencial limitado para el tratamiento de algunos niños.[53-55]

En los niños con presiones vesicales altas de almacenamiento y deterioro de las vías superiores que no pueden tratarse con sondeo limpio intermitente o fármacos, tal vez sea necesaria la derivación temporal con vesicostomía cutánea.[56,57] Así se logra proteger las vías urinarias altas contra las presiones vesicales elevadas hasta el momento en que se toleren otros tratamientos. Los autores reservan este tratamiento para lactantes con deterioro grave de las vías urinarias superiores y para los individuos que por razones sociales, médicas o anatómicas no pueden tratarse con alguno de los recursos médicos mencionados. Como alternativa, algunos sugieren la dilatación uretral en las niñas para disminuir la presión del punto de fuga. En algunas series se observa una persistencia sorprendente de los beneficios.[58]

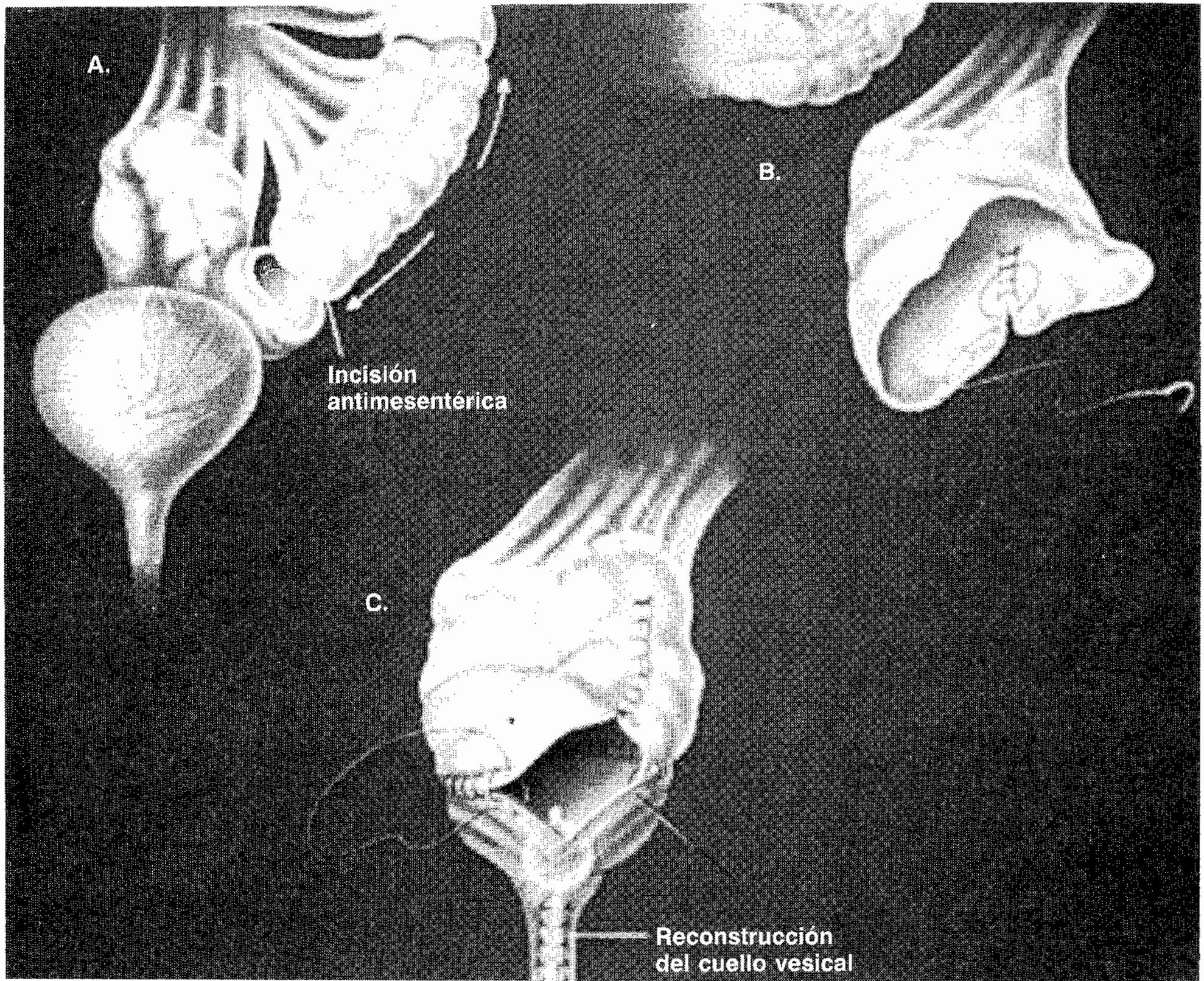
TRATAMIENTO QUIRURGICO

Aunque la mayoría de los pacientes con vejiga neurógena puede tratarse bien sin intervención quirúrgica, los que tienen reflujo, poca distensibilidad vesical o incontinencia refractaria se benefician con la operación.

El tratamiento del reflujo en la vejiga neurógena es muy parecido al de la vejiga normal.[59] Sin embargo, es indispensable que la vejiga se trate en forma correcta por la falta de distensibilidad y la hiperreflexia (sondeo limpio intermitente y anticolinérgicos) antes y después de la intervención quirúrgica para disminuir el alto riesgo de recurrencia.[60]

En otras circunstancias clínicas tal vez se requiera un aumento o crecimiento vesical. El incremento vesical se diseñó para crear un reservorio con buena distensibilidad y capacidad adecuada para almacenar orina hasta que pueda vaciarse por sondeo limpio intermitente a intervalos socialmente adecuados. Las normas actuales para aumentar la vejiga son los segmentos de intestino delgado o grueso extendidos a manera de parche y de copa sobre la vejiga muy abierta (enterocistoplastia) (fig. 55-4). Otras técnicas para el incremento vesical incluyen gastrocistoplastia, que ganó aceptación de nueva cuenta a partir de 1988.[61,62] Es un procedimiento con técnica aceptable y tiene ventajas sobre la enterocistoplastia por la menor formación de moco, un posible descenso de la incidencia de infección y mantenimiento del equilibrio electrolítico en personas con insuficiencia renal. Por desgracia, el síndrome de hematuria y disuria puede afectar hasta la tercera parte de los pacientes, lo cual limita su aplicabilidad.[63]

El autoaumento vesical o detrusorrectomía son técnicas alternativas de incremento, útiles en algunos sujetos (figs. 55-5 y 55-6).[64] El procedimiento incluye eliminación del músculo detrusor en la parte superior de la vejiga, lo que deja la mucosa vesical subyacente in-


A.
B.
Incisión
antimesentérica
C.
Reconstrucción
del cuello vesical

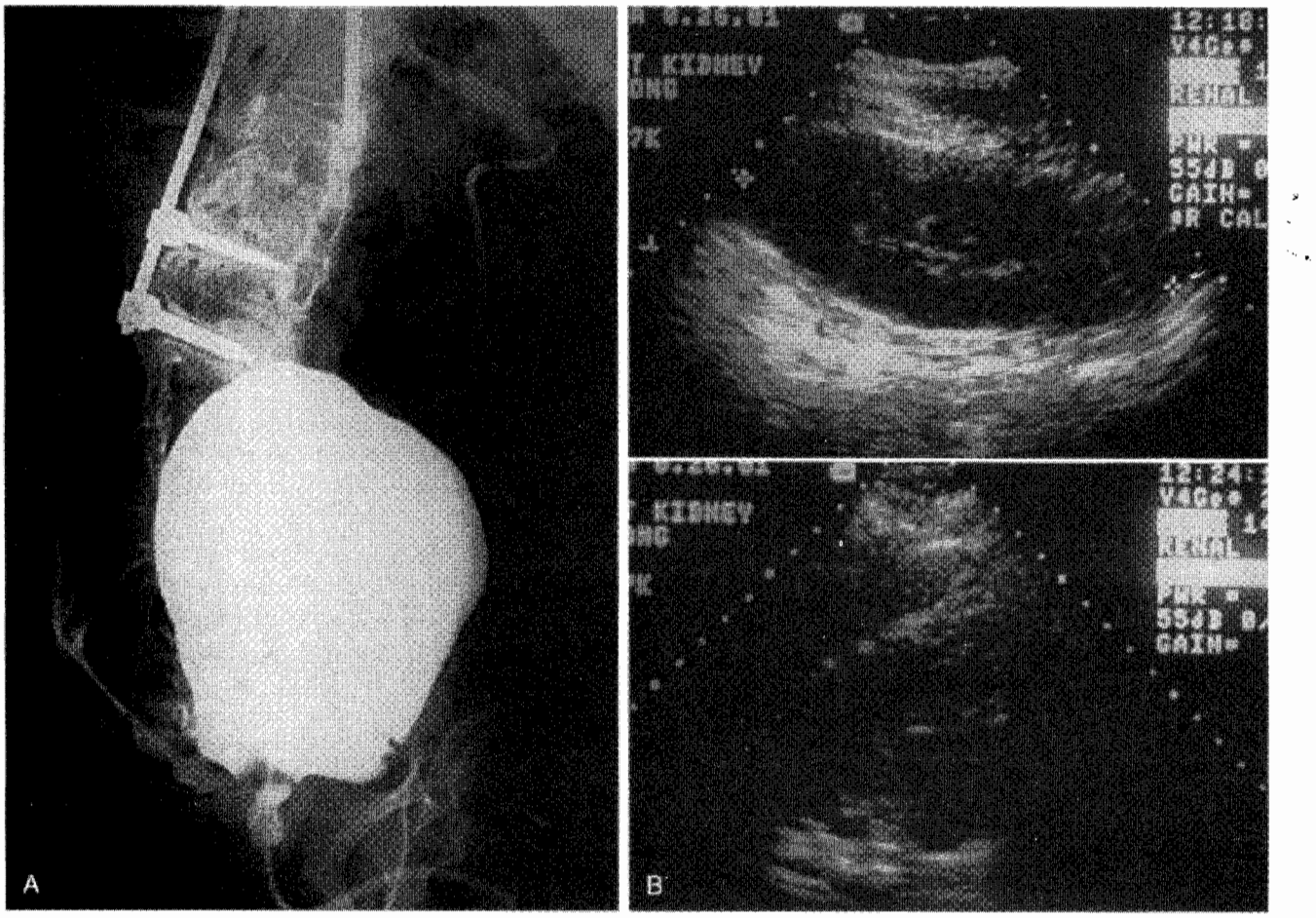


Fig. 55-6. Imágenes radiográfica (*A*) y ultrasonográfica (*B*) en el mismo paciente de la figura 55-5 después del autoaumento vesical que demuestran una mejor capacidad vesical y mayor distensibilidad, lo cual permitió la continencia y disminución de la hidronefrosis.

tacta. Esto crea una gran superficie distensible, esencialmente un divertículo grande que disminuye la presión vesical y aumenta la capacidad de llenado. La ventaja de esta técnica estriba en que se conserva el epitelio vesical y no se sustituye con epitelio intestinal, como en el aumento con segmentos de intestino, lo cual elimina los problemas relacionados con las funciones secretoras y de absorción de la mucosa intestinal. No existen datos del seguimiento a largo plazo de grandes grupos de niños, pero esta técnica parece ser una alternativa viable para los niños con vejiga de capacidad razonable, pero con escasa distensibilidad.[65] El concepto se extendió para crear vejigas "compuestas" al colocar parches de intestino o estómago sin mucosa sobre el abultamiento urotelial que se crea en el autoaumento.[66,67] Hasta ahora, los índices de éxito son alentadores. Este concepto de conservación urotelial durante el aumento se extiende al uso experimental notable de células cultivadas implantadas en moldes degradables, lo cual también puede utilizarse para incrementar la vejiga.[68]

La incontinencia persistente, a pesar del tratamiento adecuado de la vejiga para reducir la presión y aumentar la distensibilidad, requiere algunas veces tratamiento quirúrgico de la salida vesical para incrementar la resistencia. Las reconstrucciones del cuello vesical del tipo Young-Dees, que prolongan la uretra mediante plegamiento y formación de un tubo en el trígono vesical, perdieron difusión, pero algunos médicos aún la sugieren.[69] El procedimiento de Kropp emplea una tira tubular vesical anterior reimplantada en la submucosa del trígono para aumentar la continencia mediante un mecanismo de válvula por colgajo.[70] Con frecuencia se logra la continencia, pero en ocasiones es difícil instalar una sonda.[71] El procedimiento de Sallé crea una válvula de colgajo similar (pero más fácil de sondear) mediante la aposición de un colgajo parietal anterior de la vejiga sobre una tira posterior cortada hasta la mitad del trígono.[72] En virtud de la falta de un mecanismo de cierre en estos dos procedimientos, si la vejiga se llena en exceso, se incrementa la probabilidad de rotura vesical de la vejiga aumentada o deterioro de las vías urinarias superiores por las presiones altas.

Una de las formas más aceptadas de aumentar la resistencia uretral en la vejiga neurógena es el cabestri-

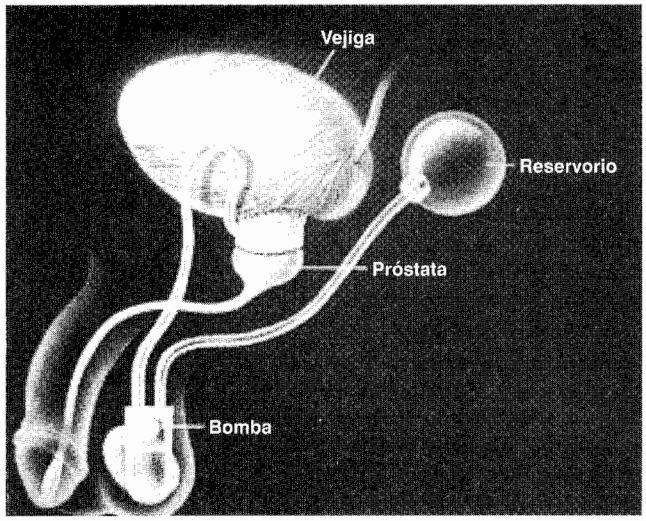


Fig. 55-7. Esfínter urinario artificial típico. La bomba escrotal desplaza el líquido del manguito hacia el reservorio para permitir el vaciamiento de la vejiga.

llo pubovaginal o puboprostático.[73-77] Este procedimiento tiene muchos adeptos; se trata de asegurar una tira fascial del recto (u otra tira de fascia) alrededor de la uretra y suspenderla de la fascia del recto anterior o del pubis. Esto eleva y comprime la uretra para acentuar la resistencia de la salida. Asimismo se ha sugerido la suspensión suprapúbica del cuello vesical con suturas periuretrales, pero tiene un menor índice de éxito que la técnica de cabestrillo fascial, sobre todo en la uretra que se abre demasiado con poca resistencia.

El esfínter urinario artificial funciona mediante un manguito presurizado lleno con aire alrededor de la uretra, el cual puede desinsuflarse con un instrumento de bomba y reservorio que permite abrir la uretra y vaciar la vejiga (fig. 55-7). Este esfínter artificial también puede usarse en vejigas con presión alta, junto con el aumento vesical.[78] La principal desventaja radica en que se trata de un instrumento mecánico que puede erosionar la uretra y funcionar mal después de cierto tiempo. Si estos instrumentos se dejan instalados durante el tiempo suficiente, al final todos requieren una revisión. Los autores prefieren aplicar técnicas de tejido autólogo en niños, siempre que sea posible.

La inyección periuretral de colágena bovina es una técnica sencilla y segura para aumentar la resistencia uretral en algunos pacientes con mielodisplasia. Al parecer, es más aplicable en niños que sólo requieren una elevación modesta de la presión del punto de fuga con esfuerzo. Por lo general se necesitan tratamientos repetidos, pero dada la sencillez del procedimiento esto no representa problemas. Los índices de mejoría a largo plazo sólo son discretos.[79]

En todos los procedimientos para intensificar la resistencia en la salida vesical es crucial considerar al mismo tiempo las presiones de almacenamiento vesical. Cuando la salida vesical se ajusta, pero la vejiga no es capaz de almacenar mayores volúmenes con presión baja, se produce hidronefrosis o reflujo. Si el cirujano considera una operación para la salida vesical, tal vez sea necesario ocluir el cuello vesical con un globo de Foley durante la valoración urodinámica preoperatoria para determinar cuánto tolera la vejiga y cuáles son las presiones de almacenamiento para juzgar si se requiere un aumento simultáneo.

Un auxiliar quirúrgico muy benéfico para los sujetos incapaces de aplicarse la sonda uretral por sí mismos (p. ej., por deformidad espinal, molestia o vías falsas) es la creación de un estoma sondeable continente. Este se realiza con el apéndice u otra estructura tubular pequeña que se implanta en la vejiga y se une con la piel.[80] El conducto implantado puede ocultarse a menudo en la base del ombligo (fig. 55-8).[81] El sondeo limpio intermitente puede realizarse a través de este segmento.

La derivación urinaria cutánea por medio de un conducto ileal o colónico, o por ureterostomía cutánea, se considera el último recurso terapéutico para estos niños. El deterioro a largo plazo de las vías urinarias superiores está bien documentado en presencia de conductos ileales con reflujo.[82] Se obtiene cierta protección de las vías superiores con un conducto colónico sin reflujo, pero el pronóstico es incierto después de 20 años.[83] En consecuencia, la mejor alternativa en los niños con vejiga neurógena es evitar la derivación, si es posible. Deben hacerse todos los esfuerzos razonables para mantener el drenaje ureteral hacia la vejiga, de ser factible. En los últimos años se desarrolló la derivación urinaria continente como una alternativa aceptada en el tratamiento de la incontinencia. Los segmentos intestinales para la reconstrucción urinaria en niños con vejiga neurógena casi siempre son de intestino

Fig. 55-8. La colocación umbilical de apendicovesicostomía permite un acceso fácil para el sondeo intermitente limpio; algunos pacientes pueden permanecer en la silla de ruedas y drenar la vejiga en el inodoro a través de una extensión de la sonda.

neurógeno también. Es probable que estos individuos no toleren la pérdida de segmentos largos (sobre todo segmentos ileocecales) sin que tengan heces flojas. En los sujetos que dependen de heces estreñidas para la continencia fecal, la inconsistencia de las mismas puede ser más devastadora que la incontinencia urinaria original; la clave para el éxito en estos casos es la consideración cuidadosa.

☐ Trastornos uretrales

PROLAPSO URETRAL

El prolapso uretral ocurre en niñas; las de raza negra tienen una proclividad particular a este trastorno.[84] El prolapso uretral se manifiesta por disuria y manchado sanguinolento con un anillo abultado concéntrico de color púrpura de la uretra prolapsada, visible en el meato uretral (fig. 55-9). El prolapso puede tratarse con ungüento antiinflamatorio aplicado en la zona varias veces al día y baños de asiento. Algunas veces se necesita una sonda temporal. Otra alternativa para los casos persistentes, la excisión del tejido prolapsado con anastomosis de los bordes cutáneos, tiene resultados satisfactorios; una ligadura simple del epitelio uretral prolapsado sobre una sonda de Foley, que induce necrosis, es otra opción.

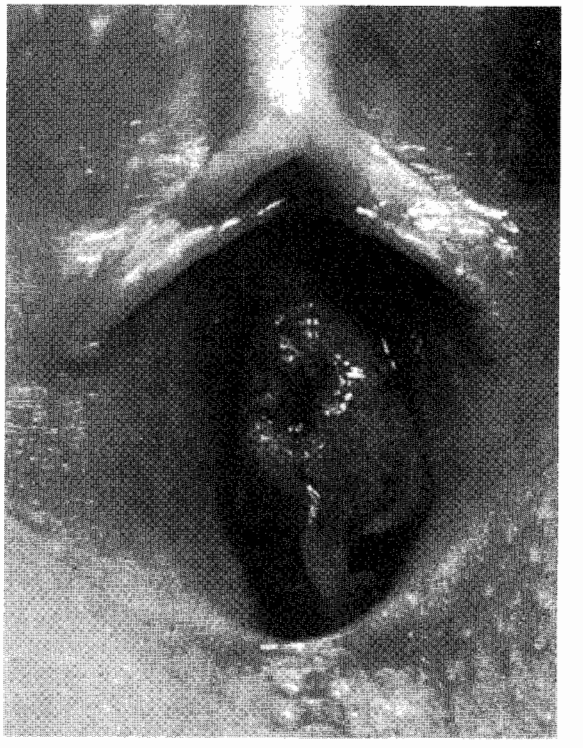


Fig. 55-9. Prolapso uretral que se observa como un abultamiento circunferencial de color púrpura en el meato.

ESTENOSIS DEL MEATO

La estenosis del meato es el estrechamiento del meato uretral masculino después de la circuncisión; se cree que se debe a la exposición e irritación del meato con el pañal.[84,85] Por razones que se desconocen, la estenosis siempre se identifica en la parte ventral del meato, lo que causa desviación dorsal del chorro de orina, el cual es delgado y fuerte. Es importante que el médico no sólo examine el meato, sino también observe el chorro de orina emitido. Si el calibre del chorro no es demasiado pequeño o si no se desvía mucho en sentido dorsal, la estenosis meatal no es lo bastante grave para la meatotomía. En ocasiones, la micción desgarra la membrana, lo que origina disuria o una gota de sangre después de la micción.

La meatotomía puede realizarse bajo anestesia general, pero casi siempre se practica como procedimiento de consultorio. Antes se inyectaba una pequeña cantidad de lidocaína en la membrana meatal ventral; era inevitable provocar cierto grado de molestia. En consecuencia, se aplica crema de lidocaína tópica y se deja reposar por una hora antes de la meatotomía. Esto hace posible el procedimiento indoloro en el consultorio.[85] Una vez que se establece la anestesia, se coloca un hemóstato en la membrana ventral y se deja ahí durante un minuto, con lo que se obtiene la hemostasia adecuada. Luego se corta con tijera la membrana ventral hasta la mitad de la distancia al borde coronal. Se le pide a los padres que separen el meato y apliquen ungüento todos los días durante cuatro semanas; es raro que haya estenosis recidivante.

MEGALOURETRA

La megalouretra es una anomalía genital rara que produce un pene elongado y deformado de dos formas: fusiforme y escafoidea (fig. 55-10). Estas difieren en explicación embriológica y apariencia. La megalouretra es más frecuente en pacientes con síndrome de abdomen en ciruela y hay informes relacionados con el síndrome VATER (defectos *v*ertebrales, *a*no imperforado, fístula *t*raqueo*e*sofágica y displasia *r*adial y *r*enal).[86]

La forma menos grave y más frecuente de esta irregularidad es la variedad escafoidea, en la que el tejido esponjoso no envuelve a la uretra.[87] La variedad fusiforme más grave se debe a la incapacidad del mesodermo del pene para formarse, por lo que no hay tejido esponjoso ni eréctil dentro del pene.[88] Hay informes del tipo fusiforme de la megalouretra en personas con formas graves de síndrome de abdomen en ciruela, fetos que nacen muertos y pacientes con anomalías cloacales.[89,90] Asimismo, se han notificado anomalías urológicas relacionadas, como megauréter, megacistis, reflujo, divertículos vesicales y displasia renal.[90] La reparación de la megalouretra depende de las técnicas para hipospadias que reducen la uretra a un tamaño más normal.

DUPLICACION URETRAL

Las duplicaciones uretrales ocurren en una gran variedad de formas, con el segundo orificio uretral locali-

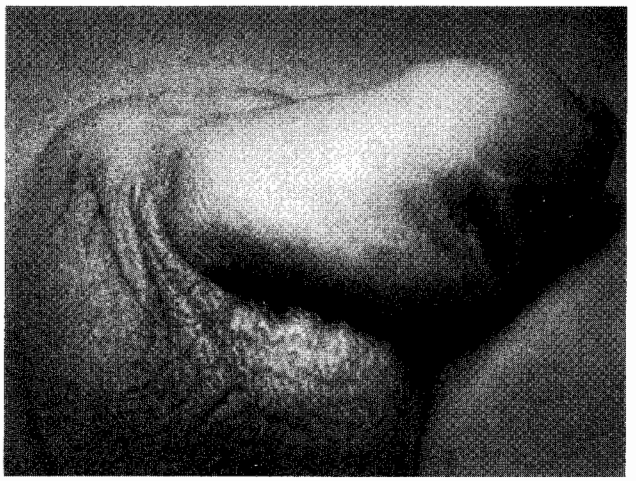


Fig. 55-10. Megalouretra escafoidea en un niño con síndrome de abdomen en ciruela.

zado en el dorso o vientre del pene o en el perineo.[91-93] La duplicación puede ser completa, aunque predominan las formas incompletas. Lo más frecuente es que se formen dos canales en el plano sagital. En ocasiones hay duplicación laterolateral. El conducto uretral más cercano al recto casi siempre es el más funcional. A menudo, esta uretra tiene más tejido esponjoso que la recubre. Muchas veces, la uretra peneal es pequeña y está mal desarrollada. Las duplicaciones parciales que discurren a lo largo de la uretra peneal se conocen como *duplicaciones de tipo Y*.[94] Cuando la abertura duplicada está en el perineo, se conoce como *duplicación de tipo H*.[95]

El tratamiento de la duplicación uretral debe individualizarse. Cuando sólo existe un tabique menor, es efectiva la división cistoscópica del tabique. El abordaje tradicional para las duplicaciones más significativas consiste en efectuar esfuerzos para prolongar la uretra posterior hasta la punta del pene (con varias técnicas de reconstrucción). Desde entonces se sugiere la dilatación progresiva del conducto uretral anterior para hacerlo funcional.[96]

FISTULA URETRAL CONGENITA

Es posible que se forme una fístula uretral congénita en la uretra anterior, donde el esponjoso no se desarrolló por completo, por lo que permite que se desarrolle un pequeño divertículo que puede romperse antes del nacimiento.[97] Estos defectos son poco frecuentes y se deben a la falta de tejido esponjoso alrededor de la fístula.

ESTRECHAMIENTOS URETRALES

Casi todos los estrechamientos uretrales son adquiridos. La instrumentación y paso de la sonda por parte del personal médico, el traumatismo y las enfermedades inflamatorias son causas comunes. Los estrechamientos uretrales congénitos son raros y las más de las veces focales. El tratamiento puede ser la uretrotomía interna, resección y anastomosis terminoterminal o uretroplastia con colgajo y pedículo. Estos estrechamientos suelen localizarse en la uretra bulbar, en cuyo caso el área de unión embriológica de la uretra bulbar nace de los pliegues genitales y la uretral membranosa posterior procede del seno urogenital. Si esta unión no está bien alineada y no se canaliza por completo, puede desarrollarse un estrechamiento discreto.[97]

ATRESIA URETRAL

Cuando existe atresia uretral, debe estar presente el uraco para que sea compatible con la vida. La reconstrucción puede ser difícil y al final la mejor alternativa para el paciente es el estoma sondeable de Mitrofanoff.[80]

DIVERTICULO URETRAL O VALVULA URETRAL ANTERIOR

Los divertículos uretrales se crean en la parte ventral, donde no hay tejido esponjoso o se adelgazó. El labio distal del divertículo funciona como una válvula uretral anterior, por lo que bloquea el chorro de orina durante su flujo anterógrado (fig. 55-11). El divertículo se llena progresivamente y comprime más la uretra durante la micción. Este efecto valvular puede ocasionar dilatación proximal de consideración.[98-100]

Fig. 55-11. Cistograma por micción que muestra un divertículo uretral anterior que funciona como válvula y que causa obstrucción del flujo de salida. Nótense las trabéculas en la vejiga.

El diagnóstico se establece por uretrograma o cistoscopia. El tratamiento incluye la incisión endoscópica del labio distal del cuello diverticular o, en caso de que sea más pronunciado, se realiza la excisión abierta con cierre del defecto uretral.[101] En algunos casos existe un divertículo con un cuello estrecho que no funciona como válvula. Este divertículo puede causar estasis de orina y ser un sitio de infección uretral.

QUISTES DEL CONDUCTO DE LA GLANDULA DE COWPER

Las glándulas de Cowper son un par de estructuras de 5 mm localizadas dentro de la membrana urogenital. Los conductos de estas glándulas tienen un trayecto distal y entran a la pared ventral de la uretra bulbar proximal. Son homólogos de las glándulas de Bartholin en la mujer. Algunas veces estos conductos se ocluyen y se producen defectos de llenado en la uretra bulbar y, en raras ocasiones, una obstrucción modesta.[102] En la cistoscopia parece haber una membrana delgada sobre un quiste lleno con líquido, que suele denominarse *siringocele*.[103] En el examen radiográfico se pueden reconocer los canales tubulares a lo largo de la uretra y paralelos a ésta. El tratamiento de los quistes de la glándula de Cowper es el destape endoscópico y no es necesario, a menos que el hallazgo radiográfico se acompañe de manifestaciones clínicas.

BIBLIOGRAFIA

1. Tanagho EA: Anatomy of the lower urinary tract. In Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, et al (eds): Campbell's Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1992, pp 40–51.
2. McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, et al: Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. J Urol 126:205–209, 1981.
3. Bauer SB: Urodynamics in children. In Ashcraft KW (ed): Pediatric Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1990, pp 49–76.
4. Koff SA: Enuresis. In Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, et al (eds): Campbell's Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 2055–2068.
5. Zderic SA, Levin RM, Wein AJ: Voiding function and dysfunction. In Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, et al (eds): Adult and Pediatric Urology. St Louis, Mosby–Year Book, 1996, pp 1159–1220.
6. Kaefer M, Zurakowski D, Bauer SB, et al: Estimating normal bladder capacity in children. J Urol 158:2261–2264, 1997.
7. Goellner MH, Ziegler EE, Fomon SJ: Urination during the first three years of life. Nephron 28:174–178, 1983.
8. Allen TD, Kaplan WE, Kroovand RL: Sphincter dyssynergia. Dialog Pediatr Urol 2:1–8, 1979.
9. Miller FJW: Children who wet the bed. In Kolvin I, MacKeith RC, Meadow SR (eds): Bladder Control and Enuresis. London, W Heinemann Medical Books Ltd, 1973, pp 47–52.
10. Forsythe WI, Redmond A: Enuresis in spontaneous cure rate: Study of 1129 enuretics. Arch Dis Child 49:259–263, 1974.
11. Bakwin H: The Genetics of Enuresis. In Kolvin I, MacKeith RC, Meadow SR (eds): Bladder Control and Enuresis. London, W Heinemann Medical Books Ltd, 1973, pp 73–77.
12. Norgaard JP: Urodynamics in enuresis. I. Reservoir Function. Neurourol Urodyn 8:199–211, 1989.
13. Noorgaard JP: Pathophysiology of nocturnal enuresis. Scand J Urol Nephrol Suppl 140:1–35, 1991.
14. Jarvelin MR: Developmental history and neurological findings in enuretic children. Dev Med Child Neurol 31:728–736, 1989.
15. Norgaard JP, Hansen JH, Nielsen JB, et al: Simultaneous registration of sleep stages and bladder activity in enuresis. Urology 26:316–319, 1985.
16. Norgaard JP, Pedersen EB, Djurhuus JC: Diurnal antidiuretic hormone levels in enuretics. J Urol 134:1029–1034, 1985.
17. Puri BN: Urinary levels of antidiuretic hormone in nocturnal enuresis. Ind Pediatr 17:675–682, 1980.
18. Turner RK: Conditioning treatment of nocturnal enuresis: Present status. In Kolvin I, MacKeith RC, Meadow SR (eds): Bladder Control and Enuresis. London, W Heinemann Medical Books Ltd, 1973.
19. Morgan RTT: Relapse and therapeutic response in the conditioning treatment of enuresis: A review of recent findings on intermittent reinforcement, overlearning and stimulus intensity. Behav Res Ther 16:278–280, 1978.
20. Monda JM, Husmann DA: Primary nocturnal enuresis: A comparison among observation, imipramine, desmopressin acetate, and bed wetting alarm systems. J Urol 154:745–748, 1995.
21. Blackwell B, Currah J: Tricyclic pharmacology of nocturnal enuresis. In Kolvin I, MacKeith RC, Meadow SR (eds): Bladder Control and Enuresis. London, W Heinemann Medical Books Ltd, 1973.
22. Norgaard JP, Pedersen EB, Djurhuus JC: Diurnal antidiuretic hormone levels in enuretics. J Urol 134:1029–1033, 1985.
23. Klauber GT: Clinical efficacy and safety of desmopressin in the treatment of nocturnal enuresis. J Pediatr 114(suppl): 719–722, 1989.
24. Ritig S, Knudsen UB, Sorensen S, et al: Long term double-blind crossover study of desmopressin intranasal spray in the management of nocturnal enuresis. In Meadow SR, Canwell, Sutton, et al (eds): Desmopressin and Nocturnal Enuresis: Proceedings of an International Symposium. London, Horus Medical Publications, 1989, pp 43–54.
25. MacKeith RL, Meadow SR, Turner RK: How children become dry. In Kolvin I, MacKeith RL, Meadow SR (eds): Bladder Control in Enuresis. Philadelphia, JB Lippincott, 1973, pp 3–15.
26. Fernandes E, Vernier R, Gonzalez R: The unstable bladder in children. J Pediatr 118:831–837, 1991.
27. Koff SA, Murtagh DS: The uninhibited bladder in children: Effect of treatment on recurrence of urinary infection and vesico-ureteral reflux. J Urol 130:1158–1160, 1983.
28. DeLuca FG, Swenson O, Fisher JH, et al: The dysfunctional "lazy" bladder syndrome in children. Arch Dis Child 37:197–223, 1962.
29. Bloom DA, Seeley WW, Ritchey ML, et al: Toilet habits and continence in children: An opportunity sampling in search of normal parameters. J Urol 149:1087–1090, 1993.
30. Hinman F: Non-neurogenic neurogenic bladder (the Hinman syndrome) fifteen years later. J Urol 136:769–775, 1986.
31. Bauer SB: Neuropathlogy of the lower urinary tract. In Kelalis PY, King LR, Belman AB (eds): Clinical Pediatric Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1992, pp 399–440.
32. Steers WD, Barrett DM, Wein AJ: Voiding dysfunction: Diagnosis, classification, and management. In Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, et al (eds): Adult and Pediatric Urology. St Louis, Mosby–Year Book, 1996, pp 1220–1326.
33. Mandell J, Bauer SB, Hallett M, et al: Occult spinal dysraphism: A rare but detectable cause of voiding dysfunction. Urol Clin North Am 7:349–356, 1980.
34. Kaplan WE: Management of myelomeningocele. Urol Clin North Am 12:93–101, 1985.
35. Kroovand RL: Myelomeningocele. In Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, et al (eds): Campbell's Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1986, pp 2193–2216.
36. Bauer SB, Joseph DB: Management of the obstructed urinary tract associated with neurogenic bladder dysfunction. Urol Clin North Am 17:395–406, 1990.
37. Werler MM, Shapiro S, Mitchell AA: Periconceptual folic

acid exposure and risk of occult neural tube defects. JAMA 269:1257–1263, 1993.
38. Bauer SB, Hallett M, Khoshbin S, et al: Predictive value of urodynamic evaluation in newborns with myelodysplasia. JAMA 252:650–652, 1984.
39. Wang SC, McGuire EJ, Bloom DA: A bladder pressure management system for myelodysplasia: Clinical outcome. J Urol 140:1499–1502, 1988.
40. Galloway NTM, Mekras JA, Helms M, et al: An objective score to predict upper tract deterioration in myelodysplasia. J Urol 145:535–537, 1991.
41. Lapides J, Diokno AC, Silber SJ, et al: Clean intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. J Urol 107:458–462, 1971.
42. Klose AG, Sackett CK, Mesrobian H: Management of children with myelodysplasia: Urologic alternatives. J Urol 144:1446–1449, 1990.
43. Joseph DB, Bauer SB, Colodny AH, et al: Clean, intermittent catheterization of infants with neurogenic bladder. Pediatrics 84:78–82, 1989.
44. Cass AS: Urinary tract complications in myelomeningocele patients. J Urol 115:102–104, 1976.
45. Plunkett JM, Braren V: Clean intermittent catheterization in children. J Urol 121:469–471, 1979.
46. Klauber GT, Sant GR: Complications of intermittent catheterization. Urol Clin North Am 10:557–562, 1983.
47. Abrams P: Tolterodine, a new antimuscarinic agent: As effective but better tolerated than oxybutynin in patients with an overactive bladder. Br J Urol 81:801–810, 1998.
48. Greenfield SP, Fera M: The use of intravesical oxybutynin chloride in children with neurogenic bladder. J Urol 146:532–534, 1991.
49. Kaplan WE, Richards I: Intravesical bladder stimulation in myelodysplasia. J Urol 140:1282–1284, 1988.
50. Kaplan WE, Richards TW, Richards I: Intravesical transurethral bladder stimulation to increase bladder capacity. J Urol 142:600–602, 1989.
51. Decter RM: Transurethral electrical bladder stimulation: A follow-up report. J Urol 152:812–814, 1994.
52. Boone TB, Roehrborn CG, Hurt G: Transurethral intravesical electrotherapy for neurogenic bladder dysfunction in children: A prospective, randomized clinical trial. J Urol 148:550–553, 1992.
53. Toczek SK, McCullough DC, Garfour GW, et al: Selective sacral rootlet rhizotomy for hypertonic neurogenic bladder. J Neurosurg 42:567–574, 1975.
54. Mulcahy JJ, Young AB: Long-term follow-up of percutaneous radiofrequency sacral rhizotomy. Urology 35:76–77, 1990.
55. Tanagho EA, Schmidt RA: Electrical stimulation in the clinical management of the neurogenic bladder. J Urol 140:1331–1339, 1988.
56. Duckett JW Jr: Cutaneous vesicostomy in childhood. Urol Clin North Am 1:485–495, 1974.
57. Mandell J, Bauer SB, Colodny AH, et al: Cutaneous vesicostomy in infancy. J Urol 126:92–93, 1981.
58. Bloom DA, Knechtel JM, McGuire EJ: Urethral dilation improves bladder compliance in children with myelomeningocele and high leak point pressures. J Urol 144:430–433, 1990.
59. Jeffs RD, Jonas P, Schillinger JF: Surgical correction of vesicoureteral reflux in children with neurogenic bladder. J Urol 114:449–451, 1976.
60. Agarwal SK, McLorie GA, Grewal D, et al: Urodynamic correlates of resolution of reflux in myelomeningocele patients. J Urol 158:580–582, 1997.
61. Adams MC, Bihrle R, Rink RC: The use of stomach in urologic reconstruction. AUA Update Series. Lesson 27. 14:218–223, 1995.
62. Adams MC, Mitchell ME, Rink RC: Gastrocystoplasty: An alternative solution to the problem of urological reconstruction in the severely compromised patient. J Urol 140:1152–1156, 1988.
63. Nguyen DH, Bain MA, Salmonson KL, et al: The syndrome of dysuria and hematuria in pediatric urinary reconstruction with stomach. J Urol 150:707–709, 1993.
64. Cartwright PC, Snow BW: Bladder autoaugmentation: Early clinical experience. J Urol 142:595–598, 1989.
65. Snow BW, Cartwright PC: Bladder autoaugmentation. Urol Clin North Am 23:323–331, 1996.
66. Gonzalez R, Buson H, Reid C, et al: Seromuscular colocystoplasty lined with urothelium: Experience with 16 patients. Urology 45:124–129, 1994.
67. Dewan P, Byard R: Autoaugmentation gastrocystoplasty in a sheep model. Br J Urol 72:56–59, 1993.
68. Atala A: Tissue engineering in urologic surgery. Urol Clin North Am 25:39–50, 1998.
69. Reda EF: The use of the Young-Dees Leadbetter procedure. Dialog Pediatr Urol 14:7–8, 1991.
70. Kropp KA, Angwafo FF: Urethral lengthening and reimplantation for neurogenic incontinence in children. J Urol 135:533–536, 1986.
71. Kropp KA: Management of urethral incompetence in the patient with neurogenic bladder. Dialog Pediatr Urol 14:6–7, 1991.
72. Salle JL, McLorie GA, Bagli DJ, et al: Urethral lengthening with anterior bladder wall flap (Pippi-Salle procedure): Modifications and extended indications of the technique. J Urol 158:585–590, 1997.
73. McGuire J, Lytton B: Pubovaginal sling procedure for stress incontinence. J Urol 119:82–84, 1978.
74. Bauer SB, Peters CA, Colodny AH, et al: The use of rectus fascia to manage urinary incontinence. J Urol 142:516–519, 1989.
75. McGuire EJ, Wang C, Usitalo H, et al: Modified pubovaginal sling in girls with myelodysplasia. J Urol 135:94–96, 1986.
76. Elder JS: Periurethral and puboprostatic sling repair for incontinence in patients with myelodysplasia. J Urol 144:434–437, 1990.
77. Norbeck JC, McGuire EJ: The use of pubovaginal and puboprostatic slings. Dialog Pediatr Urol 14:3–4, 1991.
78. Gonzalez R, Nguyen DH, Koleilat N, et al: Compatibility of enterocystoplasty and the artificial urinary sphincter. J Urol 142:502–504, 1989.
79. Sundaram CP, Reinberg Y, Aliabadi HA: Failure to obtain durable results with collagen implantation in children with urinary incontinence. J Urol 157:2306–2307, 1997.
80. Mitrofanoff P: Cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurolgigues. Chir Pediatr 21:297–301, 1980.
81. Keating MA, Rink RC, Adams MC: Appendicovesicostomy: A useful adjunct to continent reconstruction of the bladder. J Urol 149:1091–1094, 1993.
82. Cass AS, Luxenberg M, Gleich P, et al: A 22-year follow-up of ileal conduits in children with a neurogenic bladder. J Urol 132:529–531, 1984.
83. Husmann DA, McLorie GA, Churchill BM: Non refluxing colonic conduits: A long-term life-table analysis. J Urol 142:1201–1205, 1989.
84. Brown MR, Cartwright PC, Snow BW: Common office problems in pediatric urology and gynecology. Pediatr Clin North Am 44:1101–1102, 1997.
85. Cartwright PC, Snow BW, McNees DC: Office meatotomy utilizing EMLA cream as the anesthetic. J Urol 156:857–859, 1996.
86. Fernbach SK: Urethral abnormalities in male neonates with VATER association. AJR Am J Roentgenol 156:137–140, 1991.
87. Stephens FD, Smith ED, Huston JM: Congenital intrinsic lesions of the anterior urethra. In Congenital Anomalies of the Urinary and Genital Tracts. Oxford, England, Isis Medical Media, 1996, pp 119–124.
88. Dorairajan T: Defects of spongy tissue and congenital diverticula of the penile urethra. Aust N Z J Surg 32:209–214, 1963.
89. Duckett JW: The prune-belly syndrome. In Kelalis PP, King

LR, Bellman AB (eds): Clinical Pediatric Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1976, pp 615–638.
90. Shrom SH, Cromie WJ, Duckett JW, et al: Megalourethra. Urology 17:152–156, 1981.
91. Gross RE, Moore TC: Duplication of the urethra. Arch Surg 60:749–756, 1950.
92. Das S, Brosman SA: Duplication of the male urethra. J Urol 117:452–454, 1977.
93. Woodhouse CRJ, Williams DI: Duplications of the lower urinary tract in children. Br J Urol 51:481–486, 1979.
94. Williams DE, Bloomberg S: Bifid urethra with three anal accessory tracts (Y duplication). Br J Urol 47:877–880, 1976.
95. Stephens FD, Donnellan WL: H-type urethral anal fistula. J Pediatr Surg 12:95–102, 1977.
96. Passerini-Glazal G, Araguna F, Chiozza L: P.A.D.U.A. (Posterior augmentation by dilating the urethra anterior): Procedure of treatment of severe urethral hypoplasia. J Urol 140:1247–1249, 1988.
97. Duckett JW, Snow BW: Disorders of the urethra and penis. In Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, et al (eds): Campbell's Urology (5th ed). Philadelphia, WB Saunders, 1986, pp 2000–2030.
98. Firlit CF, King LR: Anterior urethral valves in children. J Urol 108:972–975, 1972.
99. Rudhe U, Ericsson NO: Congenital urethral diverticula. Ann Radiol 13:289–295, 1970.
100. Williams DI, Retik AB: Congenital valves and diverticula of the anterior urethra. Br J Urol 41:228–233, 1969.
101. Firlit RF, Firlit CF, King LR: Obstructing anterior urethral valves in children. J Urol 119:819–821, 1978.
102. Colodny AH, Lebowitz RL: Lesions of Cowper's ducts and glands in infants and children. Urology 11:321–325, 1978.
103. Maizel M, Stephens FD, King LR, et al: Cowper's syringocele: A classification of dilatations of Cowper's gland duct based upon clinical characteristics of eight boys. J Urol 129:111–114, 1983.

56

VALVULAS URETRALES

W. Hardy Hendren, MD

En la uretra masculina normal se encuentran cordones o pequeños pliegues; casi todas las válvulas uretrales son probablemente formas exageradas de estos pliegues. En 1919, el Dr. Hugh Young y sus colaboradores describieron los tipos anatómicos básicos de las válvulas uretrales.[1] Desde entonces poco se ha añadido, aunque en la actualidad se pueden diagnosticar con mayor facilidad gracias a las técnicas radiográficas y se pueden observar mejor con los endoscopios modernos.

Todas las malformaciones congénitas se presentan en un espectro de gravedad; buenos ejemplos son el hipospadias y el labio hendido. Por lo general, las formas ligeras son más comunes que los defectos graves. Esta presentación también se aplica a las válvulas uretrales.[2] En el extremo inferior del espectro se encuentran los pliegues prominentes que no causan obstrucción; en el extremo superior se observa la obstrucción casi completa de la uretra con hidronefrosis masiva y riñones destruidos. Los casos graves no son difíciles de detectar; sin embargo, muchas veces los casos ligeros a moderados de estos trastornos no se detectan y por tanto continúan sin diagnosticar. El cuadro clínico y el tratamiento de los pacientes con válvulas varían enormemente, según sea la gravedad de la obstrucción uretral.

☐ Anatomía

En la figura 56-1 se muestran los tipos principales de válvulas uretrales, descritas por Young y sus colaboradores en 1919.[1] Las válvulas tipo I son las más comunes; son hojuelas semejantes a las velas de un barco y se originan desde la cresta uretral distal hasta el *verumontanum*. La cresta puede ser corta y la válvula estar cerca del *verumontanum*; o bien, la cresta puede ser bastante larga, con una uretra prostática alargada. Las hojuelas de la válvula pueden llenar sólo la mitad inferior del campo endoscópico cuando son incompletas. No obstante, en los casos graves rodean la

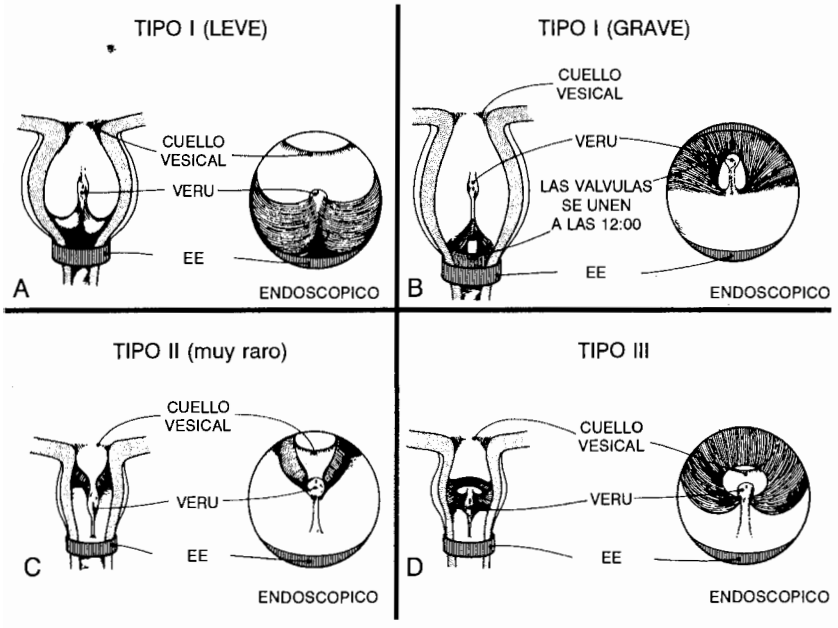


Fig. 56-1. Tipos de válvulas uretrales. *A*, las válvulas ligeras tipo I son comunes en niños con trastornos de la micción o infecciones urinarias si existe reflujo vesicoureteral. A menudo estas válvulas pasan inadvertidas radiográfica y endoscópicamente. *B*, válvulas graves tipo I en las cuales las hojuelas rodean la uretra y se unen a las 12 del reloj para formar un diafragma. Por lo general, este tipo se acompaña de cambios en las vías superiores. *C*, las válvulas tipo II son extremadamente raras. Muchas veces se observan junto con válvulas graves tipo I y rara vez causan obstrucción. *D*, por lo regular, las válvulas tipo III, con una configuración semejante a un diafragma, se presentan al nivel del *verumontanum* (veru), pero pueden estar en cualquier nivel de la uretra de manera más distal. Algunas válvulas son de aspecto híbrido, entre los tipos I y II. EE, esfínter externo.

uretra y forman un diafragma prominente a nivel dorsal. El diafragma puede causar obstrucción completa.

Las válvulas tipo II son en extremo raras; es común advertir pliegues entre el margen superior del *verumontanum* y el cuello vesical en varones normales, así como en pacientes con válvulas uretrales. El autor sólo ha reconocido a pocos sujetos en quienes los pliegues tipo II parecían provocar obstrucción uretral.

Las válvulas tipo III son de localización y aspecto menos uniformes que las de tipo I; por lo regular forman una obstrucción semejante a un diafragma a nivel del *verumontanum*. Sin embargo, se pueden hallar en otros sitios, por ejemplo en la uretra anterior distal al esfínter uretral externo. Otra obstrucción identificada en la uretra anterior es un divertículo uretral, cuyo margen distal obstruye el flujo de orina.

Las válvulas uretrales se presentan casi de manera exclusiva en los varones. No obstante, el autor ha detectado varios casos de válvulas en mujeres. El trastorno se puede demostrar mediante el doblamiento de un explorador de plata maleable en "cayado". El explorador se introduce en la uretra a lo largo del endoscopio y el cirujano tira del cayado para enganchar la válvula. Uno de los pacientes del autor se había sometido en dos ocasiones a reimplantes ureterales previos en otros hospitales. Las intervenciones quirúrgicas fracasaron porque no se había reconocido una válvula obstructiva distal al cuello vesical. El autor también ha observado válvulas en la uretra masculinizada de mujeres con síndrome suprarrenogenital. Por consiguiente, aunque muy raras, las válvulas se pueden encontrar en una mujer con obstrucción de la salida vesical.

☐ Síntomas

Los síntomas en un paciente masculino con válvulas uretrales difieren con la edad del individuo y la gravedad de la obstrucción uretral. En los niños con válvulas uretrales graves con hidronefrosis y uréteres dilatados, alrededor de la mitad se presenta antes del año de edad, casi siempre con una masa abdominal e infección. Después del primer año de edad la infección de vías urinarias es el síntoma inicial más común. Curiosamente, los padres rara vez notan un escaso chorro urinario. En una revisión de válvulas de todos los grados, los síntomas, en orden de frecuencia, incluyeron enuresis, infección urinaria, salida de orina durante el día, un chorro discreto, frecuencia, goteo, hematuria y retención urinaria aguda.[2]

El autor trató a un anciano de 80 años de edad con válvulas uretrales tipo I.[3] El sujeto no reconoció que su chorro urinario era pobre pero sí refirió un antecedente de 20 años con frecuencia y nicturia. El autor también trató a un varón de 20 años de edad con válvulas uretrales graves que causaron dilatación de los conductos prostáticos e hidronefrosis bilateral grave. Este hallazgo se descubrió en forma incidental durante el estudio de la hipertensión. El no había reconocido un chorro urinario pobre, pero describió un chorro con mucha mayor fuerza después de la resección de las válvulas. Otro varón adulto tratado presentó falta de eyaculación durante el orgasmo debido a obstrucción por las válvulas. También se han identificado válvulas uretrales insospechadas en adultos que se presentan para diálisis o trasplante renal.[4]

No siempre existe orina residual en los pacientes masculinos con estas malformaciones, ya que la vejiga, al igual que cualquier víscera hueca, puede compensar la obstrucción con hipertrofia muscular, vaciándose a una presión elevada. Las válvulas uretrales pueden causar gran hipertrofia vesical. Incluso después de eliminarlas, puede permanecer la presión intravesical elevada y la falta de distensibilidad de la vejiga. El estado anormal se puede demostrar mediante investigación urodinámica.[5,6] La cistoplastia de aumento puede ser útil para algunas de estas "vejigas con válvulas".[7,8]

☐ Diagnóstico

El primer paso para diagnosticar válvulas uretrales consiste en sospechar su presencia en un paciente masculino de cualquier edad con infección urinaria o anormalidad de la micción. Existe un concepto difundido según el cual las válvulas siempre causan hidronefrosis. Los casos de este defecto se pueden pasar por alto porque el médico no reconoce que las válvulas forman un espectro de hallazgos. Un cistouretrograma de micción es obligatorio para demostrar su presencia, que se practica mediante llenado de la vejiga a través de una sonda plástica pequeña y retirándola cuando se inicie la micción en el individuo demasiado joven para cooperar con la orden de orinar. En las figuras 56-2 y 56-3 se muestran radiografías de casos típicos de válvulas. Un radiólogo pediatra con experiencia en la interpretación de los cistouretrogramas miccionales tiene un alto grado de exactitud en el diagnóstico de válvulas uretrales; empero, cuando el radiólogo está menos experimentado, a menudo no se advierten estas anormalidades.

El cirujano que conoce al paciente tiene una gran ventaja en el aprendizaje de la detección de esta enfermedad en todos sus grados al observar las radiografías y los hallazgos endoscópicos. Los datos radiográficos secundarios en los casos de válvulas pueden incluir arborización del medio de contraste en los conductos prostáticos en algunos casos graves, hipertrofia del cuello vesical, trabeculación de la vejiga, divertículos de la vejiga, reflujo vesicoureteral e hidronefrosis. La ascitis urinaria neonatal se presenta en algunos lactantes con válvulas consecutiva a perforación espontánea de la vía urinaria.[9] No todas las hidroureteronefrosis en los niños con válvulas uretrales son secundarias. Algunos sujetos tienen evidencias de alguna enfermedad concomitante, como megauréter obstructivo u obstrucción de la unión ureteropélvica.

Desde el advenimiento de la ultrasonografía materna, las válvulas uretrales se diagnostican en la etapa prenatal.[10-12] El diagnóstico prenatal no siempre beneficia a estos lactantes[13,14] y representa un riesgo para la madre.[15] El valor principal de este diagnóstico radica

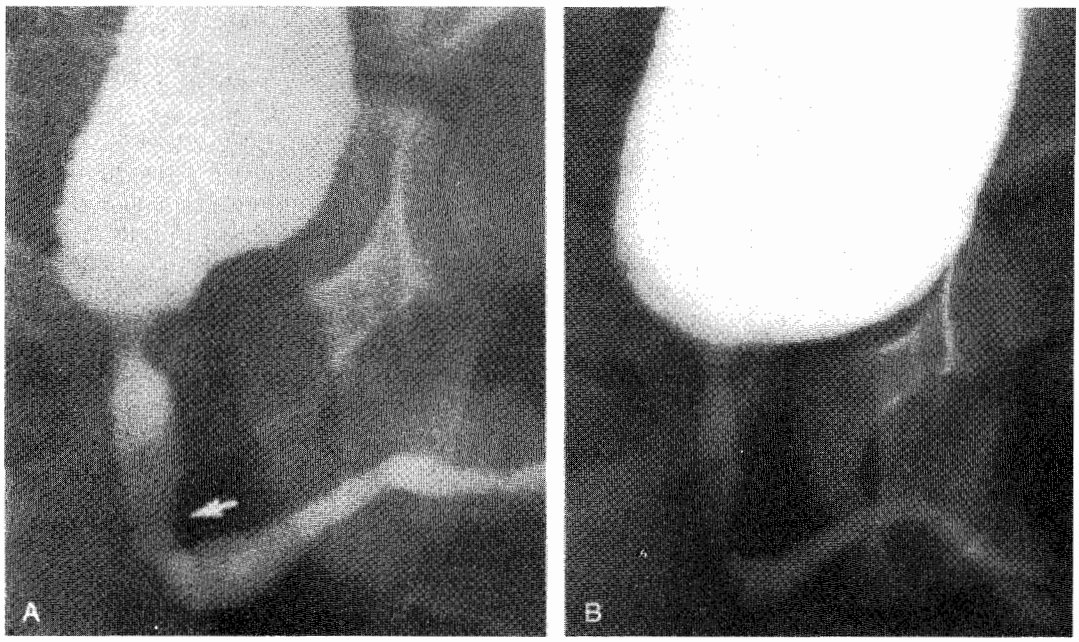


Fig. 56-2. Válvulas uretrales pequeñas tipo I en un niño de siete años de edad con incontinencia durante el día y la noche. Los hallazgos de la radiografía y la cistoscopia se habían declarado previamente normales. *A*, cistouretrograma miccional preoperatorio. Una constricción ligera de la uretra prostática (*flecha*) está justo proximal al esfínter uretral externo. Las hojuelas son apenas visibles y se originan a partir del *verumontanum* en la uretra prostática media. La cistoscopia mostró trabeculación de la vejiga, prominencia del cuello vesical y válvulas uretrales pequeñas tipo I que surgían justo distal al *verumontanum*, rodeando en sentido dorsal para formar un diafragma a las 12 del reloj. Este diafragma se seccionó a nivel de las 12 del reloj y cada hojuela se cortó a las 4 y 8. Los síntomas de incontinencia desaparecieron de inmediato y no retornaron durante el seguimiento de 12 años. *B*, cistouretrograma miccional normal tres meses después de la resección de las válvulas.

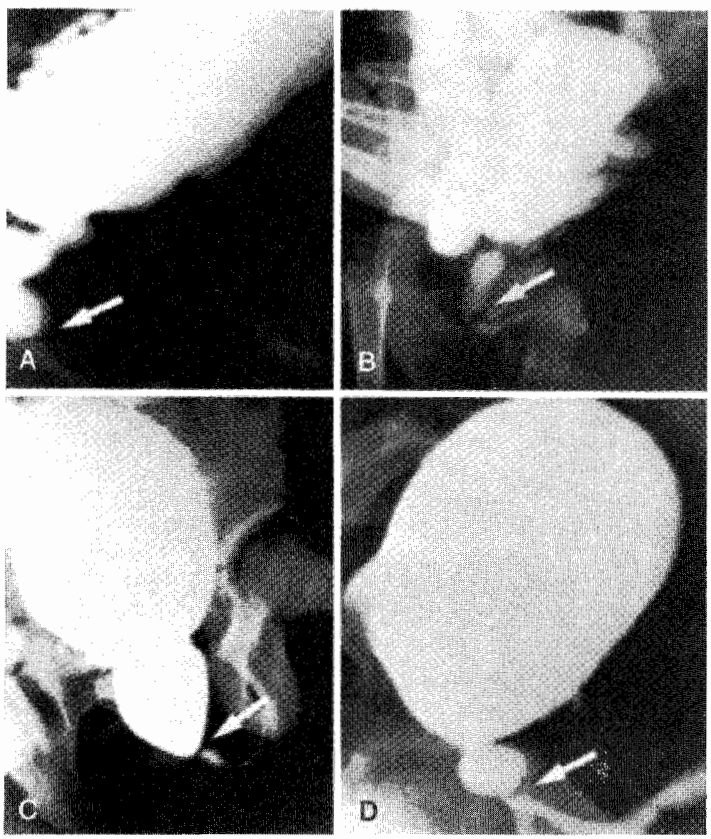


Fig. 56-3. Cistouretrogramas miccionales de cuatro niños con válvulas posteriores graves. Nótese que aunque las válvulas están presentes en todos los casos, ninguna de las radiografías es igual. *A*, niño de tres meses de edad con urosepsis. La *flecha* señala el nivel de la obstrucción por válvulas tipo I. El cuello vesical es muy prominente. Se reconoce formación de celdillas en el trígono pero no reflujo. *B*, niño de cinco años de edad con infección urinaria. La *flecha* señala la obstrucción entre el *verumontanum* y el esfínter externo. Se observa alargamiento y ampliación de la uretra prostática e hipertrofia considerable del cuello vesical. Existe reflujo vesicoureteral masivo. *C*, niño de ocho años de edad con enuresis. Al igual que en *A* y *B*, también se trata de una válvula tipo I con obstrucción marcada justo proximal al esfínter externo. La ampliación importante de la uretra prostática es evidente pero la forma es del todo diferente a la observada en *A* y *B*. *D*, válvula uretral tipo III, un diafragma que obstruye a nivel del *verumontanum*, en un niño de cinco años de edad que presentaba enuresis, frecuencia urinaria y se orinaba encima. La vejiga no parece trabeculada. Se identifica un llenado mucho mejor de la uretra peniana que en los otros tres casos.

en que permite el tratamiento temprano después del nacimiento y antes de la infección.

RESECCION DE LAS VALVULAS

La destrucción de las válvulas uretrales se ha facilitado con el desarrollo de los fibroscopios miniatura modernos. En 1919, Young y sus colaboradores practicaron una resección en sacabocado fría para eliminar las válvulas.[1] Después, éstas se resecaron bajo visión directa mediante separación de la sínfisis del pubis. Para los niveles actuales, estas técnicas son innecesarias y pueden ocasionar incontinencia urinaria. Se ha utilizado un resectoscopio pediátrico para destruir las válvulas, pero incluso el resectoscopio más pequeño es grande para la uretra de un lactante. En consecuencia, su uso puede requerir uretrostomía perineal. Esta última está cercana al esfínter uretral externo. El autor ha observado varios casos en los cuales la uretrostomía perineal dañó el esfínter uretral externo por constricción o sección del esfínter mismo. Se pueden cortar las válvulas introduciendo un electrodo en gancho en la uretra, atrapando la válvula bajo control fluoroscópico y cortándola con diatermia.[16,17] Sin embargo, el autor no puede suscribir cualquier técnica ciega cuando es posible la visualización directa con los endoscopios actuales, que son tan pequeños como 7.5 F. Se ha descrito la destrucción de las válvulas a través de una cistostomía suprapúbica,[18] pero la curva natural de la uretra masculina dificulta la visualización de la mayor parte de la válvula, es decir, su confluencia a las 12 del reloj. Si el lactante es muy pequeño, de manera que la uretra no acepta el endoscopio más pequeño, es razonable la vesicostomía temporal, difiriendo la ablación de la válvula hasta que el lactante tiene varios meses de edad. No existe ninguna justificación para intentar la resección endoscópica de las válvulas con equipo demasiado grande que puede causar constricción uretral.[19]

Debido a que el autor ha observado muchos casos de válvulas uretrales no diagnosticadas mediante radiografía y endoscopia, realizó una película que muestra el espectro de válvulas uretrales y su tratamiento.[20] El autor emplea el estilete de alambre de un catéter ureteral núm. 3, al cual se le fija un cordón con electrodos. No debe haber orificios laterales en la vaina del catéter; de otra forma, la corriente puede crear un arco en la lente del endoscopio y destruirlo. Se puede emplear una vaina grande de endoscopio para posibilitar un mejor flujo del agua en pacientes masculinos mayores. Se aplica corriente cortante en válvulas muy pequeñas. Las válvulas se observan mejor con la vejiga llena. Mediante manipulación de la entrada o la salida de agua, a través de una sonda de drenaje fijada al endoscopio, se pueden limpiar las burbujas durante la fulguración de las válvulas.

En la figura 56-4 se muestra la destrucción de varias válvulas uretrales. Después de estudiar la anatomía endoscópicamente, se introduce el electrodo para cortar la confluencia dorsal de las hojuelas de la válvula a nivel de las 12 del reloj. Esta confluencia dorsal, semejante a un diafragma de las válvulas, se inserta cercana al esfínter uretral externo. El corte demasiado distal con el electrodo puede destruir el esfínter. Las bases de las hojuelas valvulares se inciden entonces con el electrodo de corte, la izquierda a las 4 a 5 del reloj y la derecha a las 7 a 8. Lo anterior crea un defecto en hoja de trébol donde se localizan las válvulas. En estos casos menos graves es suficiente cortar las hojuelas a las 4 o 5 y a las 7 a 8 del reloj. El autor no utiliza un asa cortante para destruir las válvulas. Es innecesario enganchar la hojuela con un asa cortante y traccionar el asa hacia el operador, como en la reducción transuretral de la próstata, además de que puede lesionar el esfínter uretral. La resección valvular no debe tocar el *verumontanum*, el esfínter o el cuello vesical. Anteriormente el autor cortaba el cuello vesical a nivel de las 6 del reloj si era en extremo prominente; sin embargo, en la actualidad esto no se efectúa ya que puede causar incontinencia y eyaculación retrógrada en la vida posterior.

ESTUDIOS DE CASOS ESPECIFICOS

Aunque se acaba de describir la técnica actual de destrucción valvular, lo anterior no proporciona una apreciación del tratamiento global necesario en muchos de estos casos. El niño mayor, con válvulas uretrales ligeras a moderadas detectadas después de los estudios por infección urinaria o enuresis, se somete a tratamiento directo. Se destruyen las anomalías endoscópicamente en un procedimiento de consulta externa. El individuo se da de alta dos horas después sin una sonda. Se realiza un cistograma de seguimiento tres a cuatro meses después para demostrar el aspecto cambiado de la uretra. El reflujo vesicoureteral es común en estos pacientes y con frecuencia se resuelve después que se alivia la obstrucción uretral. Si el reflujo no desaparece a tiempo se realiza el reimplante ureteral.

No obstante, representa mayor reto el lactante pequeño con hidronefrosis grave y uremia secundaria a válvulas uretrales; es común que estos sujetos muestren evidencia de sepsis, deshidratación y acidosis. Si la vejiga y los riñones son palpables, las válvulas uretrales son la causa más probable. Hace 20 años, los lactantes se trataban con drenaje abierto inmediato a través de varias técnicas, incluyendo la ureterostomía cutánea con asa, ureterostomía en anillo, ureterostomía terminal, pielostomía y vesicostomía.[21-28] Aunque en fecha reciente se recomendó,[29] este abordaje pocas veces está indicado hoy en día, según la opinión del autor y otros profesionales.[30,31] Se introduce una sonda de alimentación para lactantes (5 F de plástico) a través de la uretra hasta la vejiga para iniciar el drenaje. Se administran antibióticos apropiados y tratamiento intravenoso para corregir el estado metabólico precario. Un nefrólogo participa en este esfuerzo. Cuando se logra la homeostasia metabólica, se pueden solicitar estudios diagnósticos adecuados. Estos exámenes incluyen cistografía, examen con ultrasonido, pielografía

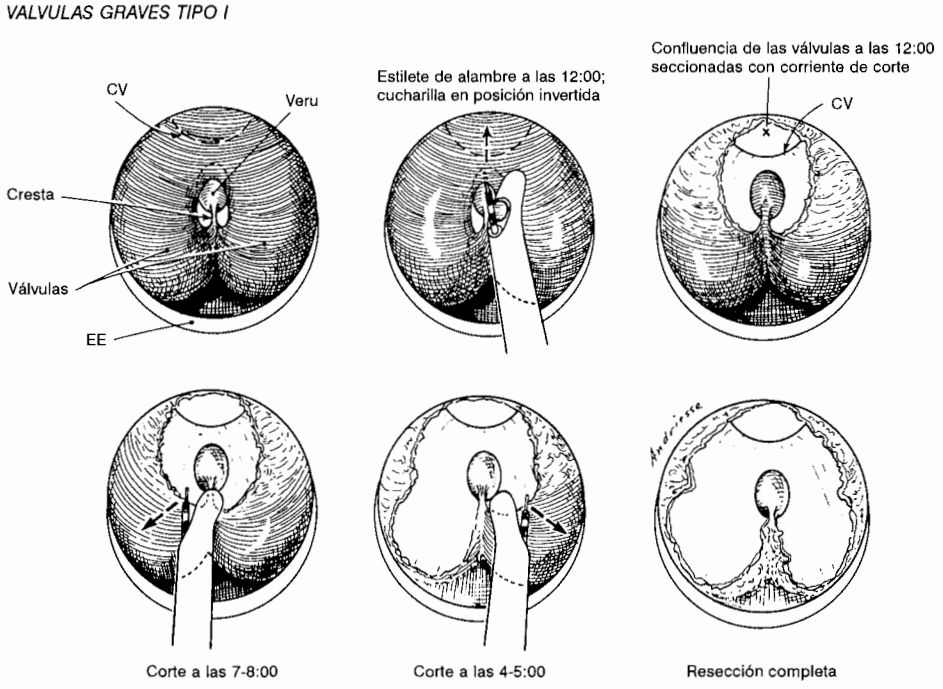


Fig. 56-4. Técnica para la detección de las válvulas uretrales graves tipo I. Se visualizan con la vejiga llena y el reservorio de irrigación aproximadamente 90 cm por arriba del paciente para distender la uretra prostática. Se utiliza una sonda ureteral 3 F con su estilete del alambre como electrodo de corte, con una unidad de cauterio fijada al extremo distal del alambre. Un fragmento del alambre de unos pocos milímetros más allá del extremo de la sonda actúa como electrodo de corte. Cuando el electrodo se avanza hasta el campo de visión, el endoscopio debe estar en la vejiga para no puncionar en forma inadvertida la pared lateral de la uretra. Cuando el electrodo se visualiza, empleando una lente de 30°, se retira el endoscopio hasta que la válvula se alcanza. El endoscopio se gira 180° de manera que el electrodo pueda cortar la confluencia de las hojuelas a las 12 del reloj. Se utilizan aplicaciones muy breves de corriente cortante.

El diafragma dorsal se corta hasta su punto de inserción en el techo de la uretra. En algunos casos sólo es necesario un corte a las 12 del reloj. Si quedan hojuelas prominentes, cada una se puede cortar (la derecha a las 7 a 8 y la izquierda a las 4 a 5 del reloj). Después de este método de destrucción de válvulas existe un defecto en forma de hoja de trébol, con un *verumontanum* (veru), cuello vesical (CV) y esfínter externo (EE) intactos.

intravenosa (PIV) y gammagrafía con radionúclidos para determinar la función renal. En algunos casos un riñón presenta excelente función y el otro quizá no tenga función. La resección endoscópica se difiere hasta que el lactante ha mejorado, de manera que la anestesia general no represente un gran riesgo. Esta preparación preoperatoria puede tomar varios días o más tiempo.

Existe cierta controversia entre los cirujanos con igual experiencia en el tratamiento de los uréteres dilatados, con o sin reflujo vesicoureteral masivo: ¿se debe repararlos o practicar una "espera vigilante"?[32-36] En condiciones normales, durante el primer año de vida aumenta la función renal. El recién nacido normal presenta un nivel de depuración de creatinina que se aproxima al 20% respecto del adulto. La función renal alcanza los valores adultos de 100 a 120 L/m² de superficie corporal por día más o menos a la edad de un año. Si existe uropatía obstructiva, su reparación temprana en el primer año de vida puede proporcionar mayor función que si se corrige después; por lo tanto, cuando existe un reflujo masivo u obstrucción ureteral en estos lactantes después de la ablación de las válvulas, el autor cree que se debe considerar una intervención adicional. Muchos cirujanos han utilizado drenaje temporal, pero esto introduce otros problemas técnicos que se deben resolver en el futuro.[37] Por esta razón, el autor prefiere corregir el reflujo y la obstrucción;[38,39] el problema es decidir qué niño se puede observar en forma razonable y cuál se debe someter a un procedimiento quirúrgico correctivo. Esta decisión puede guiarse por los valores de la química sanguínea, la presencia o ausencia de infección urinaria, la mejoría de los hallazgos del examen radiográfico y los valores de depuración de creatinina. Una concentración de creatinina sérica nadir en el primer año de vida menor de 0.8 mg/dl es predictiva de función renal adecuada continua con el crecimiento.[40]

Sin embargo, entre los casos de niños que se presentan antes del año de edad, se encontraron algunos que al final desarrollaron insuficiencia renal, a pesar de tener concentraciones de creatinina sérica en los límites "favorables". El autor ha observado que el pronóstico se correlaciona más con la depuración de creatinina y menos con la concentración de creatinina sérica. En general, la depuración mayor de 33 L/m² de superficie corporal/día se relacionó con un pronóstico satisfactorio a largo plazo. El reimplante ureteral en una vejiga pequeña e hipertrófica, especialmente si el uréter re-

quiere disminución progresiva, es mucho más difícil que el reimplante ureteral en una vejiga normal o casi normal. Los siguientes casos ilustran varios estados del espectro clínico de las válvulas uretrales. Otros casos ya se han descrito.[2,38,39]

Caso 1 (fig. 56-5): ablación de válvulas uretrales sin tratamiento adicional

Este niño de 13 años de edad no tenía antecedentes de síntomas urológicos, pero desarrolló retención urinaria aguda después de un golpe en el abdomen inferior con una pelota de baloncesto. Después del sondeo se refirió para estudios, que mostraron válvulas uretrales típicas y reflujo bilateral. Las válvulas se resecaron endoscópicamente. Luego de la intervención presentó micción con un chorro urinario importante y afirmó que no había estado consciente de que antes fuera anormal. El reflejo vesicoureteral desapareció en el estudio de seguimiento. No ha presentado síntomas urológicos durante los 23 años de seguimiento.

COMENTARIO. El reflujo moderado desaparece en alrededor de 50% de los casos. Es más probable que lo haga si el orificio ureteral presenta un aspecto normal a nivel endoscópico y menos en los casos en que el orificio está dilatado o si un divertículo paraureteral adyacente predispone al niño al reflujo. El autor establece seguimiento no quirúrgico del reflujo si las vías superiores son normales, no existe infección y los orificios ureterales tienen un aspecto normal. Además, corrige el reflujo cuando existe infección, el reflujo es considerable y los orificios son anormales y en caso de que el problema persista en el examen de seguimiento.

Caso 2 (fig. 56-6): ablación valvular y reconstrucción adicional

Este paciente fue referido a la edad de una semana con septicemia por gramnegativos y vejiga y riñones palpables; se trató inmediatamente con drenaje por sondeo, utilizando una sonda de alimentación 5 F, antibióticos y terapia intravenosa. El cistograma mostró válvulas uretrales graves, con dilatación y alargamiento de la uretra prostática y una vejiga de paredes gruesas con muchas celdillas. La pielografía intravenosa re-

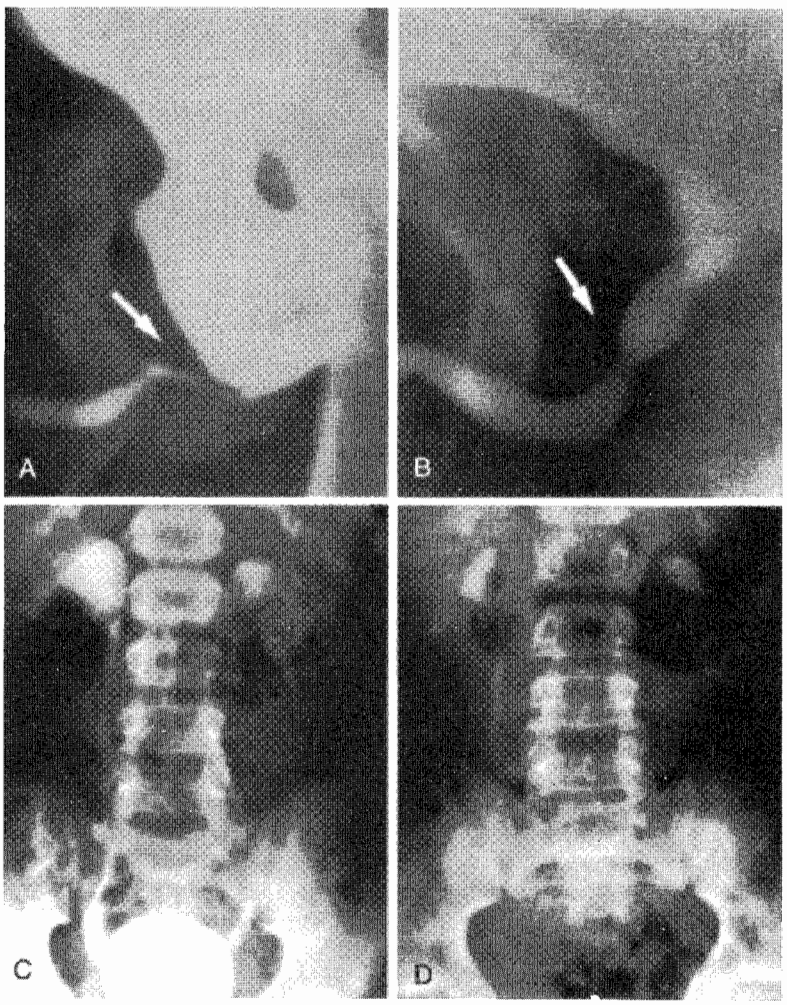


Fig. 56-5. Caso I. Válvulas uretrales en un niño de 13 años de edad que desarrolló retención urinaria aguda después de ser golpeado en el abdomen inferior con una pelota de baloncesto. *A*, el cistouretrograma miccional preoperatorio muestra válvulas obvias tipo I (*flecha*) obstruyendo la uretra prostática. Nótese la uretra prostática muy dilatada. *B*, estudio miccional dos y medio años después de la resección endoscópica de las válvulas. La *flecha* indica el nivel en que se resecaron las válvulas. *C*, pielograma intravenoso (PIV) preoperatorio. Obsérvese la dilatación ligera de ambos uréteres. Se reconoció reflujo bilateralmente moderado, que desapareció en un estudio posterior. *D*, PIV subsecuente, tomado dos y medio años después de la resección de las válvulas, que muestra vías superiores y uréteres normales. No se observa reflujo en el cistograma.

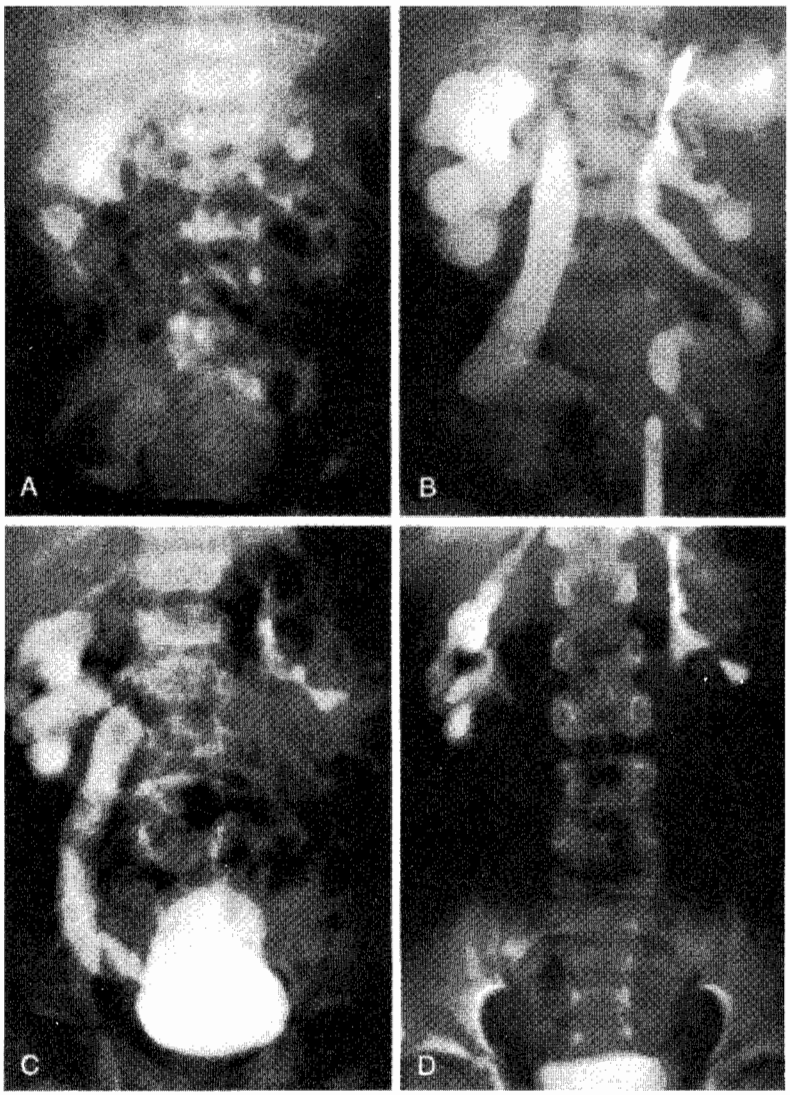


Fig. 56-6. Caso 2. Radiografías representativas. *A*, pielograma intravenoso (PIV) en el momento de la hospitalización a la edad de una semana, con pobre función bilateral e hidronefrosis. *B*, pielograma retrógrado en el momento de la resección valvular endoscópica que muestra uréteres tortuosos, dilatados bilateralmente (el derecho más que el izquierdo). *C*, PIV subsecuente a los cinco meses de edad. En el lado derecho había una obstrucción parcial en ambos extremos del uréter. En el lado izquierdo existía reflujo y vaciamiento retardado de la vía superior, con tortuosidad a nivel de la unión ureteropélvica. *D*, PIV posterior a la edad de seis años.

veló hidronefrosis bilateral grave con mala visualización de las vías superiores. Una semana después, cuando el lactante estuvo afebril y estable a nivel metabólico, se resecaron las válvulas endoscópicamente. Se practicaron ureterogramas retrógrados en ese momento para visualizar las vías superiores. Aunque el niño creció, los estudios un año después mostraron obstrucción de ambos extremos del uréter derecho y reflujo vesicoureteral izquierdo. El valor sérico del nitrógeno ureico sanguíneo (BUN) fue de 28 mg/dl, el de la concentración de creatinina de 0.5 mg/dl y la depuración de creatinina de 44 L/m^2 de superficie corporal por día. El uréter izquierdo con reflujo se reimplantó para eliminar el reflujo y el megauréter obstructivo en el lado derecho se reparó. A la edad de un año y medio se exploraron ambas uniones ureteropélvicas. Se llevó a cabo una pieloplastia desmembrada simple en ambos lados para una obstrucción ligera y el uréter superior derecho también se redujo en forma progresiva. Cuando se vio por última vez, a los 12 años de edad, el paciente estaba bien y presentaba pielografía intravenosa (PIV) estable.

COMENTARIO. El sujeto mostraba claramente enfermedad ureteral adjunta, no atribuible a obstrucción por válvulas uretrales; por lo tanto, este trastorno se corrigió cuando no mejoró después de la ablación valvular. También se efectuó plastia en YV del cuello vesical. A la edad de siete años se realizó un procedimiento de estrechamiento del cuello vesical para corregir la incontinencia de esfuerzo resultante. Este caso sirve para destacar que el cuello vesical hipertrófico, que parece obstructivo, se debe dejar intacto en la mayoría de los casos. Además, hay que realizar la valoración urodinámica para examinar la distensibilidad eficaz en niños que han tenido válvulas uretrales y continúan con micción disfuncional. A algunos se les puede ayudar con fármacos y otros necesitan aumento vesical.

Caso 3 (fig. 56-7): ablación valvular y reconstrucción inmediata del aparato urinario

Cuando fue referido por primera vez este lactante estaba enfermo de manera aguda con infección urinaria grave. Los valores de la química sanguínea mostraron BUN de 70 mg/dl y creatinina de 3.6 mg/dl. Una pielografía intravenosa antes de la hospitalización proporcionó pobre visualización bilateral. El cistograma mostró válvulas ureterales típicas y reflujo vesicoureteral masivo. Cuatro días de drenaje por sonda y tratamiento de apoyo con líquidos y antibióticos mejoraron notablemente este trastorno. Entonces se resecaron las válvulas con abordaje transuretral. Los orificios ureterales estaban muy dilatados y ello permitió visualizar hacia arriba dentro de los uréteres; por este motivo se pensó que el reflujo masivo persistiría. En consecuencia, los uréteres inferiores se acortaron, se disminuyeron en forma progresiva y se reimplantaron. Seis semanas después se repararon los uréteres superiores, todavía tortuosos y dilatados, resecando cada unión ureteropélvica y reduciendo de modo progresivo los uréteres superiores. El crecimiento y el desarrollo subsecuentes fueron normales. En la actualidad, el paciente tiene 30 años de edad, su talla es de 1.87 m, su peso rebasa los 90 kg y es un excelente jugador de baloncesto colegial. Sus cifras actuales son: BUN, 27 mg/dl; creatinina sérica, 1.6 mg/dl; y depuración de creatinina, 41 L/m² de superficie corporal por día.

COMENTARIO. Se practicó la reconstrucción directa porque era probable que el reflujo masivo persistiera, causando urosepsis y daño adicional a las vías superiores, muy hidronefróticas. El paciente desarrolló obstrucción parcial temporal del uréter inferior izquierdo y también una pequeña fuga a partir de la reparación ureteral superior e izquierda. Ambos problemas se resolvieron con drenaje de nefrostomía a corto plazo. Este caso señala que se pueden presentar complicaciones después de la reparación ureteral en un niño pequeño, pero no impiden un resultado excelente a largo plazo.

En la experiencia temprana del autor con la corrección del megauréter se tendía a reparar los uréteres superiores dilatados más a menudo que en la actualidad.[38,41] Sin embargo, si los uréteres superiores permanecen dilatados, evidencian peristalsis ineficaz y muestran tortuosidad persistente de la unión ureteropélvica, el autor no duda en llevar a cabo la reparación para optimizar el drenaje de las vías superiores. Nunca se opera primero el uréter superior, por dos motivos; primero, la corrección del uréter inferior elimina muchas veces la necesidad de corregir el uréter superior; segundo, el acortamiento y la disminución progresiva del

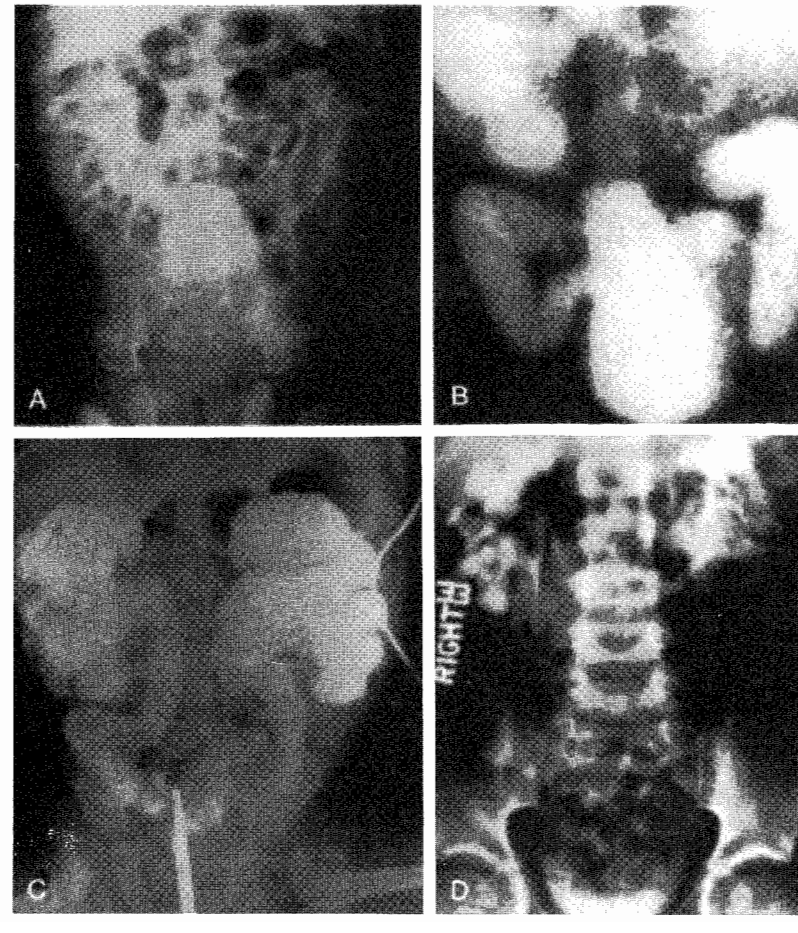


Fig. 56-7. Caso 3. *A*, pielograma intravenoso (PIV) preoperatorio que muestra una vejiga grande y pobre visualización de las vías urinarias superiores. *B*, cistograma preoperatorio que revela reflujo masivo, uréteres tortuosos e hidronefrosis. La uretra tenía válvulas típicas. Si el cistograma se practica primero, no hay necesidad de obtener un PIV para visualizar las vías superiores. *C*, estudio retrógrado en el momento de la resección valvular y reparación del uréter inferior, que rara vez se efectúa inmediatamente y sólo en casos muy graves. *D*, PIV a la edad de ocho años. El aspecto es el mismo en un estudio a los 21 años.

calibre del uréter superior pueden reducir temporalmente el riego sanguíneo colateral del uréter inferior, lo que puede ocasionar necrosis isquémica del uréter inferior, si se opera un corto tiempo después.

Las radiografías iniciales de este lactante de tres meses gravemente enfermo fueron ominosas. El autor piensa que la reparación completa temprana salvó las vías urinarias, toda vez que detuvo la obstrucción y el reflujo de inmediato. Esta maniobra previno la infección y el deterioro de las vías superiores hidronefróticas. El autor considera que de otra forma no se habría convertido en un adulto robusto, cuyo valor de depuración de creatinina es de 41 L/m² de superficie corporal.

Caso 4 (fig. 56-8): ablación de válvulas y reparación del megauréter

Este lactante de tres meses de edad fue referido con un chorro urinario débil. La pielografía intravenosa mostró marcada tortuosidad ureteral. Se presentó en 1964, antes que los endoscopios modernos estuvieran disponibles; por tanto, se resecaron las válvulas mediante técnica abierta (desde hace mucho tiempo fuera de práctica) y se realizó plastia en YV en el cuello vesical (que no se practica en la actualidad). No mejoró la tortuosidad y dilatación importante de los uréteres. La cinefluorografía demostró obstrucción bilateral de la unión ureterovesical. Si bien la peristalsis ureteral estaba activa, el medio de contraste se agitaba en sentido retrógrado y anterógrado en los uréteres y se vaciaba pobremente hacia la vejiga. Por consiguiente, tres meses después se repararon los uréteres superiores. Los inferiores se corrigieron dos meses después que los superiores. A la edad de 11 años el cuello vesical y la uretra prostática se estrecharon a través de una exposición, mediante división de la sínfisis, para corregir la incontinencia de esfuerzo. El paciente era un adulto joven normal hasta los 19 años de edad, cuando murió en un accidente automovilístico.

COMENTARIO. Este fue el primer paciente en el que el autor practicó una reconstrucción de las vías urinarias, en una época en que la ureterostomía y otros tipos de derivación primaria se practicaban habitualmente. En los últimos 25 años la reparación del uréter inferior se ha efectuado *primero*, no a la inversa, como lo hizo el autor en este caso temprano. Los resultados sirvieron para convencer al autor de que la reconstrucción se debe considerar en los casos en que la resección valvular sola no mejora claramente el aspecto de las vías superiores. Se debe vigilar al individuo en forma estrecha después de la ablación de las válvulas para valorar el drenaje de las vías superiores. El autor no ha encontrado muy útil el estudio con radionúclidos con depuración de furosemida en la valoración del drenaje, cuando las vías superiores están muy dilatadas. Además, en su experiencia, el estudio de perfusión con presión

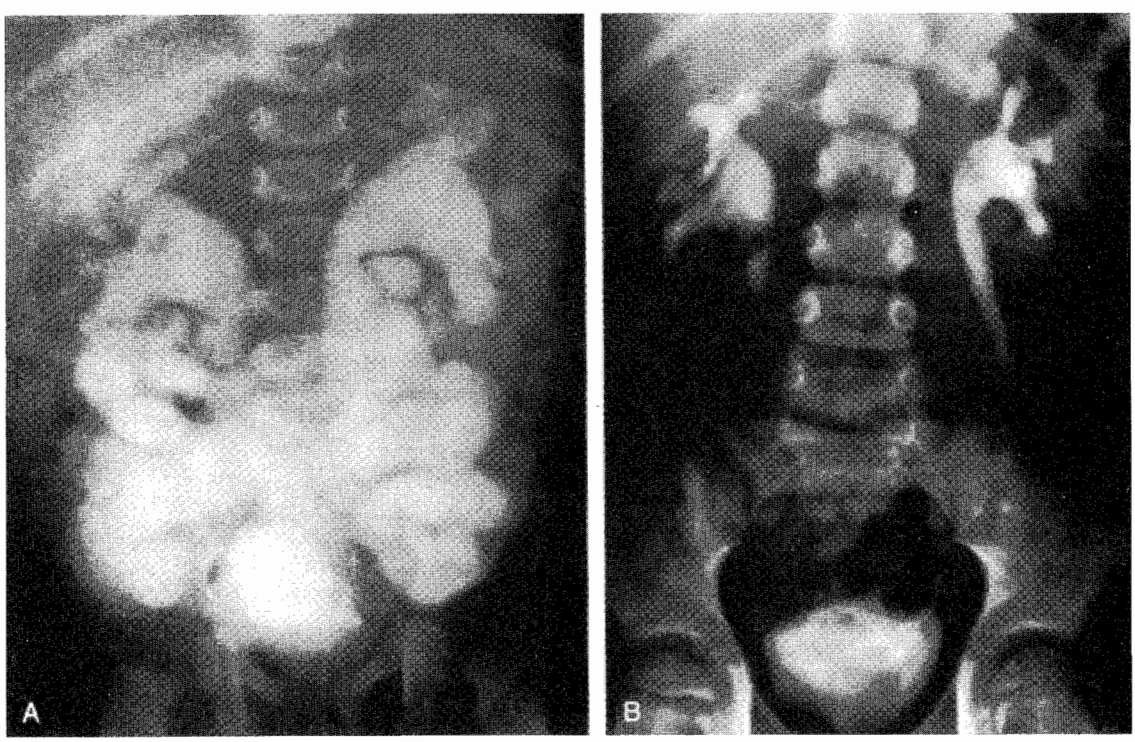


Fig. 56-8. Caso 4. Lactante de tres meses de edad con chorro urinario débil. *A*, pielograma intravenoso (PIV) a la edad de tres meses con buena función pero con uréteres masivamente dilatados y tortuosos. No había reflujo. Las vías superiores no cambiaron o se vaciaron mejor después de la resección de las válvulas. *B*, PIV posterior a la edad de 12 años después de la reconstrucción por etapas de los uréteres. Los estudios previos durante una década fueron iguales.

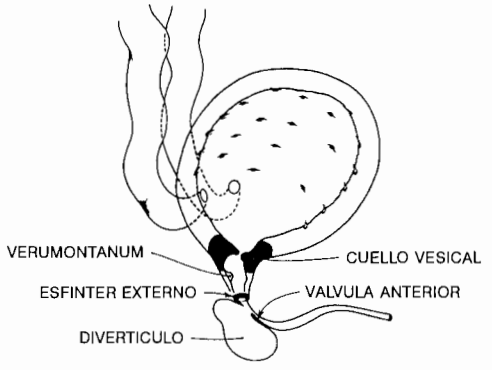


Fig. 56-9. Caso 5. Anatomía del divertículo uretral: el borde anterior crea una válvula.

anterógrada de Whitaker[42] no ha resultado confiable para decidir si un uréter está obstruido. Este caso también ilustra muy bien la pérdida de varones jóvenes por traumatismo prevenible.

Caso 5 (figs. 56-9 a 56-11): obstrucción de la uretra anterior por un divertículo y reflujo masivo

Este sujeto fue referido a las nueve semanas de edad con infección urinaria aguda y una pielografía intravenosa que mostraba hidronefrosis bilateral masiva causada por una válvula o divertículo ureteral anterior (fig. 56-9). El cistograma reveló obstrucción de la uretra anterior y reflujo masivo, como se ilustra en las figuras 56-10 y 56-11. Para obtener el cistograma se introdujo una aguja suprapúbica en la vejiga, ya que una sonda pequeña de plástico para alimentación sólo se enrollaba en el divertículo uretral.

La obstrucción uretral se alivió mediante incisión del borde distal del divertículo con la misma técnica empleada para las válvulas uretrales típicas. Los orificios ureterales estaban tan dilatados que el endoscopio podía pasar hasta los uréteres inferiores. Por lo tanto, se llevó a cabo el acortamiento, disminución progresiva del calibre y reimplante bilateral. El seguimiento radiográfico mostró mejoría. A la edad de 13 años la

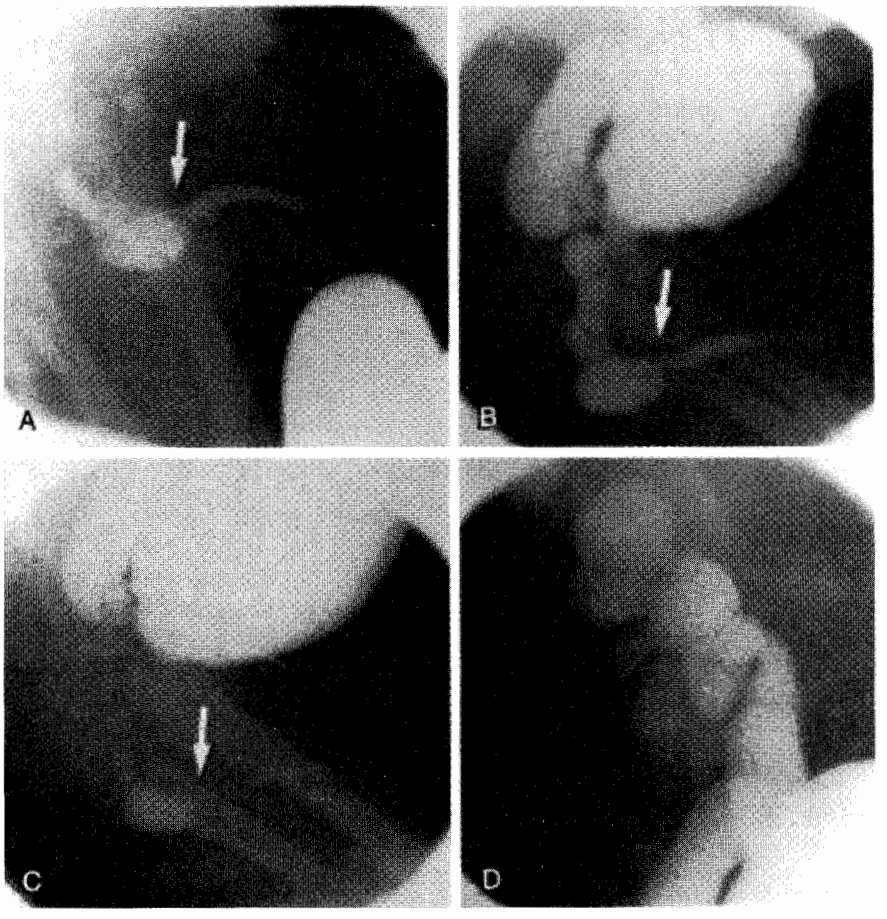


Fig. 56-10. Caso 5. Estudios de cistograma preoperatorios. *A*, una sonda de plástico para alimentación 5 F está enrollada en el divertículo (*flecha*). *B*, el estudio miccional se obtuvo mediante una aguja suprapúbica introducida en la vejiga para la infusión de medio de contraste. Nótese la obstrucción semejante a válvula desde el borde distal del divertículo (*flecha*). *C*, material de contraste retenido en el divertículo (*flecha*). *D*, reflujo bilateral masivo.

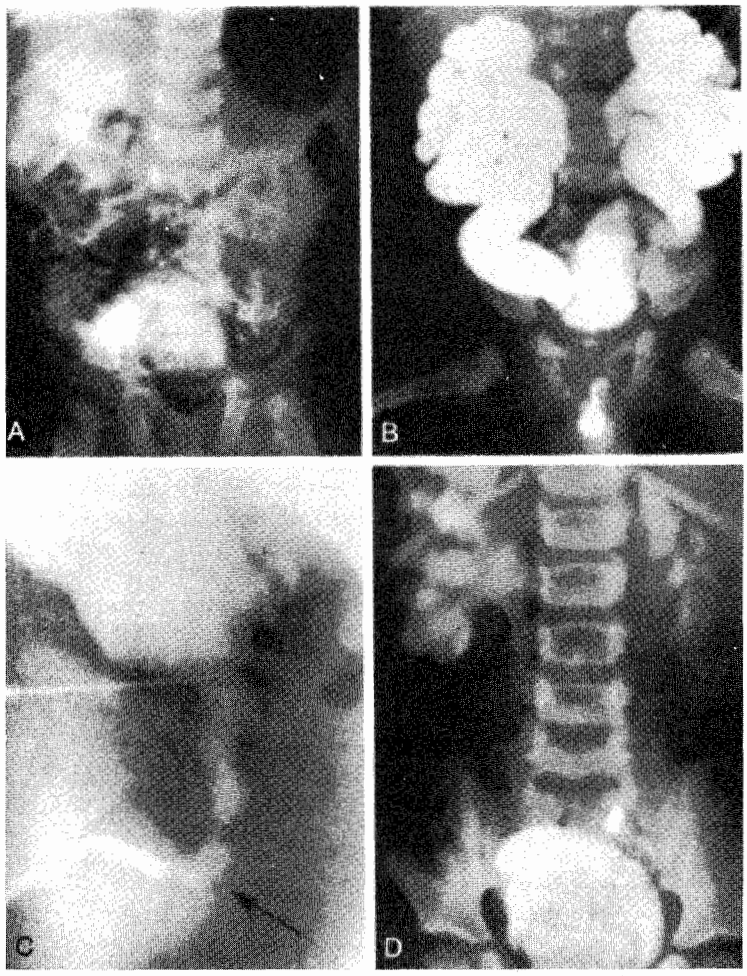


Fig. 56-11. Caso 5. Radiografías representativas. *A*, pielograma intravenoso (PIV) preoperatorio a la edad de nueve semanas. Hidronefrosis bilateral masiva con pobre visualización del lado izquierdo. *B*, cistograma preoperatorio que muestra reflujo masivo e hidronefrosis. Este paciente pediátrico se manejó con reconstrucción inmediata, ya que los uréteres inferiores estaban ampliamente dilatados, con escasa probabilidad de que este reflujo cediera. *C*, estudio miccional a través de técnica con aguja suprapúbica, seis meses después del procedimiento reconstructivo. La *flecha* señala el sitio anterior del divertículo (ahora de aspecto casi normal después de la resección endoscópica). No había reflujo ureteral. *D*, PIV posterior, a la edad de tres años y medio.

concentración de BUN del paciente era de 15 mg/dl y la de creatinina de 0.7 mg/dl. La depuración de creatinina era de 100 L/m² de superficie corporal por día. A la edad de 27 años el paciente está bien.

COMENTARIO. Este tipo de obstrucción uretral se puede presentar en todos los grados de gravedad, como en el caso de las válvulas uretrales verdaderas. El borde obstructivo del divertículo se puede resecar con una intervención abierta sobre la uretra o bien con medios endoscópicos. En uno de los casos del autor había un cálculo grande en el divertículo, que se trató mejor mediante operación abierta.

Caso 6 (fig. 56-12): válvula secundaria con derivación urinaria previa

Este varón de 19 años de edad fue referido para reconstrucción urinaria. Se habían efectuado muchos procedimientos quirúrgicos previos. A la edad de dos años las operaciones incluían resección de las válvulas, ureterostomías en asa, reimplantes ureterales y nefrostomías. A la edad de cinco años las ureterostomías se cerraron y se creó un conducto con asa ileal. A los siete años se realizó cistostomía por un piocisto. A los 13 se utilizó un colgajo escrotal para reparar una constricción uretral provocada por resección valvular. Había una uretrostomía perineal abierta. La vejiga soportaba solamente 60 ml. El primer procedimiento quirúrgico consistió en la eliminación del colgajo escrotal piloso, sustituyendo un parche de piel del pene y cerrando la uretrostomía perineal. Los ciclos de llenado y vaciamiento vesicales repetidos mediante llenado a través de la cistostomía suprapúbica aumentaron su tamaño hasta 200 ml. Cinco meses más tarde se eliminó la derivación. La vejiga se aumentó utilizando ciego con un colgajo intususceptado para

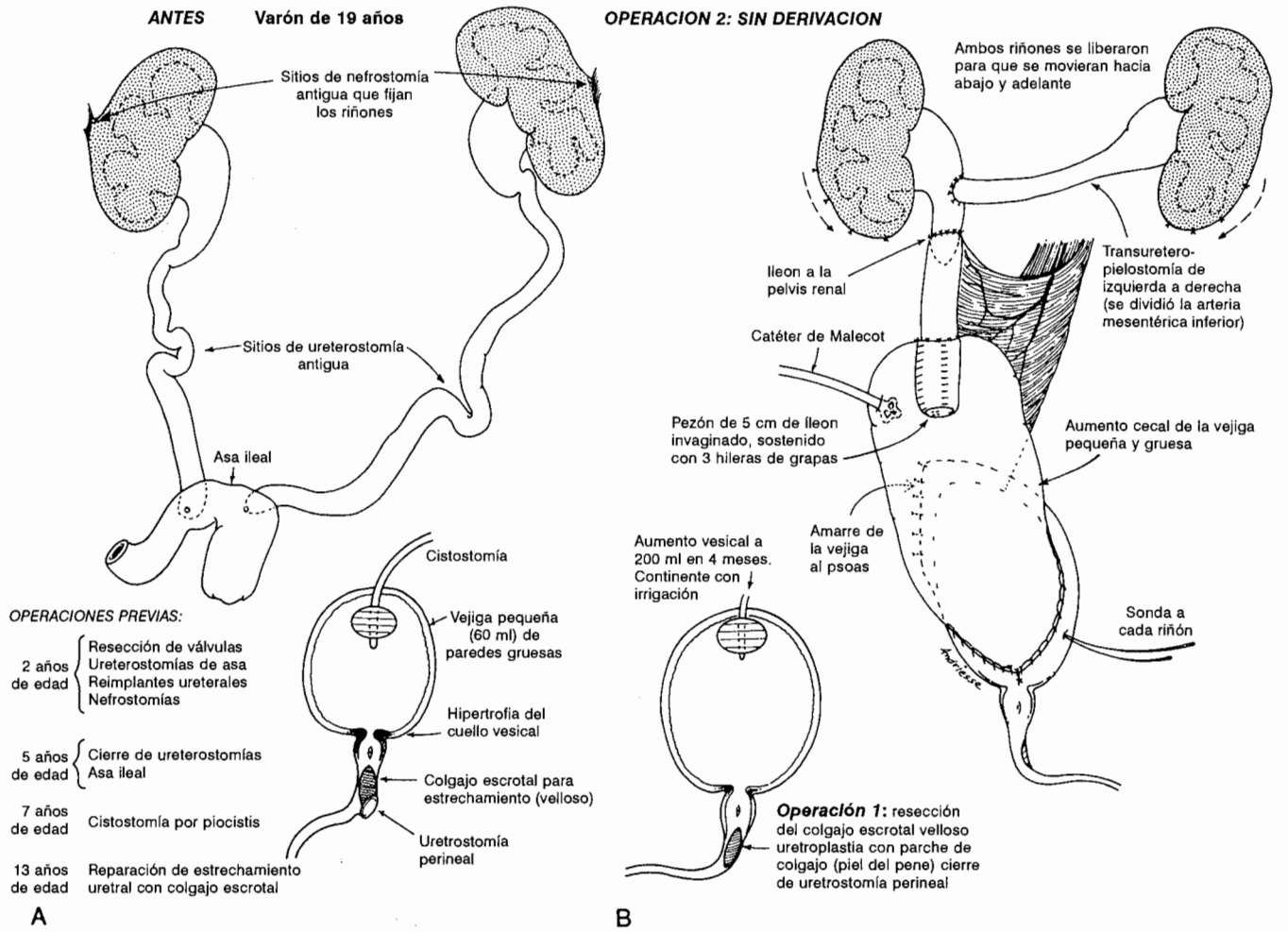


Fig. 56-12. Caso 6. *A*, anatomía preoperatoria. *B*, anatomía posoperatoria.

prevenir el reflujo. El uréter izquierdo se drenó hacia la pelvis renal derecha y el uréter superior derecho se drenó hacia el íleon terminal. La intervención duró 13 horas.

Su evolución posoperatoria se complicó por hemorragia digestiva secundaria a *Clostridium difficile*, que respondió al tratamiento apropiado.

Un año después, dado que había incontinencia de esfuerzo, se operó para estrechar el cuello vesical mediante abordaje suprapúbico y disminuir en forma progresiva la uretra prostática distal a través de un abordaje perineal. El colgajo de ciego, creado para prevenir el reflujo, estaba prolapsado de manera parcial, aunque no presentaba reflujo. En consecuencia, se restituyó en el ciego y se suturó a la pared adyacente del ciego.

Cinco años después de tratarse por primera vez, hoy en día de 24 años de edad, el sujeto todavía presentaba un poco de incontinencia de esfuerzo. Por este motivo se realizó un estrechamiento mayor del cuello vesical y la uretra prostática mediante división de la sínfisis. Esta técnica hizo al paciente totalmente continente; sin embargo, se debe vaciar con autosondeo intermitente. En la actualidad tiene 36 años de edad, buena salud y tres hijos sanos, a pesar de la intervención extensa previa de su uretra prostática.

COMENTARIO. Este caso ilustra el grupo de complicaciones que se pueden presentar después del tratamiento inicial inexperto de un niño con válvulas uretrales. La reparación se inició con la ablación valvular a través de una uretrostomía perineal. El resultado fue una constricción uretral. Luego se llevaron a cabo ureterostomía, reimplante ureteral, nefrostomía y derivación urinaria en asa ileal. De 186 eliminaciones de derivaciones urinarias descritas por el autor, 66 se efectuaron en varones con evidencia de válvulas uretrales graves y se refirieron para reconstrucción después de derivaciones urinarias previas.[43]

El aumento vesical fue necesario porque la vejiga aún era pequeña, a pesar de ciclos de llenado y vaciamiento vesicales con solución salina. Si se recurre a un incremento ileocecal, el colgajo se debe suturar a la

pared cecal para prevenir su rotura.[8] Se requirió reintervención del cuello vesical para lograr finalmente la continencia, la cual se consiguió mediante la separación de la sínfisis del pubis.

El autor ha utilizado este abordaje con frecuencia creciente en los últimos años, ya que proporciona un acceso sin paralelo a toda la uretra, desde el bulbo hasta el cuello vesical recién creado.[44] Un principio fundamental de la operación para la incontinencia consiste en estar dispuesto a practicar una reintervención, si se necesita resistencia adicional; además, hay que enfatizarle al paciente que se puede requerir el sondeo intermitente para vaciar cuando se logra la resistencia adecuada de la salida. La continencia amerita una vejiga distensible con un volumen apropiado y una presión suficientemente baja para no exceder la resistencia de la salida. Este paciente considera que el resultado final justificó la serie de operaciones requeridas para lograr su estado actual.

☐ Conclusiones

Las válvulas uretrales varían en gravedad y son más comunes de lo que suele pensarse. La ablación endoscópica debe ser posible sin dañar la uretra, el esfínter urinario externo o el cuello vesical. Algunos pacientes no necesitan otra cosa. Otros requieren intervención reconstructiva extensa para la obstrucción ureteral o el reflujo. El aumento vesical es necesario en algunos para mejorar la distensibilidad y la capacidad. Muchos individuos viven con derivaciones urinarias cuya afección original radicaba en válvulas uretrales; se pueden someter a eliminación de la derivación con las técnicas actuales.

BIBLIOGRAFIA

1. Young HH, Frontz WA, Baldwin JC: Congenital obstruction of the posterior urethra. J Urol 3:289–292, 1919.
2. Hendren WH: Posterior urethral valves in boys: A broad clinical spectrum. J Urol 106:298–307, 1971.
3. Nieh PT, Hendren WH: Obstructing posterior urethral valves in octogenarian. Urology 13:412–413, 1979.
4. Mueller SC, Marshall FF: Spectrum of recognized posterior urethral valves in the adult. Urology 22:139–142, 1983.
5. Bauer SB, Dieppa RA, Labib KK, Retik AB: The bladder in boys with posterior urethral valves: A urodynamic assessment. J Urol 121:769–773, 1979.
6. Campaiola JM, Perlmutter AD, Steinhardt GF: Noncompliant bladder resulting from posterior urethral valves. J Urol 134:708–710, 1985.
7. Gearhart JP, Albertsen PC, Marshall FF, Jeffs RD: Pediatric applications of augmentation cystoplasty: The Johns Hopkins experience. J Urol 136:430–432, 1986.
8. Hendren WH, Hendren RB: Bladder augmentation: Experience with 129 children and young adults. J Urol 144:445–453, 1990.
9. Tank ES, Carey TC, Seifert AL: Management of neonatal urinary ascites. Urology 16:270–273, 1980.
10. Brown T, Mandell J, Lebowitz RL: Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. AJR 148:959–963, 1987.
11. Cremin BJ, Aaron IA: Ultrasonic diagnosis of posterior urethral valve in neonates. Br J Radiol 6:435–438, 1983.
12. Thomas DF, Irving HC, Arthur RJ: Pre-natal diagnosis: How useful is it? Br J Urol 57:784–787, 1985.
13. Hutton KA, Thomas DF, Davies BW: Prenatally detected posterior urethral valves: Qualitative assessment of second trimester scans and prediction of outcome. J Urol 158:1022–1025, 1997.
14. Freedman AL, Bukowski TP, Smith CA, et al: Fetal therapy for obstructive uropathy: Diagnosis specific outcomes. J Urol 156:720–723, 1996.
15. Sholder AJ, Maizels M, Depp R, et al: Caution in antenatal intervention. J Urol 139:1026–1029, 1988.
16. Bruce J, Stannard V, Small PG, et al: The operative management of posterior urethral valves. J Pediatr Surg 22:1081–1086, 1987.
17. Whitaker RH, Sherwood T: An improved hook for destroying posterior urethral valves. J Urol 135:531–532, 1986.
18. Zaontz MR, Firlit CF: Percutaneous antegrade ablation of posterior urethral valves in infants with small caliber urethras: An alternative to urinary diversion. J Urol 36:247–248, 1986.
19. Lal R, Bhatnagar V, Mitra DK: Urethral structures after fulguration of posterior urethral valves. J Pediatr Surg 33:518–519, 1998.
20. Hendren WH: "Urethral Valves: Diagnosis and Endoscopic Resection." Film available from Eaton Film Library, Norwich, CT, and the Film Library of the American College of Surgeons, Chicago, 1974.
21. Johnston JH: Temporary cutaneous ureterosomy in the management of advanced congenital urinary obstruction. Arch Dis Child 38:161–167, 1963.
22. Leape LL, Holder TM: Temporary tubeless urinary diversion in children. J Pediatr Surg 5:288–291, 1970.
23. Dwoskin JY: Management of the massively dilated urinary tract in infants by temporary diversion and single-stage reconstruction. Urol Clin North Am 1:515–525, 1974.
24. Arap S, Monti P, Nahas WC, et al: Vesicostomy: A temporary urinary diversion in childhood. J Urol 91:429–433, 1985.
25. Perlmutter AD, Patil J: Loop cutaneous ureterostomy in infants and young children: Late results in 32 cases. J Urol 107:655–659, 1972.
26. Rushton HG, Parrott TS, Woodard JR, Walther M: The role of vesicostomy in the management of anterior valves in neonates and infants. J Urol 138:107–109, 1987.
27. Sober I: Pelvioureterostomy-en-Y. J Urol 107:473–476, 1972.
28. Williams DI, Cromie WH: Ring ureterostomy. Br J Urol 47:789–792, 1975.
29. Rosen MA, Roth DR, Gonzales ET Jr: Current indications for cutaneous ureterostomy. Urology 43:92–96, 1994.
30. Close CE, Carr MC, Burns ME, et al: Lower urinary tract changes after early valve ablation in neonates and infants: Is early diversion warranted? J Urol 157:984–988, 1997.
31. Tietjen DN, Gloor JM, Husmann DA: Proximal urinary diversion in the management of posterior urethral valves: Is it necessary? J Urol 158:1008–1010, 1997.
32. Duckett JW Jr: Current management of posterior urethral valves. Urol Clin North Am 1:471–483, 1974.
33. Aaronson IA: Posterior urethral valve: A review of 120 cases. S Afr Med J 17:418–422, 1984.
34. Glassberg KI: Current issues regarding posterior urethral valves. Urol Clin North Am 12:175–185, 1985.
35. Mitchell ME, Close CE: Early primary valve ablation for posterior urethral valves. Semin Pediatr Surg 5:66–71, 1996.
36. Smith GH, Canning DA, Schulman SL, et al: The long-term outcome of posterior urethral valves treated with primary valve ablation and observation. J Urol 155:1730–1734, 1996.
37. Hendren WH: Complications of ureterostomy. J Urol 120:269–281, 1978.
38. Hendren WH: Operative repair of megaureter in children. J Urol 101:491–507, 1969.
39. Hendren WH: A new approach to infants with severe obstruction: early complete reconstruction. J Pediatr Surg 5:184–199, 1970.
40. Warshaw BL, Hynes LC, Trulock TS, Woodard JR: Prognostic features in infants with obstructive uropathy due to posterior urethral valves. J Urol 133:240–243, 1985.

41. Hendren WH: Complications of megaureter repair in children. J Urol 113:238–254, 1975.
42. Whitaker RH: Methods of assessing obstruction in dilated ureters. Br J Urol 45:15–20, 1973.
43. Hendren WH: Urinary tract refunctionalization after long-term diversion: A 20 year experience with 177 patients. Ann Surg 212:478–495, 1990.
44. Peters CA, Hendren WH: Splitting the pubis for exposure in difficult reconstructions for incontinence. J Urol 142:527–531, 1989.

57

Extrofia vesical

J. Patrick Murphy, MD

Este padecimiento está constituido por alteraciones diversas y variables, desde el epispadias glanular hasta la exposición completa de la vejiga y uretra en la pared abdominal. Su presentación es rara y es esencial la intervención quirúrgica temprana en un hospital con personal médico experimentado en el cuidado de estos pacientes para optimizar las oportunidades de obtener resultados funcionales.

☐ Antecedentes históricos

VonGrafenberg escribió en 1597 la primera descripción de este trastorno.[1] En la década de 1850 se notificaron varios intentos fallidos de cierre primario y en los 80 a 90 años siguientes el tratamiento principal fue la derivación urinaria por ureterosigmoidostomía.[2,3]

Young comunicó en 1942 el cierre primario vesical exitoso en una mujer[4] y Michon en un paciente masculino en 1948.[5] Durante los siguientes 30 años esta técnica se tornó común, pero la operación exitosa, en términos de la continencia, era mala.

Tiempo después apareció el concepto de reconstrucción por etapas, con cierre primario inicial de la vejiga, seguido por reconstrucción del pene y uretra y por último del cuello vesical para garantizar la continencia.[6,7] En las tres décadas pasadas, los ajustes de esta técnica de reconstrucción por etapas condujeron a tasas de continencia tan altas como 80%. La técnica ha seguido evolucionando con el objetivo de efectuar la reparación en una etapa en el recién nacido.[8] La historia de la extrofia vesical no ha dejado de progresar.

☐ Datos clínicos

Se estima que la incidencia de la forma típica es de 1 por cada 30 000 a 40 000 nacimientos vivos, con una predominancia varón-mujer aproximada de 3-5:1.[9] El riesgo se incrementa en los hijos de estos pacientes, con incidencia registrada de 1 por cada 70 nacimientos vivos.[10]

Esta alteración ocurre entre las semanas 4ª y 10ª de gestación. La teoría más difundida sugiere que el defecto es el resultado de "sobredesarrollo" de la membrana cloacal, que detiene el crecimiento interno del mesénquima necesario para la formación de la parte baja de la pared abdominal. A continuación, esta membrana se rompe y el defecto en la pared abdominal deja a la uretra y vejiga expuestas. Si la rotura tiene lugar antes que la cloaca se divida en el seno urogenital y el recto, la extrofia es inminente.[11] Otra teoría, basada en estudios de embriones de rata, postula que la inserción anormal y más baja del brote del cuerpo previene la migración del mesénquima hacia la línea media. La vejiga y uretra o la cloaca, al faltar el apoyo de la pared abdominal normal, se rompen para formar la extrofia.[12]

La forma vesical típica (pared de la vejiga expuesta, uretra abierta, diastasis púbica amplia, ombligo de implantación baja y músculos rectos amplios) es la presentación más común. El pene en el paciente masculino es amplio y corto debido a la unión de los cuerpos esponjosos con las ramas del pubis que no se juntan para formar la sínfisis (fig. 57-1). La uretra está expuesta en el dorso y el glande hendido. El prepucio se coloca en situación anterior al mango del pene.[13] Sus nervios periprostáticos y las ramificaciones neurovasculares, que por lo regular están dispuestos en pares en la parte posterior de los cuerpos esponjosos fusionados, discurren en forma lateral a la uretra.[14] Los testículos están casi siempre descendidos y los conductos deferentes y eyaculadores son normales. En la mayoría de los casos es posible la reconstrucción funcional.

En el caso del paciente femenino se demuestra clítoris bífido y separación de los labios. La vagina está acortada y desplazada hacia delante; el útero, ovarios y trompas son normales. Puede ocurrir duplicación uterina y vaginal (fig. 57-2).

Existen variantes inusuales de la extrofia. Es posible que tenga lugar la duplicación lateral de la vejiga, de manera que cada vejiga recibe un uréter y en tal caso una puede estar cerrada y la otra puede ser extrófica. No es infrecuente la duplicación vertical, situación en la cual la parte junto al ombligo es extrófica y la inferior y la uretra son normales. La fístula vesical superior es una variante de la extrofia en la que el techo se abre justo abajo del ombligo. Están presentes la diastasis púbica y la rectal.

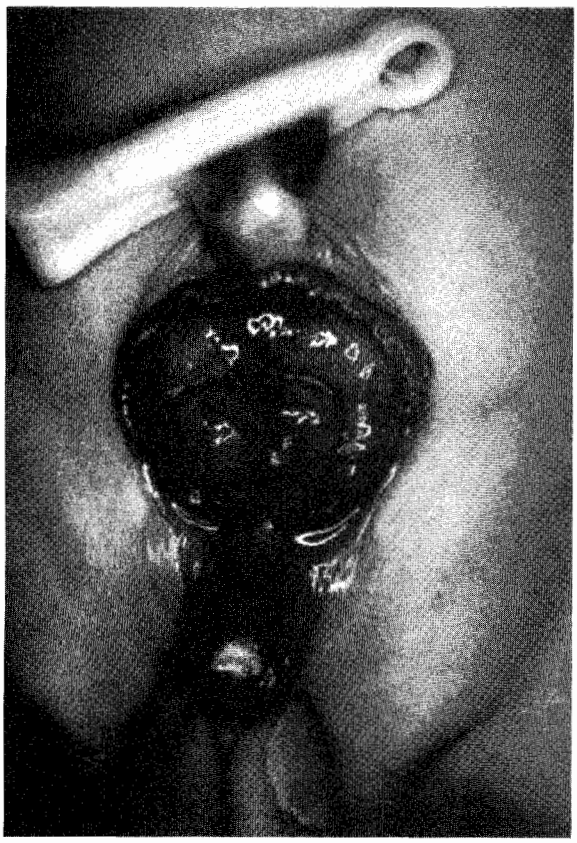


Fig. 57-1. Extrofia vesical típica en un paciente masculino. Nótense la exposición de la pared vesical, la implantación baja del ombligo y el pene ancho y acortado.

☐ Alteraciones acompañantes

Las anomalías musculosqueléticas guardan una relación con la diastasis de la sínfisis del pubis. Los huesos ensanchados intervienen en la rotación externa de las extremidades inferiores y la marcha fluctuante observada en estos individuos. Con el tiempo, la rotación se corrige y son pocos los defectos identificados a largo plazo, si acaso alguno.[15] En la extrofia cloacal aumenta la incidencia de alteraciones vertebrales y el disrafismo vertebral es más común.[15,16] Son frecuentes las hernias inguinales, que se reparan en el momento del cierre vesical inicial.

Las anormalidades anorrectales se limitan al desplazamiento anterior de recto. El prolapso ocurre en la extrofia antes del cierre vesical. Por su parte, el ano imperforado es poco habitual, excepto en los pacientes con extrofia cloacal. Las anomalías renales son raras; empero, puede ocurrir hidroureteronefrosis, especialmente si la vejiga permanece expuesta por largo tiempo. Debido a que ésta es pequeña y de pared gruesa, sobreviene la hidronefrosis después del cierre. La mayoría de los cirujanos recomienda prótesis ureterales en el periodo posoperatorio temprano. Es común el reflujo vesicoureteral, que suele corregirse al momento de la reconstrucción del cuello de la vejiga.

☐ Tratamiento

La terapéutica se instituye inmediatamente después del nacimiento. Se protege la pared de la vejiga con una cubierta húmeda no adherente. Se retira la pinza umbilical y se liga el cordón para prevenir el traumatismo a la pared vesical. Por exploración física se determina el tamaño de la pared, la identidad sexual y el tamaño de los genitales. Se solicita ultrasonografía renal para valorar la posible hidronefrosis.

La reconstrucción por etapas de la extrofia es el método más usado de tratamiento quirúrgico.[15-17] Primero se efectúa el cierre primario de la vejiga y de su cuello a las 48 o 72 horas de vida para crear un epispadias. Este se repara en la segunda etapa, que en los niños tiene lugar al año de edad. La tercera consiste en la reconstrucción del cuello, que se lleva a cabo cuando la capacidad de este órgano es mayor de 60 ml y el niño tiene interés social en la continencia urinaria, habitualmente a los tres a cinco años de edad.

Algunos aconsejan la reparación simultánea de la extrofia y el epispadias[18,19] con la esperanza de mejorar los resultados cosméticos y funcionales a largo término, que a veces son menores que los ideales después de la reconstrucción por etapas.[20] En algunos hospitales los primeros resultados son alentadores,[8,19,21] pero no en todos, ya que es preocupante que el cierre completo temprano incrementa la resistencia de salida de la vejiga, lo que conduce a reflujo grave y deterioro de las vías urinarias superiores. Los críticos de este método creen que se producen efectos nocivos en el desarrollo y estabilidad vesicales y recomiendan el cierre combinado sólo en niños mayores o en aquéllos en los que el cierre primario neonatal falló.[22]

Desde luego, la reparación combinada en un solo paso en el recién nacido resulta atractiva y parecería ideal si ofreciera mejores resultados funcionales y cosméticos cuando se la compara con la reconstrucción funcional por etapas. Los datos de los pacientes tratados con el primer método representan un seguimiento menor de ocho años, con un reducido número de individuos.[18,20,23,24] Por lo tanto, sólo el tiempo dictará el mejor método para el recién nacido con extrofia. En la actualidad la reconstrucción por etapas es el método más aceptado.

CIERRE DE LA VEJIGA

El cierre primario se practica mejor en las 72 primeras horas de vida. Tiene la ventaja la maleabilidad de la pelvis del neonato y hace innecesaria la osteotomía pélvica. También se disminuye la cantidad de edema y engrosamiento de la pared, lo que además facilita el cierre. Esta técnica se ilustra en la figura 57-3. Rara vez se necesitan colgajos cutáneos paraextróficos,[25] como los que se muestran en la figura, y se prefiere conservar la pared de la uretra intacta si es posible.[24,26] Es más probable el éxito de la intervención y el desarrollo de capacidad y continencia si se coloca la vejiga en la profundidad de la pelvis y la uretra membranosa y prostática (con aproximación del diafragma urogenital, teji-

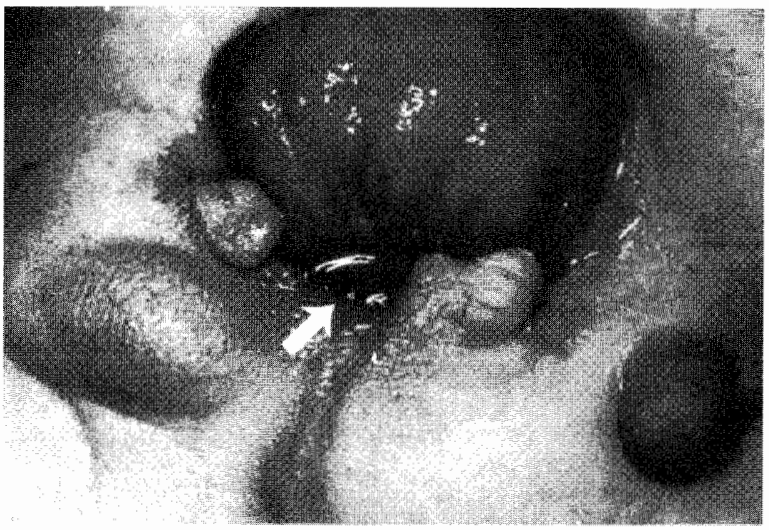


Fig. 57-2. Extrofia femenina con clítoris bífido, vagina anterior (*flecha*) y separación de los labios.

dos blandos y sínfisis del pubis) tan posterior como sea posible.[24,26]

Se aconseja la ferulización ureteral y el drenaje suprapúbico hasta que el edema desaparezca y se demuestre drenaje urinario adecuado de ambos uréteres y del cuello vesical. Por algunas semanas se mantiene la rotación interna de las piernas con tracción de Buck y vendajes o, si se realizan osteotomías, con fijación externa por seis semanas.[27] Después se prescriben antibióticos hasta la reconstrucción del cuello y la corrección del reflujo vesicoureteral en la tercera etapa. Se ordenan ultrasonografía, examen nuclear, pielografía intravenosa y cistografía con material de contraste para valorar el drenaje y la función renal durante el periodo que conduce a la reconstrucción del cuello vesical.

REPARACION DEL EPISPADIAS

La reparación se efectúa alrededor de los 12 meses de edad. La finalidad de la reparación consiste en enderezar y alargar el pene con la creación de una uretra en posición anterior. La técnica más común se ilustra[28] en la figura 57-4 y se consiguen los objetivos en la mayoría de los casos. Se ha comunicado de manera alternativa una modificación que incluye el desmontaje de los cuerpos cavernosos y la ubicación anterior de la uretra.[29] Esta maniobra provee excelente colocación y buenos resultados cosméticos y ha ganado amplia aceptación.[30] Las técnicas para reparar el hipospadias, como el colgajo de prepucio o los colgajos libres de piel y mucosa, se aplican en ocasiones para realzar la reparación del epispadias más complicado. El vendaje y la derivación urinaria son similares a los de la reparación del hipospadias.

RECONSTRUCCION DEL CUELLO VESICAL

La reconstrucción aumenta la continencia y se realiza cuando el niño es grande, lo suficiente para desear la continencia y ser capaz de cooperar con el a menudo largo y frustrante proceso de entrenar la vejiga. La capacidad de dicho órgano debe ser cuando menos de 60 ml, medida con cistograma o cistoscopia, o ambos, bajo anestesia.[26,31,32] Se piensa que la aproximación del pubis es importante para la continencia exitosa.[31-35] Por consiguiente, la osteotomía o su repetición entra en consideración al momento de practicar este procedimiento.

Dicha técnica, modificada por Young-Dees-Leadbetter,[34-36] se representa en la figura 57-5. Se abre la vejiga y se efectúa un reimplante ureteral cruzado en el área del trígono para corregir el reflujo y separarlo del cuello con objeto de proveer longitud adecuada de unos 3 cm para reconstruirla de forma tubular como su cuello nuevo. La reconstrucción se realiza como se muestra en la figura y la mucosa y el músculo detrusor se tubularizan sobre una sonda calibre 8 F. Se mantiene el drenaje suprapúbico por tres semanas antes del inicio de las pruebas de vaciado.[26] Es importante la vigilancia estrecha en el periodo posoperatorio para garantizar el vaciamiento adecuado y evitar la hidronefrosis. Antes de remover el tubo suprapúbico se coloca una sonda en la uretra. Algunos sujetos requieren un periodo temporal o de largo plazo de sondeo intermitente, lo cual se comenta con los padres antes de la intervención. El desarrollo del volumen adecuado de la vejiga puede tardar meses y la vigilancia estrecha es esencial para evitar el desarrollo de hidronefrosis progresiva, infección de las vías urinarias, o ambas cosas.

Los pacientes que no desarrollan capacidad y continencia adecuadas después de la reconstrucción del cuello vesical requieren alguna forma de derivación urinaria. La forma preferida, si no existe fuga uretral, es el aumento vesical, combinado con sondeo intermitente, ya sea por vía uretral o a través de un estoma sondable.[37] En quienes lo anterior resulta imposible,

El texto continúa en la página 801

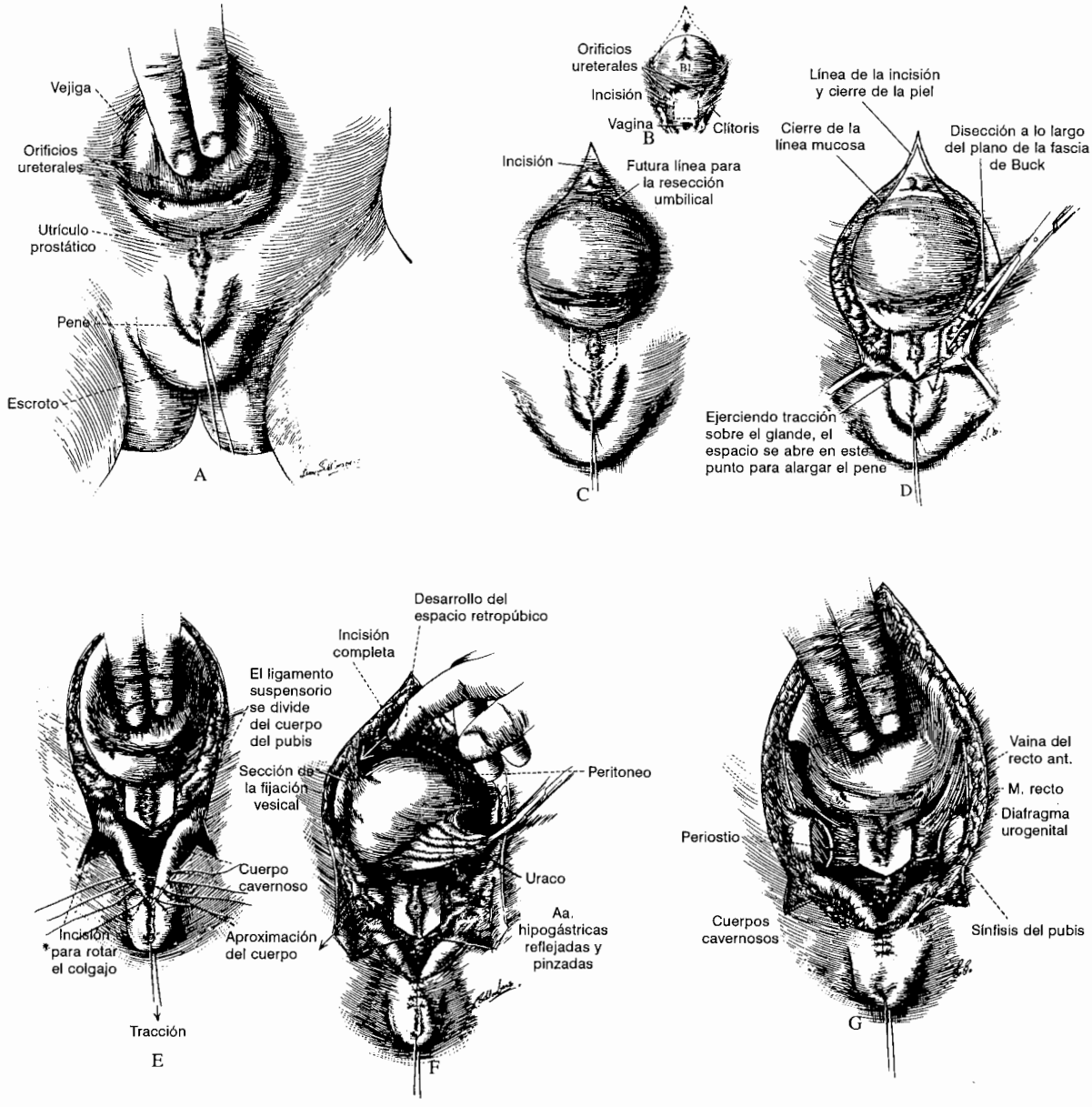


Fig. 57-3. *A* a *O*, pasos del cierre vesical primario después de la osteotomía, o sin ella, en el recién nacido menor de 72 horas de edad. *A*, *B*, *C* y *D*, se muestran la línea de incisión alrededor del ombligo y la vejiga hasta la placa uretral. Si la hendidura uretral masculina es adecuada, no se realiza corte transversal en la placa uretral para el alargamiento inicial de la uretra.

E, los cortes laterales en la piel permiten la rotación de la piel adyacente a la extrofia para cubrir al pene elongado, si se cortó la hendidura uretral.

F, desarrollo de un espacio retropúbico desde abajo del área de la disección umbilical para facilitar la separación de la vejiga de la vaina y el músculo recto del abdomen.

G, abanico medial del músculo recto que se adhiere por atrás de la próstata al diafragma urogenital. El diafragma urogenital y el cuerpo anterior se liberan del pubis en un plano subperióstico.

(Continúa)

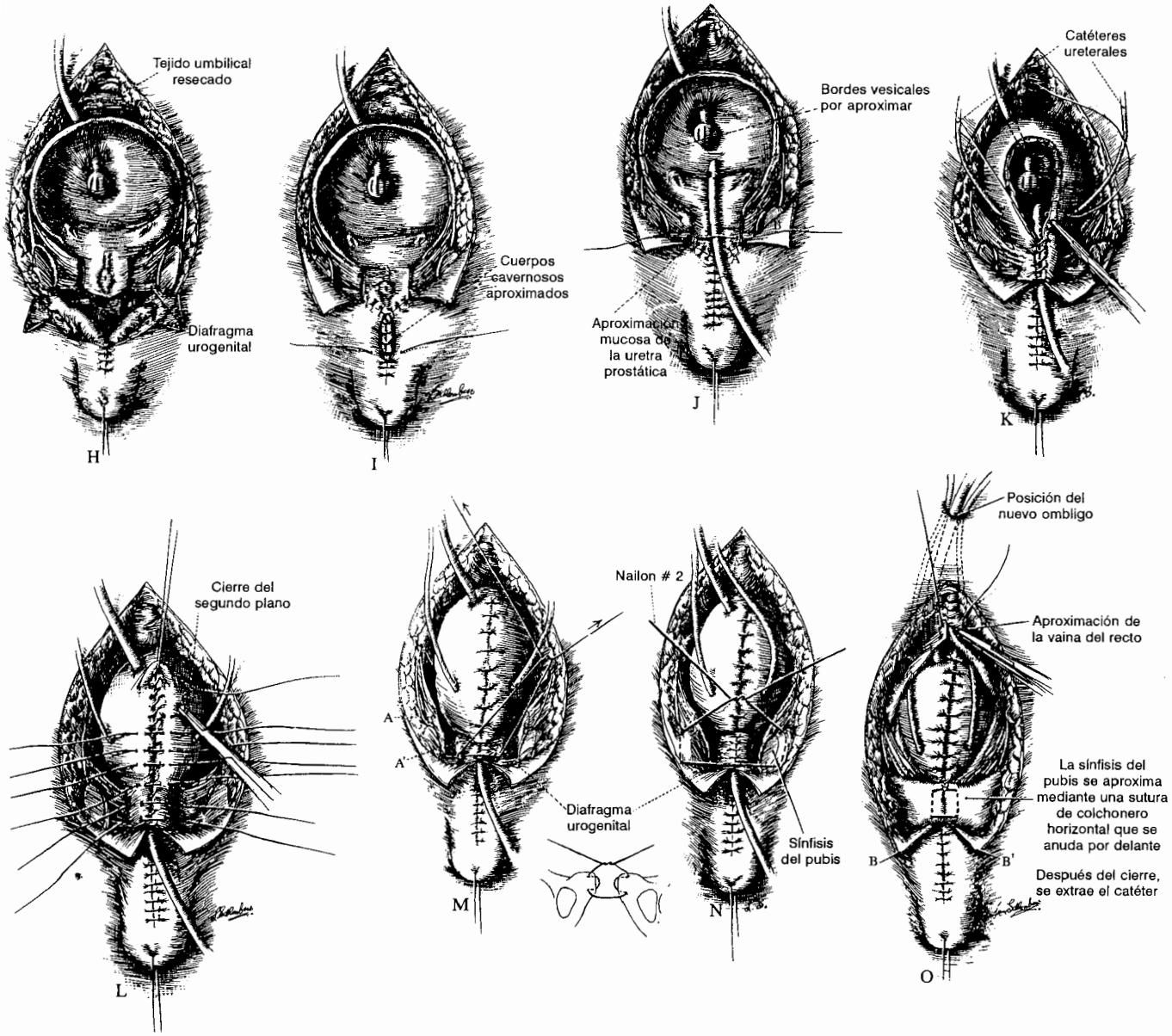


Fig. 57-3. *Continuación*

H a *L*, se muestra la anastomosis de la piel adyacente a la extrofia hacia la placa prostática.

M, el diafragma urogenital se cierra con una capa separada de puntadas si es posible. A menudo esta maniobra es imposible.

N, las puntadas horizontales de colchonero se anudan sobre la superficie externa de la sínfisis, mientras el ayudante aplica rotación medial a los trocánteres mayores.

O, se retira el catéter del cuello cerrado de la vejiga y la uretra. La aproximación del punto cutáneo B al B1 proporciona un paso anterior desde el cierre peneal hasta el cierre de la pared abdominal. (Dibujos de Leon Schlossberg.) (Tomado de Gearhart JP, Jeffs RD: Management of the exstrophy-epispadias complex and urachal anomalies. In Walsh PC, Campbell MF [eds]: Campbell's Urology [6th ed]. Philadelphia, WB Saunders, 1992, p 1791-1794.)

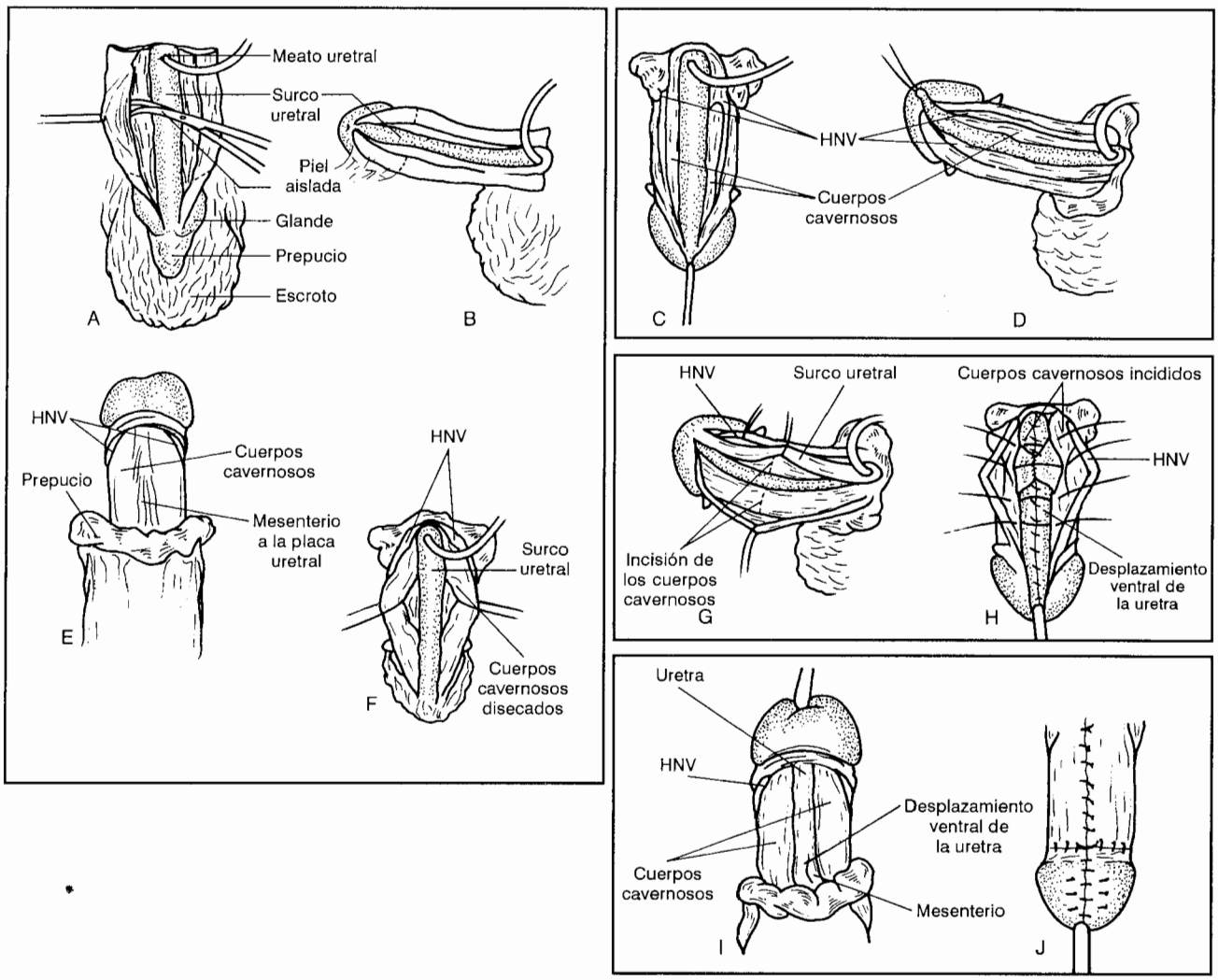


Fig. 57-4. *A* y *B*, reparación del epispadias. Se marca una incisión de la hendidura uretral y la movilización de la piel del pene.

C y *D*, incisión del glande y exposición de los haces neurovasculares (HNV).

E y *F*, separación de la hendidura uretral de los cuerpos cavernosos con disección que se inicia desde abajo.

G y *H*, separación de los paquetes neurovasculares de los cuerpos cavernosos e incisión en éstos. Cierre de la hendidura uretral hasta la punta del pene y cierre de la incisión sobre el cuerpo que desplaza la uretra en sentido ventral. Más suturas que se colocan en la porción distal para enterrar más la uretra bajo los cuerpos cavernosos.

I y *J*, reparación completa con la uretra por abajo de los cuerpos cavernosos y cierre de la piel del pene. (Dibujos de Leon Schlossberg.) (Tomado de Gearhart JP, Jeffs RD: Management of the exstrophy-epispadias complex and urachal anomalies. In Walsh PC, Campbell MF [eds]: Campbells Urology [6th ed]. Philadelphia, WB Saunders, 1992, p 1798.)

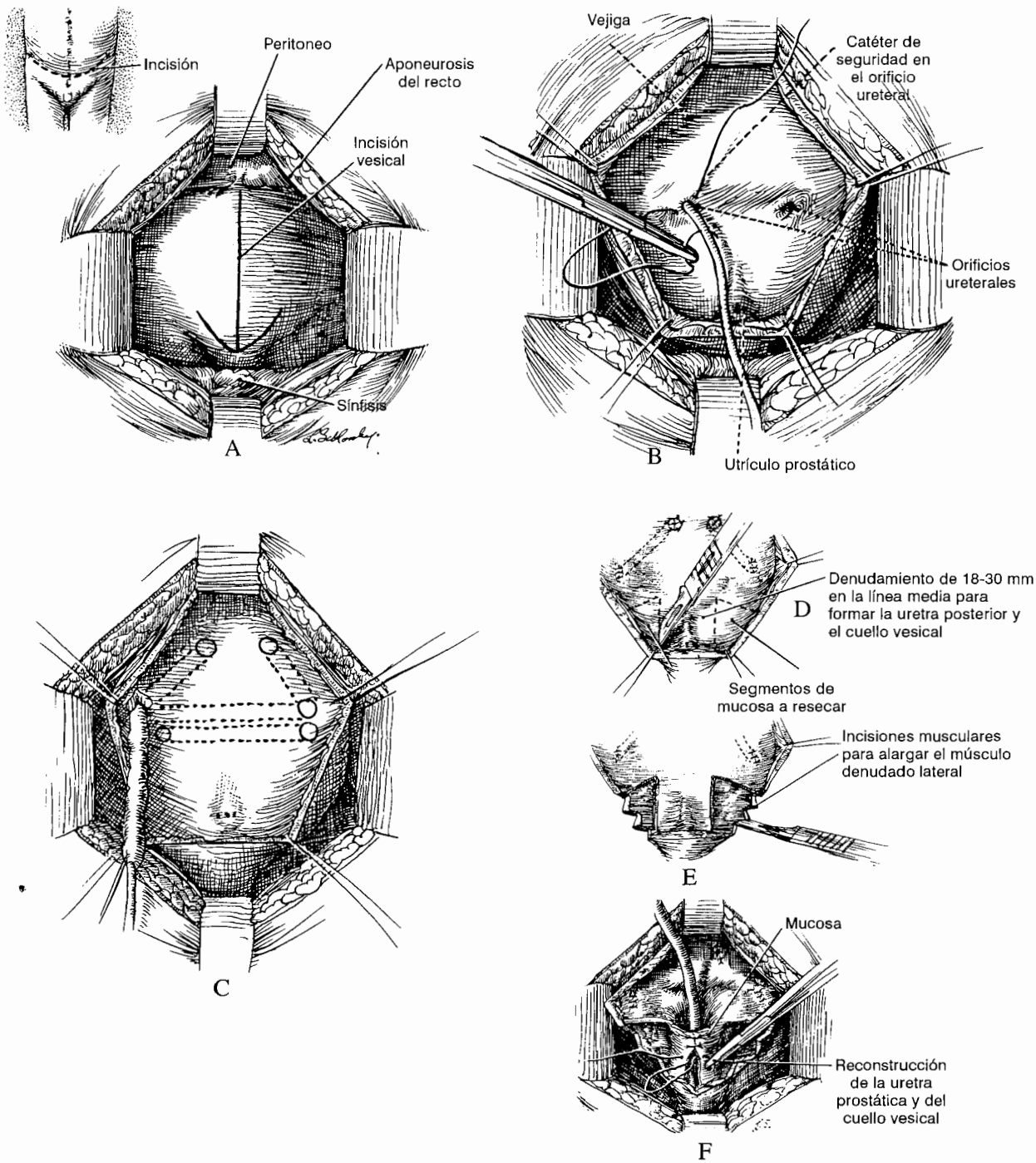


Fig. 57-5. Pasos de la reimplantación de los uréteres transtrigonal o cefalotrigonal de Cohen y reconstrucción del cuello vesical para obtener la continencia.

A, corte transverso sobre la vejiga con extensión vertical que después se cierra en la línea media para estrechar la vejiga cerca de su cuello.

B a *F*, movilización ureteral, ya sea en un trayecto transtrigonal o cefalotrigonal para reimplantar la franja mucosa del trígono para formar el cuello vesical y la uretra prostática. Los triángulos musculares laterales denudados se alargan por medio de varios cortes pequeños para permitir el revestimiento de la reconstrucción del cuello vesical.

(Continúa)

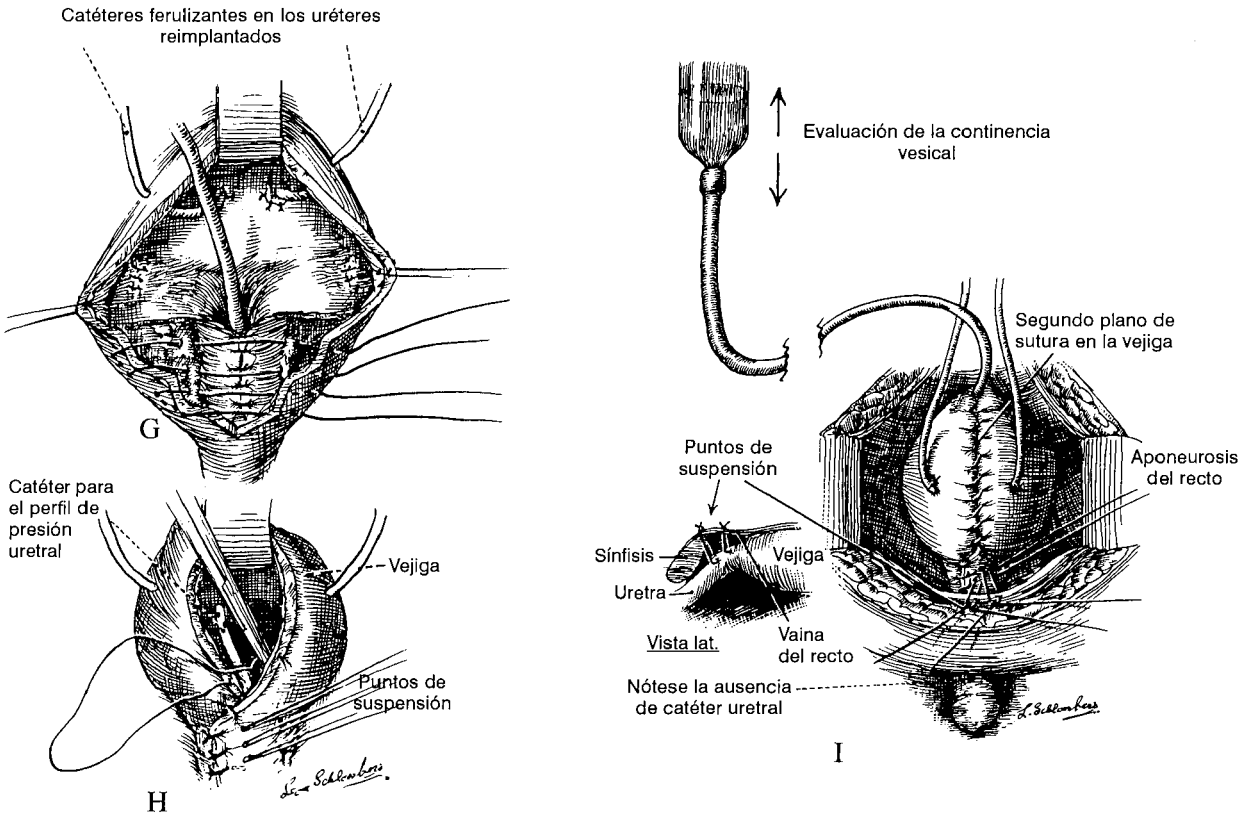


Fig. 57-5. *Continuación*

F a *H*, naturaleza del doble enfrentamiento y la colocación exacta de las suturas en el cuello vesical y la reconstrucción. Puede dejarse un catéter para obtener el perfil de presión, obteniendo el perfil de tensión uretral antes del cierre del domo vesical. Las puntadas suspensorias se elevan en forma manual para calcular el perfil final de presión uretral.

I, el cuello vesical y la uretra no tienen sondas. El drenaje se logra por medio de catéteres ureterales y una sonda suprapúbica. La resistencia de la salida de la vejiga se calcula por medio de un manómetro de agua. (Dibujos de Leon Schlossberg.) (Tomado de Gearhart JP, Jeffs RD: Management of the exstrophy-epispadias complex and urachal anomalies. In Walsh PC, Campbell MF [eds]: Campbells Urology [6th ed]. Philadelphia, WB Saunders, 1992, p 1800.)

bien por capacidad inadecuada o por resistencia uretral, la siguiente elección es la construcción de un reservorio urinario continente de intestino. En ocasiones, la mejor opción es la derivación no continente o la anastomosis ureterosigmoidea.

☐ Resultados

Las complicaciones del cierre inicial de la vejiga son la dehiscencia, prolapso u obstrucción al vaciado con hidronefrosis. La primera ocurre con poca frecuencia debido a las técnicas y cuidados quirúrgicos actuales. En manos experimentadas, la frecuencia es de 5% o menor. La segunda es más común, con incidencia de 10 a 15%, y la tercera ocurre en cerca del 5% de los casos.[26]

La complicación más frecuente de la reparación del epispadias es la fístula uretrocutánea. Su incidencia oscila entre 30 y 50%. Las técnicas quirúrgicas más nuevas de reparación con colocación más anterior de la uretra reducen esta incidencia.[28,30] Los apéndices residuales posteriores representan problemas a largo plazo[38] y son comunes los procedimientos de corrección secundarios. De nueva cuenta, con las técnicas modernas se atenúa este problema.

Las tasas de continencia después de la reconstrucción del cuello de la vejiga son de 40 a 80%.[20,24,39-43] Lograr esto requiere seguimiento cuidadoso, paciencia y a menudo procedimientos múltiples. Continúan en evolución las técnicas quirúrgicas y médicas necesarias para conseguir la continencia en estos sujetos.

Las enfermedades malignas de la vejiga son más comunes en los pacientes con extrofia. El adenocarcinoma, que es el más frecuente, se relaciona con los cambios inflamatorios crónicos por la exposición de la vejiga.[44] También se ha notificado el carcinoma epidermoide y el rabdomiosarcoma.

Es posible la función sexual en los pacientes con reconstrucción por extrofia.[13,45] Hay muchos informes de embarazos en mujeres tratadas por extrofia y también de varones que engendran hijos.[46,47] Sin embargo, la fecundidad en los hombres se encuentra disminuida. Esto es resultado de la reconstrucción de la uretra y cuello de la vejiga, que ocasiona daño al sistema eyaculador.

Con cuidados quirúrgicos expertos existen muchas probabilidades de que el paciente extrófico se convierta en un individuo con funciones sexual y vesical adecuadas. Este potencial depende de la atención cuidadosa a los aspectos técnicos de la reparación, cuidado social y psicológico y seguimiento.

BIBLIOGRAFIA

1. Murphy LJT: The History of Urology. Springfield, IL, Charles C. Thomas, 1972.
2. Syme J: Ectopia vesicase. Lancet 2:568, 1852.
3. Coffey RC: Transplantation of the ureter into the large intestine in the absence of a functioning bladder. Surg Gynecol Obstet 32:383–385, 1921.
4. Young HH: Exstrophy of the bladder: The first case in which a normal bladder and urinary control have been obtained by plastic operation. Surg Gynecol Obstet 74:729–731, 1942.
5. Michon L: Conservative operations for exstrophy of the bladder with particular reference to urinary incontinence. Br J Urol 20:167–169, 1948.
6. Leadbetter GW: Surgical correction of total urinary incontinence. J Urol 91:261–266, 1964.
7. Dewan PA: Historical trends in the management of bladder exstrophy. Pediatr Surg Int 10:289–297, 1995.
8. Ngan JH, Grady RW, Carr MC, Mitchell ME: An argument for complete one-stage anatomic repair of exstrophy in the newborn [abstract 970]. J Urol 157:248, 1997.
9. Lancaster PAL: Epidemiology of bladder exstrophy: A communication from the International Clearinghouse for Birth Defects monitoring systems. Teratology 36:221–227, 1987.
10. Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD: The inheritance of the exstrophy–epispadias complex. J Urol 132:308–310, 1984.
11. Muecke EC: The role of the cloacal membrane in exstrophy: The first successful experimental study. J Urol 92:659, 1964.
12. Mildenberger H, Kluth D, Dzuiba M: Embryology of bladder exstrophy. J Pediatr Surg 23:166–170, 1988.
13. Woodhouse CRJ, Kellett MJ: Anatomy of the penis and its deformities in exstrophy and epispadias. J Urol 132:1122–1124, 1984.
14. Schlegel PN, Gearhart JP: Neuroanatomy of the pelvis in an infant with cloacal exstrophy: A detailed microdissection with histology. J Urol 141:583–585, 1989.
15. Kelly JH: Vesical exstrophy: Repair using radical mobilisation of soft tissues. Pediatr Surg Int 10:298–304, 1995.
16. Loder RT, Dayioglu MM: Association of congenital vertebral malformations with bladder and cloacal exstrophy. J Pediatr Orthoped 10:389–393, 1990.
17. Diamond DA, Jeffs RD: Cloacal exstrophy: A 22-year experience. J Urol 133:779–782, 1985.
18. Yeggappan L, Peppas DS, Gearhart JP, Jeffs RD: Bladder exstrophy: A twenty-one year experience with functional reconstruction in 87 consecutive patients followed from birth [abstract 973]. J Urol 157:249, 1997.
19. McLorie GA, Salle JP, Merguerian PA, et al: Simultaneous repair of bladder exstrophy and epispadias in male infants [abstract 157]. J Urol 159:43, 1998.
20. Schanne FJ, Lanchoney TF, McKitty S, et al: Long-Term follow-up for continence in patients with classic bladder exstrophy [abstract 159]. J Urol 159:43, 1998.
21. Grady RW, Carr MC, Lipski B, Mitchell ME: Complete primary repair of exstrophy [abstract 98]. Presented at the American Academy of Pediatrics Section on Urology Annual Meeting, San Francisco; October 19, 1998.
22. Gearhart JP, Mathews R, Taylor S, Jeffs RD: Combined bladder closure and epispadias repair in the reconstruction of bladder exstrophy. J Urol 160:1182–1185, 1998.
23. Dinlec CZ, Bauer SB, Hendren WH, et al: Response of the exstrophy bladder to staged reconstruction [abstract 158]. J Urol 159:44, 1998.
24. Kelly JH: Exstrophy and epispadias: Kelly's method of repair. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al (eds): Pediatric Surgery (5th ed). St. Louis, Mosby-Year Book, 1998, pp 1732–1759.
25. Duckett JW: Use of paraexstrophy skin pedicle grafts for correction of exstrophy and epispadias repair. Birth Defects 13:175–179, 1977.
26. Gearhart JP: Bladder and urachal abnormalities: The exstrophy–epispadias complex. In Kelalis PP, King LR, Belman AB (eds): Clinical Pediatric Urology (3rd ed). Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1992, pp 579–619.
27. Sponseller PD, Gearhart JP, Jeffs RD: Iliac osteotomies for revision of bladder exstrophy failures. J Urol 146:137–140, 1991.
28. Gearhart JP, Sciortino C, Ben-Chaim J, et al: The Cantwell-Ransley epispadias repair in exstrophy and epispadias: Lessons learned. Urology 46:92–96, 1995.
29. Mitchell ME, Bagli DJ: Complete penile disassembly for epispadias repair: The Mitchell technique. J Urol 155:300–304, 1996.
30. Zaontz MR, Steckler RE, Dairiki Shortliffe LM, et al: Multicenter experience with the Mitchell technique for epispadias repair. J Urol 160:172–176, 1998.
31. Kramer SA, Kelalis PP: Assessment of urinary continence in epispadias: Review of 94 patients. J Urol 128:290–293, 1982.
32. Lepor H, Jeffs RD: Primary bladder closure and bladder neck reconstruction in classical bladder exstrophy. J Urol 130:1142–1145, 1983.
33. Gearhart JP, Jeffs RD: State of the art reconstructive surgery for bladder exstrophy at the Johns Hopkins Hospital. Am J Dis Child 143:1475–1478, 1989.
34. Young HH: An operation for the cure of incontinence associated with epispadias. J Urol 7:1–32, 1922.
35. Dees JE: Epispadias with incontinence in the male. Surgery 12:621–630, 1942.
36. Leadbetter GW Jr: Surgical correction of total urinary incontinence. J Urol 91:261–266, 1964.
37. Mitrofanoff P: Cystomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologues. Chir Ped 21:297–305, 1980.
38. Kramer SA, Mesrobian HJ, Kelalis PP: Long term follow up of cosmetic appearance and genital function in male epispadias: Review of 70 cases, J Urol 135:543–547, 1986.
39. Canning DA, Gearhart JP, Oesterling JE, Jeffs RD: A computerized review of exstrophy patients managed during the past thirteen years [abstract 219]. J Urol 141(4–2):224A, 1990.
40. Chisholm TC: Exstrophy of the urinary bladder. In Kiesewetter WB (ed): Long-Term Follow Up in Congenital Anomalies. Pediatric Surgical Symposium, Vol. 6. Pittsburgh, Pittsburgh Children's Hospital, 1979, p 31.
41. Conner JP, Lattimer JK, Hensle TW, Burbige KA: Primary bladder closure of bladder exstrophy: Long-term functional results in 137 patients. J Pediatr Surg 23:1102–1106, 1988.
42. Husmann DA, McLorie GA, Churchill BM: Closure of the exstrophic bladder: An evaluation of the factors leading to its success and its importance on urinary continence. J Urol 142:522–524, 1989.
43. Jeffs RD, Guice SL, Oesch I: The factors in successful exstrophy closure. J Urol 127:974–976, 1982.
44. Woodhouse CRJ, Strachan JR: Malignancy in exstrophy patients [abstract]. Presented at the British Association of Urological Surgeons, Scarborough, England; July 11, 1990.
45. Woodhouse CRJ, Ransley PC, Williams DI: The exstrophy patient in adult life. Br J Urol 55:632–635, 1983.
46. Burbige KA, Hensle TW, Chambers WL, et al: Pregnancy and sexual function in women with bladder exstrophy. Urology 28:12–14, 1986.
47. Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD: The inheritance of the exstrophy–epispadias complex. J Urology 132:308–310, 1984.

58

HIPOSPADIAS

J. Patrick Murphy, MD

El hipospadias es una anomalía del desarrollo que se caracteriza por un meato uretral que se abre sobre la superficie ventral del pene, proximal al extremo del glande. El meato puede localizarse en cualquier sitio, a lo largo del cuerpo del pene, desde el glande hasta el escroto, o incluso en el perineo.

La *curvatura peneal* tiene una relación inconsistente con el hipospadias. El grado de curvatura es más importante en el tratamiento quirúrgico del hipospadias que la localización inicial del meato. Un hipospadias subcoronal con poca o nula curvatura del pene requiere una reparación mucho menos complicada que una con incurvación considerable y piel ventral insuficiente. Por esta razón, cuando se discute el grado del hipospadias, es más correcto desde el punto de vista clínico usar un sistema de clasificación que se refiera a la localización del meato después que se libere la curvatura del pene. Por tanto, el sistema que propone Barcat es el de mayor relevancia clínica y es la clasificación que se utiliza con frecuencia (cuadro 58-1).[1]

El desarrollo fálico normal ocurre entre la séptima y decimocuarta semanas de gestación. Hacia la sexta semana de desarrollo se forma el tubérculo genital en una posición anterior al seno urogenital. En la próxima semana se forman dos pliegues genitales desde la región caudal al tubérculo y se crea la placa uretral entre ellos. Bajo la influencia de la testosterona de los testículos fetales, cuya producción se inicia alrededor de la octava semana de gestación, los pliegues genitales internos se fusionan en la región medial para originar un tubo que se comunica con el seno urogenital y que discurre en sentido distal hasta el extremo en la base del glande. La formación de la uretra peniana casi siempre se completa hacia el final del primer trimestre.[2]

Cuadro 58-1. Clasificación del hipospadias de acuerdo con la localización del meato después de la liberación de la curvatura del pene

Anterior (65-70% de los casos)
Glandular
Coronal
Parte distal del cuerpo del pene
Media (10 a 15% de los casos)
Parte media del cuerpo del pene
Posterior (20% de los casos)
Parte proximal del cuerpo del pene
Penoscrotal
Escrotal
Perineal

La uretra glandular se forma como una invaginación ectodérmica del glande, la cual se profundiza para encontrarse con la uretra distal que se formó por el cierre de los pliegues genitales endodérmicos. La anastomosis holgada de estas dos estructuras es la fosa navicular.[3,4] La formación de la uretra glandular ocurre de manera independiente y es el último paso en el desarrollo de la uretra completa. Es probable que esta secuencia explique el predominio del hipospadias glandular y coronal.

En una región dorsal a la uretra en desarrollo el tejido mesenquimatoso forma el par de cuerpos cavernosos. Estos son los principales componentes del tejido eréctil y están cubiertos por la túnica albugínea. El mesénquima también forma la fascia de Buck, la fascia dartos y el cuerpo esponjoso.

El cuerpo esponjoso es el tejido eréctil de sostén que rodea en condiciones normales a la uretra y se comunica con el tejido eréctil del glande. La fascia de Buck es la capa profunda de fascia que rodea a los cuerpos cavernosos y recubre al esponjoso. Los paquetes neurovasculares dorsales se encuentran en la profundidad de esta capa. En la parte superficial de este estrato se halla la fascia dartos, que es la parte subcutánea laxa que contiene las venas y vasos linfáticos superficiales. Estas estructuras se forman después del desarrollo completo de la uretra por medio de la fusión medial de los pliegues genitales externos y avanza a partir de la parte proximal a la distal del pene. Este desarrollo explica cómo una uretra íntegra puede tener un cuerpo esponjoso pobre y piel delgada que lo recubre con una atadura ventral, a pesar de que el meato se localice en la punta del glande.

Por último se forma el prepucio, que se origina en el surco coronal y encierra al glande en forma gradual en sentido circunferencial.

El desarrollo incompleto de la uretra puede provocar que el meato se localice en cualquier sitio a lo largo

de la superficie ventral del pene. Esto daría lugar a un acortamiento de la cara ventral del pene distal al meato y a que el prepucio no se formara en toda la circunferencia.

☐ Perspectivas históricas

Los cirujanos alejandrinos Heliodoro y Antyllus informaron la primera descripción del hipospadias y su corrección quirúrgica en el primer y segundo siglos de esa era. Estos médicos caracterizaron esta malformación y su relación con problemas de la micción y el coito inefectivo. Aún más, postularon un tratamiento quirúrgico que consistía en la amputación del glande distal al meato hipospádico.[5,6]

Escaso progreso experimentó la terapéutica quirúrgica del hipospadias hasta el siglo XIX, cuando dos clónicos estadounidenses, Mettauer y Bushe, describieron técnicas que usaban un trócar para establecer un canal del meato al glande. Dieffenbach también describió una técnica similar en el decenio de 1830. Ninguno de estos métodos fue exitoso.[5]

En 1874, Theophile Anger informó la reparación exitosa de un hipospadias penoscrotal, usando la técnica que describió Thiersch en 1869 para la reparación del epispadias, en la cual se tubularizaban colgajos cutáneos para formar la nueva uretra. El informe de Anger inició la era moderna de la cirugía del hipospadias, que se caracterizó por los colgajos cutáneos locales.[7,8] Duplay describió pronto su técnica en dos etapas. En la primera se liberaba la curvatura del pene; en la segunda se formaba un tubo ventral medial con una franja de piel del meato hasta el extremo del glande. El tubo se cubría con aletas de piel laterales que se socavaban y se cerraban en la línea media. Duplay no creía que fuera necesario formar un tubo completo porque pensaba que existiría epitelización, incluso si se enterrara un tubo incompleto bajo los colgajos de piel lateral.[6] Browne empleó este concepto en su conocida técnica de "franja enterrada", la cual se practicó extensamente al principio de la década de 1950.[9] Al final del decenio de 1800 varios cirujanos más informaron técnicas de colgajos peneales, escrotales y prepuciales para procedimientos en múltiples etapas. Varios de ellos empleaban la técnica de sumergir el pene en el escroto para obtener una cobertura de piel similar a la de la técnica descrita por Cecil y Culp en la década de 1950.[10]

En 1913, Edmonds fue el primero en describir la transferencia de piel del prepucio a la cara ventral del pene en el momento en que liberaba la curvatura. En una segunda fase se creaba el tubo de Duplay para completar el cierre uretral. Byars difundió esta técnica en dos etapas al principio del decenio de 1950.[11] Smith mejoró aún más el procedimiento al denudar el epitelio de uno de los colgajos laterales de piel para obtener un cierre "ajustado" y así reducir el riesgo de la formación de fístula.[12] Belt diseñó otro procedimiento en dos etapas con transferencia de prepucio, que luego divulgó Fuqua en el decenio de 1960.[13]

En 1897, Nove-Josserand fue el primero en informar el uso de un injerto cutáneo libre, de espesor parcial, en un intento para reparar el hipospadias. En los siguientes 20 años se utilizaron diversos tejidos más como injertos libres, incluyendo vena safena, uréter y apéndice. Ninguno de estos procedimientos tuvo algún éxito consistente.[14] McCormack usó un injerto de piel libre de espesor total en una reparación de dos etapas.[15] En 1941, Humby describió una técnica en una etapa usando el espesor total del prepucio.[16] Después, Devine y Horton propagaron esta técnica con injerto libre de prepucio con muy buenos resultados.[17]

Memmelaar informó en 1947 el uso de la mucosa vesical como una técnica de injerto libre en una reparación en una etapa.[18] Marshall eligió en 1955 la mucosa vesical en una técnica de dos fases.[19] Los urólogos chinos también tuvieron éxito con una reparación primaria en la que usaban mucosa vesical. Esta técnica se desarrolló en forma independiente durante un periodo de aislamiento científico y cultural en China.[20] En 1941, Humby empleó mucosa bucal del labio para la reconstrucción uretral[16] y en fecha reciente esta técnica recibió una atención renovada como técnica de injerto libre.[21]

Las mejores técnicas de colgajos vascularizados en el prepucio y meato mejoraron de manera considerable la técnica de la reparación del hipospadias desde los años de 1970 y 1980. A través de las contribuciones de cirujanos como Mathieu, Barcat,[1] Mustardé,[22] Broadbent y colegas,[23] Hodgson,[24] Horton, Devine, Standoli[25] y Duckett[26] se ha vuelto algo común la reparación en una sola etapa de las formas incluso más graves del hipospadias.

☐ Aspectos clínicos

INCIDENCIA

La incidencia del hipospadias se calcula entre 0.8 y 8.2 por 1 000 varones nacidos vivos.[27] Es probable que la variación represente ciertas diferencias geográficas y raciales, pero es más importante la exclusión de los grados más sutiles de hipospadias en algunos informes. Si se incluyen todos los grados de hipospadias, incluidos los más leves, entonces es probable que la incidencia sea de 1 por cada 125 varones que nacen vivos.[28] De acuerdo con el dato citado con más frecuencia de 1 por cada 300 niños nacidos vivos, puede suponerse que nacen más de 6 000 niños con hipospadias cada año en Estados Unidos.[29]

ETIOLOGIA

Un defecto de la estimulación andrógena del pene en desarrollo, que evita la formación completa de la uretra y sus estructuras periféricas, es la causa fundamental del hipospadias. Este defecto puede ocurrir por producción andrógena deficiente por parte de los testículos y la placenta, falta de la testosterona para con-

vertirla en dehidrotestosterona por medio de la enzima reductasa 5-alfa o receptores andrógenos deficientes en el pene. Varios trastornos intersexuales pueden ocasionar deficiencias en cualquier punto a lo largo del eje de estímulo andrógeno. Estos se tratan en el capítulo 61.

No es claro el origen del hipospadias habitual que no se vincula con trastornos por intersexualidad. En algunos informes se incluye una causa endocrina que muestra una menor respuesta a la gonadotropina coriónica humana (hCG) en algunos pacientes con hipospadias, lo que sugiere retraso de la maduración del eje hipotálamo-hipófisis.[30,31] Otros informes muestran un aumento de la incidencia del hipospadias en los gemelos monocigotos, lo cual indica una cantidad insuficiente de producción de gonadotropina coriónica por una sola placenta para suplir a los dos fetos masculinos.[32]

Asimismo, se han sugerido causas ambientales. Se observó una mayor incidencia de hipospadias en las concepciones durante el invierno.[32] También se relacionó la ingestión materna de agentes progestágenos con el hipospadias. Sin embargo, este nexo es débil.[33,34]

Se han señalado factores genéticos en la etiología de este trastorno debido a su mayor incidencia en los parientes en primer grado de los sujetos hipospádicos.[27,34-36] En un estudio que valoró a 307 familias, el riesgo de incidencia de hipospadias en un segundo hijo varón fue del 12%. Si el niño índice y su padre estaban afectados, el riesgo para un hermano se elevaba hasta 26%. Si el niño índice y un familiar en segundo grado presentaban el defecto, en lugar del padre, el riesgo para el hermano afectado era sólo del 19%.[36] Este patrón sugiere una forma hereditaria multifactorial y estas familias tienen un número mayor de genes que el promedio que influyen sobre el origen del defecto.[36] En última instancia, una combinación de los factores endocrinos, ambientales y genéticos determina el potencial para desarrollar el complejo del hipospadias en cualquier individuo.

ANATOMIA DEL DEFECTO

El significado clínico del hipospadias se relaciona con varios factores. La localización anormal del meato y la tendencia a la estenosis meatal dan lugar a un chorro de orina desviado hacia abajo y disperso. Este hecho complica el control del chorro y a menudo dificulta que el paciente orine de pie. La curvatura ventral relacionada puede provocar erecciones dolorosas, sobre todo si la curvatura es grave. La cópula anormal, y por tanto la inseminación inadecuada, es una consecuencia más de la curvatura acentuada. Además, la apariencia cosmética poco usual, que resulta del prepucio en forma de cubierta, el glande aplanado y la falta de piel ventral, puede tener un efecto adverso sobre el desarrollo psicosexual del adolescente con hipospadias.[37-41] Todos estos factores son evidencia de que debe ofrecerse la corrección quirúrgica temprana a todos los niños con esta malformación, sin importar cuál sea la gravedad del defecto.

La forma distal del hipospadias es la más frecuente (cuadro 58-1) y muchas veces existe escasa o nula curvatura del pene (fig. 58-1). El tamaño del meato y la calidad del tejido periférico de apoyo, así como la configuración del glande, son variables y en última instancia determinan el procedimiento quirúrgico. Una piel perimeatal bien formada y móvil y una hendidura glandular ventral profunda pueden permitir la formación de colgajos locales perimeatales para formar una uretra (fig. 58-2). En contraste, la piel atrófica e inmóvil alrededor del meato puede requerir la transferencia de tejido del prepucio para formar la nueva uretra.

Una variante infrecuente del hipospadias distal es el meato grande de boca ancha con prepucio circunferencial o una variante de megameato con prepucio intacto (fig. 58-3).[42] En virtud del prepucio intacto, este subtipo no se identifica a menudo sino hasta que se realiza una circuncisión. Si los médicos descubren el hipospadias durante el procedimiento deben suspenderlo y conservar el prepucio, incluso si ya se practicó una separación dorsal.

En ocasiones, el meato que se localiza en posición distal puede relacionarse con curvatura notable del pene, a veces grave (fig. 58-4). La liberación de la curvatura del pene coloca el meato en un sitio mucho más proximal, lo que requiere transferencias más complicadas de piel para cubrir la brecha entre el meato proximal y el extremo del glande.

Cuando el meato se localiza sobre el cuerpo del pene, la característica de la placa uretral (la piel ventral de la

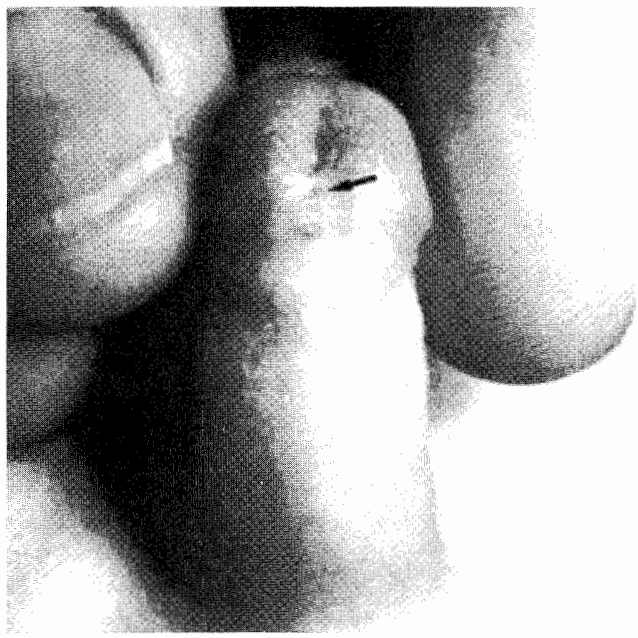


Fig. 58-1. Hipospadias distal con meato estenótico (*flecha*) localizado sobre el glande, sin curvatura del pene. El paciente es un buen candidato para el avance del meato y glanuloplastia.

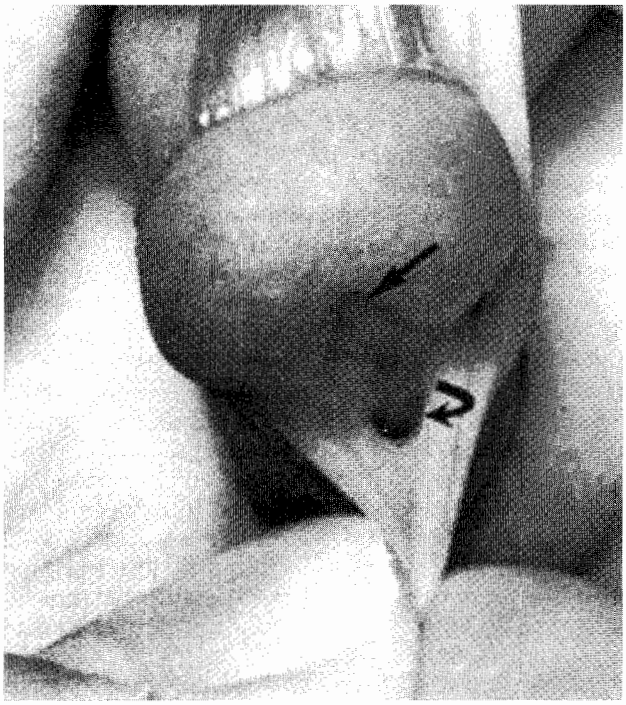


Fig. 58-2. Meato evidente y subcoronal (*flecha curva*) con piel perimeatal móvil y hendidura ventral profunda sobre el glande (*flecha recta*). Esta es una buena variante para el procedimiento de colgajo con base meatal.

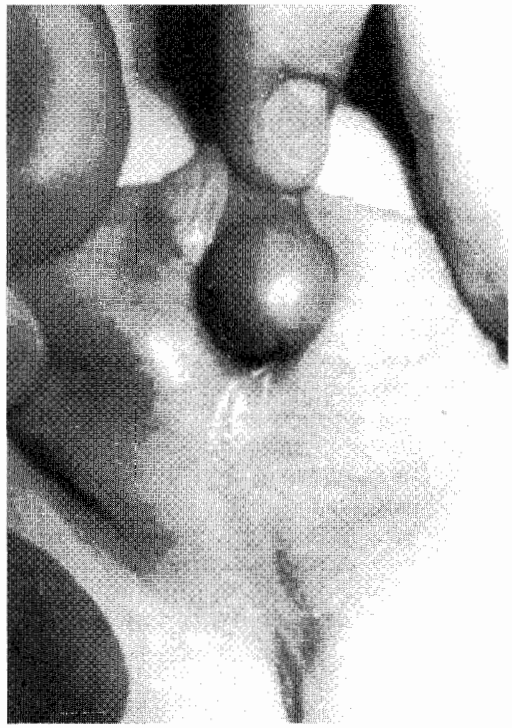


Fig. 58-4. Hipospadias escrotal con curvatura grave del pene y considerable transposición penoscrotal.

línea media del cuerpo distal al meato) es importante para determinar qué tipo de reparación es posible. Una placa uretral elástica y bien desarrollada sugiere una curvatura ventral distal mínima, si es que existe (fig. 58-5). Sin embargo, una placa uretral delgada y atrófica anuncia una curvatura peneal considerable. El tejido proximal de apoyo de la uretra también es importante. Si no hay cuerpo esponjoso proximal al meato hipospádico (fig. 58-6), esta parte de la uretra nativa no es suficiente para incorporarla en la reparación. En

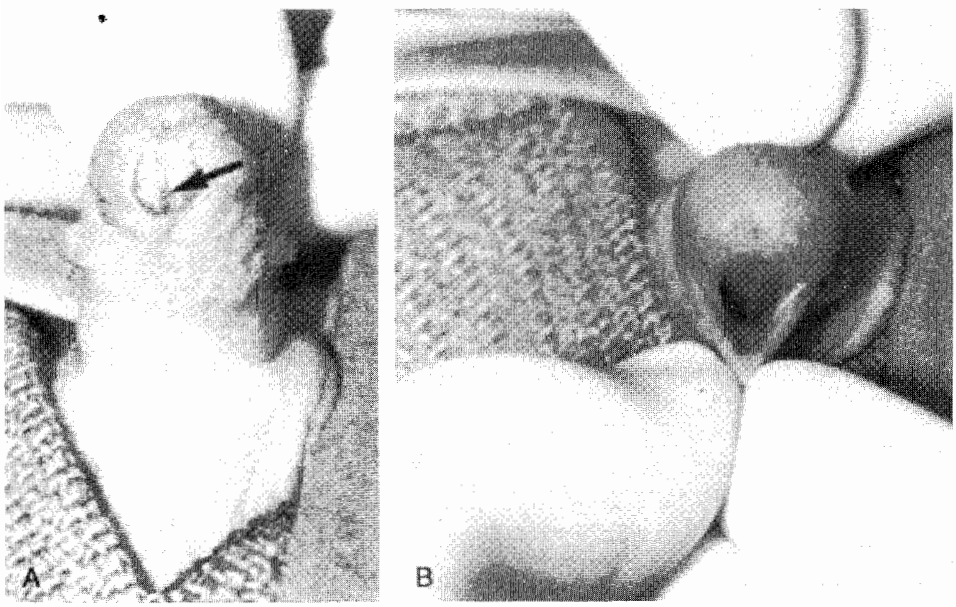


Fig. 58-3. *A*, pene previamente circuncidado con megameato (*flecha*) y prepucio circunferencial intacto. *B*, meato grande de boca ancha en el mismo pene mostrado en *A*.

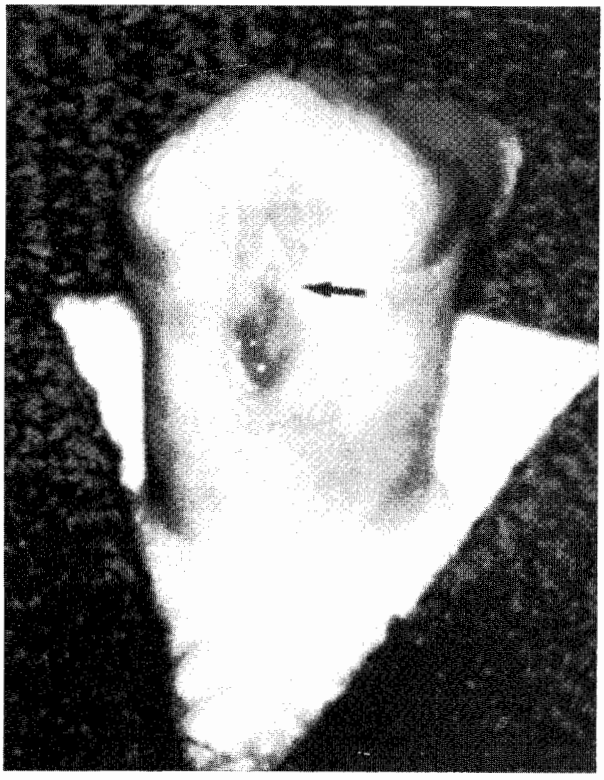


Fig. 58-5. Hipospadias en la parte media del cuerpo con placa uretral elástica y bien desarrollada distal al meato (*flecha*). No existe curvatura acentuada. Esta es una buena variante para el procedimiento con colgajo aislado montado.

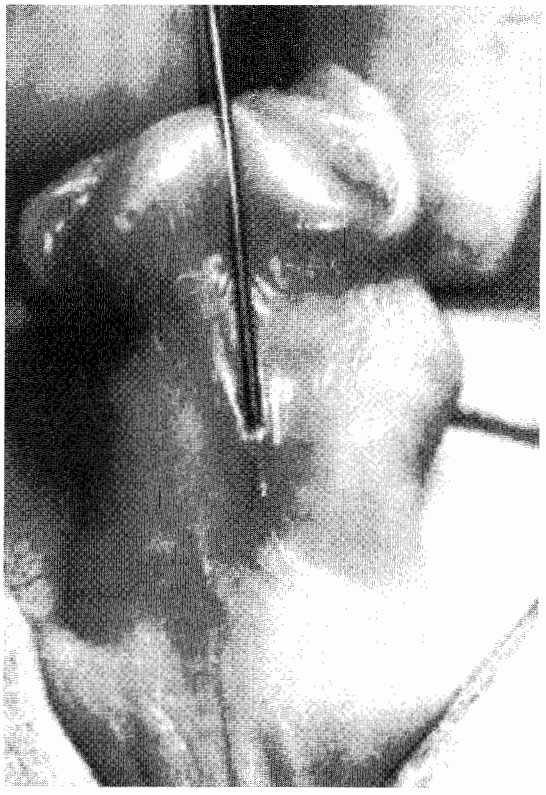


Fig. 58-6. Hipospadias en la parte media del cuerpo con falta de apoyo de cuerpo esponjoso proximal al meato. Es necesario abrir la uretra hacia atrás hasta una zona con buen sostén esponjoso en la posición penoscrotal.

consecuencia, la uretra necesita retrasarse hasta el punto en que exista cuerpo esponjoso adecuado.

La posición del meato en la localización penoscrotal, escrotal o perineal casi siempre se vincula con una curvatura grave del pene, lo cual exige liberación con una uretroplastia extensa subsecuente (fig. 58-7). Por lo general, este tipo es más predecible en el periodo preoperatorio, en cuanto a la elección de la reparación, que algunos de los tipos más distales que se discutieron antes.

Otros elementos anatómicos importantes de la anomalía que deben considerarse incluyen la torsión del pene, inclinación del glande, transposición penoscrotal y curvatura del pene sin hipospadias. Estos se discuten de manera más completa en la sección Procedimientos quirúrgicos.

ANOMALIAS ACOMPAÑANTES

La hernia inguinal y los testículos sin descender son las anomalías que se vinculan más a menudo con el hipospadias y ocurren en el 7 al 13% de las veces, con una mayor incidencia cuando el meato es más proximal.[43-45] También es más frecuente un utrículo prostático grande en el hipospadias posterior, con una incidencia cercana al 11%.[44] La infección es la complicación más frecuente de un utrículo, pero es raro que se necesite la excisión quirúrgica.[46]

Existen varios informes de números muy altos de anomalías de las vías urinarias superiores relacionadas con hipospadias,[47-50] lo cual sugiere que es necesaria la vigilancia rutinaria de éstas. Sin embargo, cuando la relación se estudia en forma selectiva, puede mostrarse que los tipos de hipospadias con riesgo quirúrgicamente importante de trastornos de las vías urinarias superiores son las formas penoscrotal y perineal y las que se vinculan con enfermedades en otros sistemas orgánicos.[43,45] Cuando existen una, dos o tres anomalías en otros sistemas, la incidencia de anormalidades importantes de las vías urinarias superiores es del 7, 13 y 37%, respectivamente. El mielomeningocele y el ano imperforado adjuntos tienen una incidencia del 33 y 46%, respectivamente. En el hipospadias posterior aislado, la incidencia de trastornos de las vías urinarias superiores es del 5%.[45]

En el hipospadias medio y distal, cuando no existen irregularidades acompañantes en otros sistemas, la incidencia es similar a la de la población general.[43,45,51] Por consiguiente, se recomienda la vigilancia de las vías urinarias superiores por medio de un cistouretrograma miccional y ultrasonografía renal o pielograma intrave-

noso en pacientes con las formas penoscrotal y perineal de los hipospadias y en aquéllos con anormalidades en otro sistema orgánico, por lo menos. La vigilancia debe realizarse en personas con otras indicaciones conocidas, como antecedentes de infección urinaria, síntomas obstructivos de las vías urinarias inferiores o superiores, hematuria y antecedentes familiares importantes de anormalidades de las vías urinarias.[52]

El estado intersexual es otro trastorno potencial que se relaciona con el hipospadias. Este nexo es raro en las formas rutinarias de la enfermedad. La falta de descenso testicular, el micropene, la transposición penoscrotal (fig. 58-4) o el escroto bífido (fig. 58-7), cuando se vinculan con hipospadias, son signos de problemas potenciales intersexuales y son indicaciones para una valoración con vigilancia cariotípica.[27,53,54]

TRATAMIENTO

El advenimiento de la anestesia segura, el material fino para sutura, los instrumentos delicados y un buen aumento óptico hicieron posible que casi todos los tipos de hipospadias se repararan en pacientes pediátricos más jóvenes. Por lo general, la reparación se realiza de manera ambulatoria. Es incorrecto negar a un niño el beneficio de la reparación aduciendo que el defecto es "demasiado sutil" o que el riesgo de complicaciones es "muy alto". La oportunidad de hacer que el falo sea tan normal como sea posible debe ofrecerse a todos los niños, sin importar cuál sea la gravedad de los defectos.

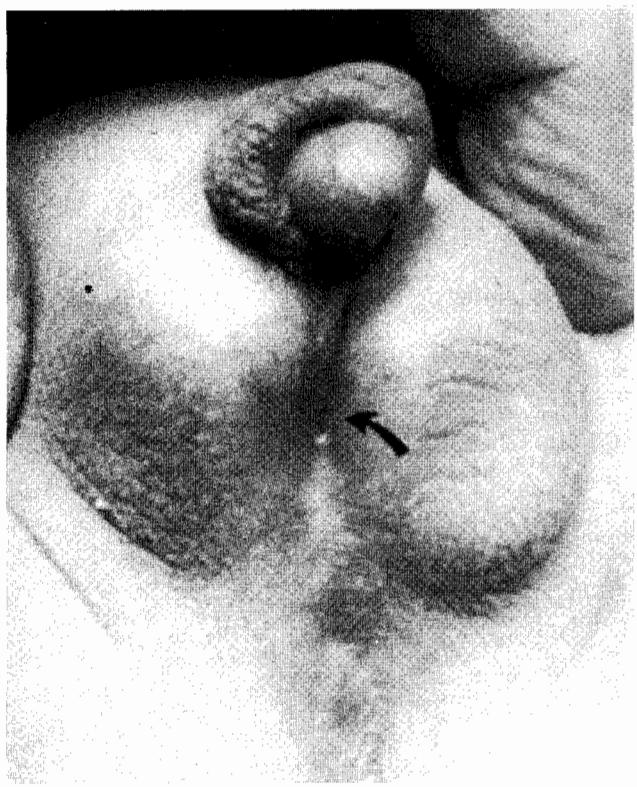


Fig. 58-7. Hipospadias perineal-escrotal (*flecha*) con curvatura grave y escroto bífido.

Edad de reparación

Los avances técnicos en los últimos decenios posibilitaron la reparación del hipospadias en la mayoría de los casos en el primer año de vida.[55-57] Aún existe controversia respecto de la edad ideal para la reparación. Algunos cirujanos sugieren retrasar la reparación hasta que el niño llegue a los dos a tres años de edad.[52,58-60] No obstante, la mayoría de los cirujanos que tratan de manera habitual este defecto prefiere repararlo cuando el individuo tiene seis a 18 meses de edad.[53,54,56,57,61,62] Un estudio comparó los riesgos emocionales, psicosexuales, cognoscitivos y quirúrgicos para el hipospadias. La "ventana óptima" recomendada para la reparación fue alrededor de los seis a 15 meses de edad (fig. 58-8).[63] A menos que otros problemas de salud o sociales requieran un retraso, el momento ideal para completar la reconstrucción del pene en el paciente pediátrico es entre los seis y 12 meses de edad.[64] El riesgo anestésico es bajo (cap. 3) y a esta edad la atención posoperatoria es mucho más fácil para los padres respecto de cuando el niño es un lactante mayor.

Objetivos de la reparación

Los objetivos de la reparación del hipospadias se dividen en las categorías que siguen:

1. Rectificar de manera completa el pene
2. Colocar al meato en la punta del glande
3. Formar un glande cónico y simétrico
4. Construir una nueva uretra de calibre uniforme
5. Obtener una cobertura cutánea satisfactoria desde el punto de vista cosmético

Si pueden obtenerse todos estos objetivos es posible lograr el objetivo final de formar un pene "normal" para el niño con hipospadias.

Rectificación

Algunas veces es difícil juzgar la curvatura del pene en el periodo preoperatorio. La erección artificial por medio de la inyección de solución salina fisiológica en los cuerpos cavernosos, en el momento de la operación, permite establecer el grado exacto de curvatura.[65] Esta curvatura puede originarse sólo por una atadura de la piel ventral o el tejido subcutáneo, la cual se corrige con la liberación de la piel y la capa dartos.[66,67] En cerca del 25% de las veces, la curvatura es secundaria a un cordón fibroso verdadero, que requiere división de la placa uretral y excisión del tejido fibroso hasta la túnica albugínea.[68]

En ocasiones, incluso después de la disección ventral extensa del tejido fibroso, una erección artificial repetida aún revela la presencia de curvatura ventral considerable. Por lo regular, este hallazgo es secundario al problema poco frecuente de la desproporción de los cuer-

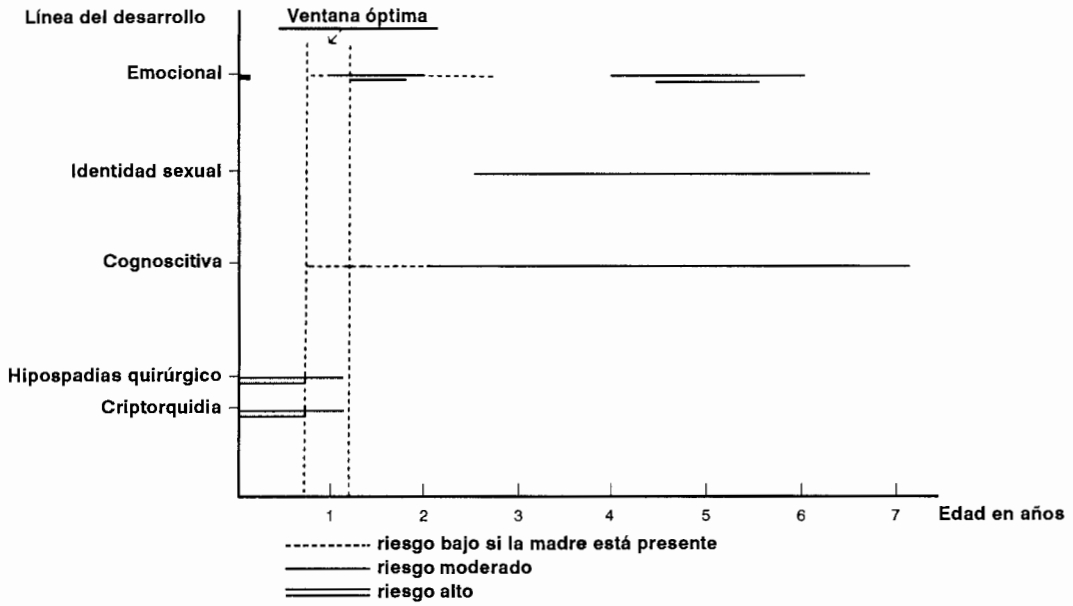


Fig. 58-8. Valoración del riesgo para reparación de hipospadias desde el nacimiento hasta los siete años de edad. La ventana óptima se sitúa entre los seis meses y 15 meses de edad. (Tomado de Schultz JR, Klykylo WM, Wacksman J: Timing of elective hypospadias repair in children. Pediatrics 71:342-351, 1983.)

pos cavernosos, que se origina por deficiencia verdadera del desarrollo de los cuerpos ventrales. Este problema puede tratarse trazando un corte que libere la túnica albugínea ventral para luego insertar un parche dérmico o de túnica vaginal que extienda la superficie ventral deficiente.[69,70] Otra técnica es la excisión de los bordes de la túnica albugínea de la parte dorsal con cierre transverso para acortar esta superficie dorsal y rectificar el pene.[71,72] Otros cirujanos han tenido éxito con la plicatura dorsal sin resección de la túnica albugínea.[73-75]

La inclinación ventral del glande es otro problema, sobre todo en las variantes distales. A menudo esta situación se corrige cuando se realiza la glanuloplastia. Si persiste la inclinación, la plicatura del tejido glandular sobre la parte dorsal de los cuerpos cavernosos puede corregir la inclinación ventral.[76,77]

La rotación axil o torsión del pene es otro aspecto de la rectificación que debe controlarse. Por lo regular, este problema puede corregirse liberando la fascia dartos hasta una zona tan proximal como sea posible sobre el cuerpo del pene. Esta maniobra permite que el cuerpo ventral rote de nueva cuenta hacia la línea media y corrige la torsión. También puede existir curvatura o torsión sin hipospadias. El tratamiento incluye todo el espectro de técnicas que se aplican cuando existe la malformación (fig. 58-9).[78]

Colocación del meato

La colocación del meato en la punta del glande no siempre fue una norma de la reparación del hipospadias. Se pensaba que el riesgo de complicaciones era demasiado alto para recomendar de rutina los procedimientos que colocaran al meato más allá del área subcoronal.[79] Las reparaciones en etapas múltiples, aceptadas en los años de 1950 y 1960, se diseñaron sólo para lograr una localización subcoronal del meato. Desde entonces, las técnicas quirúrgicas han mejorado lo suficiente para emplear técnicas de formación de un canal en el glande y de separación del glande con complicaciones mínimas, lo que hace posible la creación de un meato en la parte distal de la punta.

En las variantes glandular y subcoronal la configuración del meato es el factor determinante para establecer qué técnicas mueven el meato en sentido distal sobre el glande. La meatoplastia con o sin avance dorsal, la movilización uretral distal y la tubularización o los colgajos con base en el meato son los métodos que se eligen en la mayoría de los casos de hipospadias distal.[80,81] En las formas más proximales, crear una nueva uretra con colgajos cutáneos locales vascularizados o injertos libres permite situar la uretra al final del pene, mientras el acanalamiento o separación del glande completa la colocación del meato en la punta del glande.[1,17,22,26,82-84]

Forma glandular

La creación de un glande simétrico con forma cónica es el objetivo de la glanuloplastia como parte de la reparación. Si se aproxima el tejido glandular lateral a la línea media en la cara ventral sobre la meatoplastia o el avance del meato, se corrige la apariencia aplanada del glande para obtener una forma cónica más normal, desde el punto de vista anatómico. De la misma forma, la aproximación de las alas glandulares bien desarrolladas

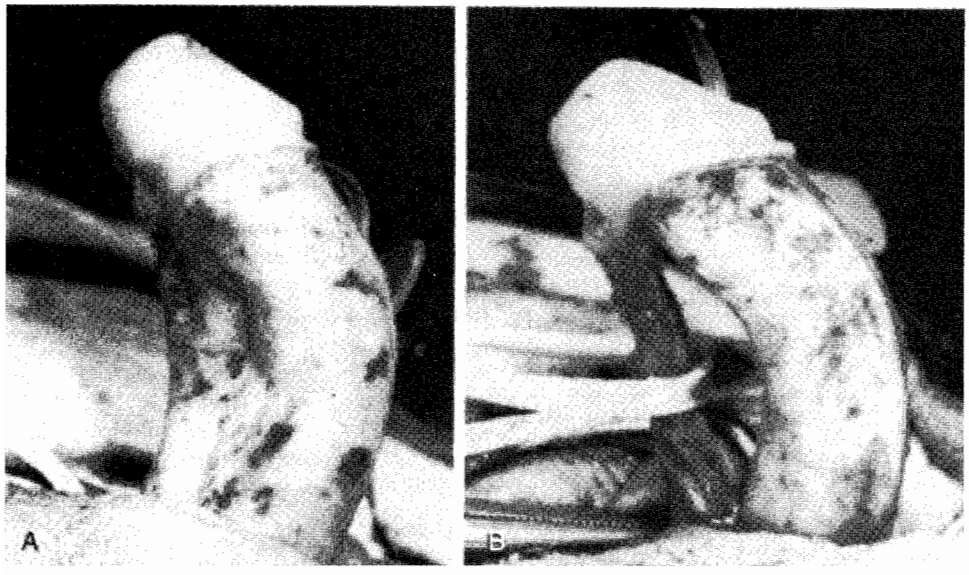


Fig. 58-9. *A*, curvatura del pene sin hipospadias. El meato se localiza en la punta del glande con curvatura ventral marcada. *B*, tejido fibroso ventral que se libera por completo. La uretra se moviliza, pero la curvatura persiste, lo que indica desproporción de los cuerpos cavernosos. Esto requiere un parche ventral o la plicatura dorsal (véase el texto).

hacia la línea media, sobre la nueva uretra en un glande hendido, devuelve a éste a su forma cónica normal.

Construcción uretral

La formación de la nueva uretra puede lograrse con colgajos cutáneos locales, varios tipos de injertos libres o colgajos vascularizados con pedículo. Los colgajos cutáneos locales pueden formarse a partir de la piel *in situ* o la piel dorsal que se transfiere a la cara ventral en una etapa previa. En cualquiera de los casos es importante evitar que estos colgajos sean demasiado estrechos o delgados por el riesgo de comprometer su aporte vascular. Los injertos libres dependen para su sobrevivencia de un lecho con vascularización normal; por lo tanto, no deben colocarse en un canal cicatrizado. Un tejido subcutáneo y piel bien vascularizados deben cubrirlo para permitir la neovascularización correcta y la sobrevivencia del injerto.[17]

Los colgajos vascularizados de prepucio que se movilizan tienen un aporte sanguíneo más confiable que los injertos libres. Por esa razón, si se dispone de ellos, estos colgajos son la elección de la mayoría de los cirujanos.[24,26,84,85] Pueden usarse como parches sobre una franja de la placa uretral nativa para completar la uretra o pueden tubularizarse y usarse como puentes sobre la brecha, entre la uretra nativa proximal y el final del glande.[26,86] Un cierre impermeable de la nueva uretra bien vascularizada se forma con cuidado para que su calibre sea uniforme y su tamaño adecuado para la edad del niño. Este cierre ayuda a evitar el estrechamiento y la formación de sáculos, divertículos y fístulas.

Cosmética

Algunas veces es un reto la creación de una apariencia cosmética y una cobertura con piel vascularizada del cuerpo del pene, después de la uretroplastia. La transferencia de la piel dorsal vascularizada del prepucio hacia la cara ventral puede lograrse de varias maneras.

Los ojales sobre la piel dorsal permiten que el pene salga a través de este defecto, lo que sitúa al prepucio distal sobre la superficie ventral del pene.[19] Esta maniobra tiene la ventaja de transferir piel bien vascularizada sobre la reparación, pero no es muy atractiva desde el punto de vista cosmético.

Un método más satisfactorio para transferir piel a la cara ventral es la separación de la piel dorsal en la línea media en sentido longitudinal y el avance circunferencial de las aletas a cada lado para encontrarse en la línea media. Esta técnica hace posible un cierre en la línea media ventral, lo cual simula el rafe medio y posibilita un cierre subcoronal de la piel del prepucio en toda la circunferencia, lo cual semeja las líneas de sutura de una circuncisión normal.[87,88] Otro anexo para este procedimiento consiste en avanzar colgajos laterales de piel del prepucio interno a cada lado, en dirección de la línea media ventral del pene, al mismo tiempo que la glanuloplastia o cierre de las alas del glande.[89] La aproximación de estas aletas en la línea media confiere la apariencia de un collar circunferencial intacto del prepucio y ello aumenta más la posibilidad de un cierre cutáneo normal, desde el punto de vista anatómico (fig. 58-14).

Algunas personas, en especial los europeos, prefieren una apariencia incircuncisa del pene. En las reparaciones distales puede lograrse la reconstrucción del prepucio para obtener esta apariencia en ciertos casos.[90] A menudo es necesaria la corrección de grados más acentuados de transposición penoscrotal para evitar el aspecto feminizante que ofrece. Este paso puede realizarse en el momento de la reparación original en algunos casos. Sin embargo, cuando se usan colgajos

vascularizados con pedículos para la reparación casi siempre es más seguro corregir la transposición penoscrotal importante con colgajos rotativos en un último tiempo.[91-94]

☐ Procedimientos quirúrgicos

En virtud de la gran diversidad de presentaciones anatómicas del hipospadias, no es aplicable una sola uretroplastia a todos los casos. En ocasiones no puede tomarse una decisión final respecto del grado de curvatura y la localización final del meato hasta que inició el procedimiento y se induce una erección artificial. El cirujano que repara hipospadias debe hacer ajustes y tener experiencia para resolver todas las variantes del defecto. La versatilidad y experiencia con todas las opciones del tratamiento quirúrgico son la clave para el tratamiento exitoso de la malformación. El cirujano con experiencia puede tomar las mejores decisiones respecto del tipo de reparación que efectuará si reconoce los sutiles matices de la variación meatal, la configuración del glande y el carácter de la curvatura (fig. 58-10).

☐ Técnicas específicas

VARIANTES ANTERIORES

Muchos de los tipos glandulares y subcoronales son candidatos al avance del meato y glanuloplastia (AMG) (fig. 58-11).[95] Un meato estenótico con buena movilidad de la uretra y una hendidura glandular ventral no superficial son las características anatómicas más adecuadas para este tipo de reparación. Ya se ha descrito una modificación que hace posible que este procedimiento se realice en una uretra más inmóvil o un meato más proximal. La técnica implica el avance distal de dos colgajos del manguillo perimeatal y la aproximación de sus bordes mediales para formar el piso ventral de la nueva uretra. A continuación, el glande se aproxima a la línea media sobre la nueva uretra.[96]

Un meato de boca ancha no es susceptible de reparación de tipo AMG. Muchas veces se elige en este caso la reparación con colgajo de base en el meato con resultados efectivos, si no existe curvatura del pene y hay piel móvil y bien vascularizada proximal al meato (fig. 58-12).[97,98] Esta técnica funciona bien cuando se cuenta con una hendidura ventral de profundidad moderada, lo que posibilita que la uretra se coloque en la región profunda del glande para obtener la forma cónica después del cierre de las alas glandulares.

En casos raros puede existir curvatura del pene distal al meato anterior. En este caso puede ser aplicable una reparación con un solo colgajo.[99] Este procedimiento divide la uretra distal al meato, lo cual libera cualquier curvatura del pene. Un colgajo proximal con base en el meato se rota en sentido distal y se ajusta a la aleta triangular del glande para reconstruir la uretra. El cierre de las alas glandulares completa la reparación.

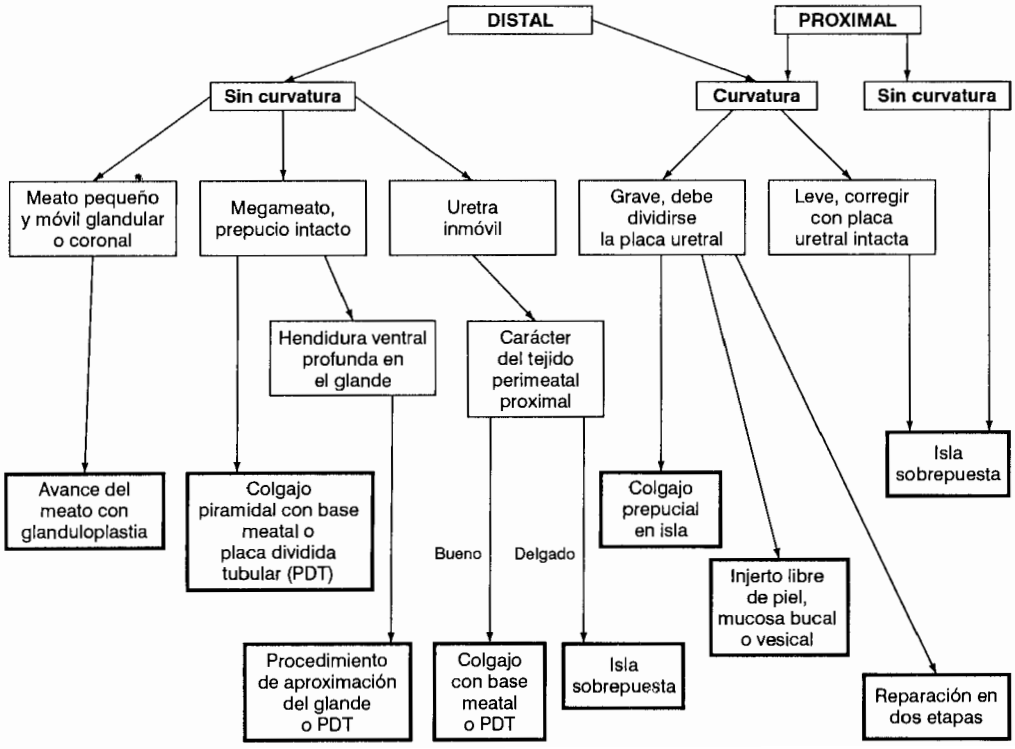


Fig. 58-10. Diagrama de flujo para los tipos de reparación en las variantes del hipospadias.

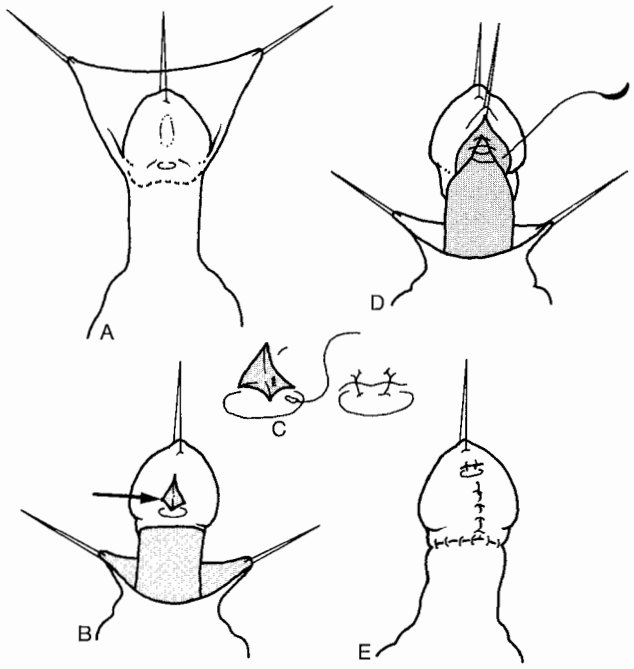


Fig. 58-11. Reparación con avance del meato y glanuloplastia. *A*, incisión subcoronal circunferencial para denudar la piel del cuerpo del pene. *B*, corte longitudinal a través de la hendidura ventral del glande (*flecha*). *C*, cierre transverso de la hendidura glandular para avanzar la placa uretral dorsal y abrir el meato estenótico. *D*, el tejido glandular se aproxima en sentido ventral en la línea media para restaurar la configuración cónica del glande. *E*, fin del cierre cutáneo.

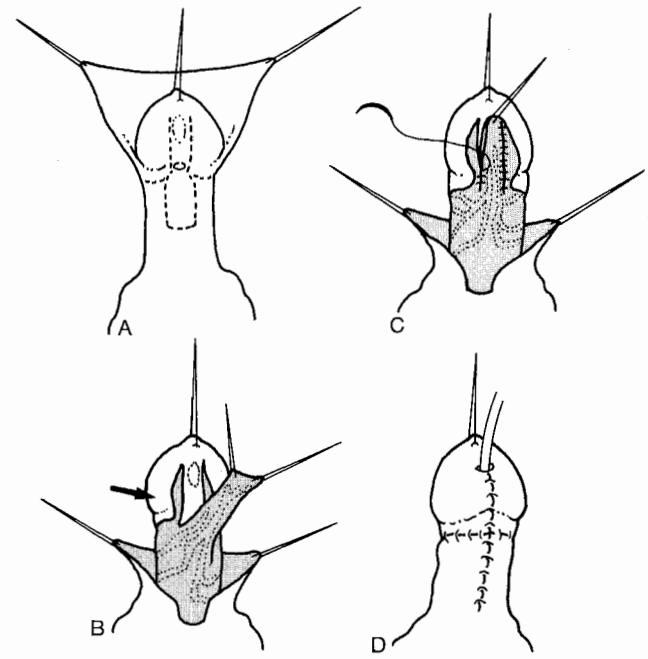


Fig. 58-12. Reparación con colgajo de la base meatal. *A*, incisiones paralelas a lo largo de la hendidura ventral distal al meato y formación de un colgajo con base en el meato, proximal a este mismo. *B*, alas glandulares desarrolladas a cada lado de la placa uretral (*flecha*) para cerrarlas después sobre la nueva uretra. El colgajo con base en el meato se moviliza en sentido distal y se mantiene un buen apoyo de tejido vascular laxo. *C*, el colgajo se anastomosa con los bordes bilaterales de la placa uretral para formar la nueva uretra. *D*, las alas glandulares se cierran sobre la nueva uretra en la línea media, lo que confiere la configuración glandular cónica. El cuerpo del pene se cubre con el prepucio dorsal que se avanza hacia la cara ventral.

Si el glande tiene una forma cónica normal y existe curvatura distal, el colgajo proximal con base en el meato se tubulariza y se gira en sentido distal, lo que forma un túnel a través del canal glandular para localizar el meato en la punta del glande.[23] El autor ha practicado estos dos procedimientos sólo en raras ocasiones. La transferencia de un colgajo dorsal de prepucio con pedículo es más efectiva, según el autor, cuando existe curvatura distal.

El procedimiento de aproximación glandular suele ser útil si hay un meato glandular proximal de boca ancha con una hendidura ventral muy profunda (figs. 58-13 y 58-14).[100] Esta reparación puede ofrecer un resultado cosmético muy bueno cuando se realiza en la situación correcta.

El procedimiento de pirámide es muy adecuado para el tipo de meato en boca de pez que se observa en la variante con megameato y prepucio intacto (fig. 58-15).[42] Este procedimiento es una extensión de la técnica de tubularización uretral distal que se describió antes.[77,101] La reparación con colgajo de base en el meato también es adecuada en esta variante de megameato con prepucio intacto.

La uretroplastia con placa cortada y tubularizada es una modificación de la tubularización de Thiersch-Duplay, que incluye una incisión longitudinal profunda de la placa uretral en la línea media. Esto permite movilizar los colgajos laterales uretrales y cerrarlos en la línea media sin tensión. Este procedimiento hace posible la variante de meato de boca ancha con reparación de una hendidura ventral poco profunda sin la necesidad de colgajos adicionales.[102]

VARIANTES MEDIAS

Por lo regular, el grado de curvatura ventral dicta el tipo de reparación para el hipospadias en la parte media y distal del cuerpo. Cuando no existe curvatura considerable del pene, algunas veces puede efectuarse la reconstrucción mediante colgajo con base en el meato. Una mejor técnica es la reparación con colgajo aislado montado (fig. 58-16).[86] Este procedimiento requiere la movilización de un colgajo prepucial interno sobre su pedículo y un giro en sentido ventral para colocarlo sobre la placa uretral dorsal bien desarrollada y completar la tubularización de la nueva uretra. La técnica es aplicable a muchas formas de hipospadias sobre el cuerpo del pene.

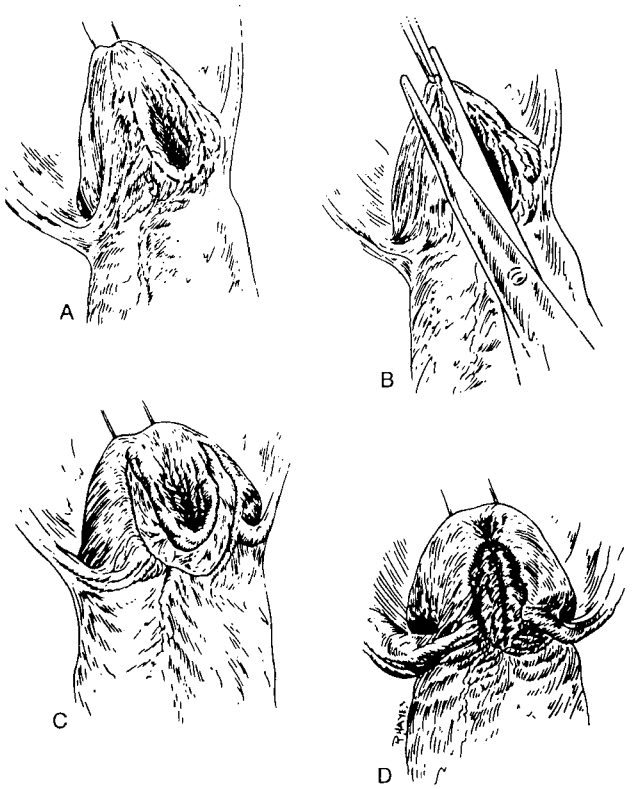


Fig. 58-13. Procedimiento de aproximación glandular. *A*, hendidura ventral profunda y meato coronal, delineados con el trazo de la incisión propuesto. *B*, la piel se exhibe a lo largo de una línea en forma de U marcada antes. *C*, glande desepitelizado con placa uretral intacta. *D*, cierre en dos capas de la uretra glandular con la piel del glande aún abierta. (Tomado de Zaontz MR: The GAP (glans approximation procedure) for glanular/coronal hypospadias. J Urol 141:359-361, 1989.)

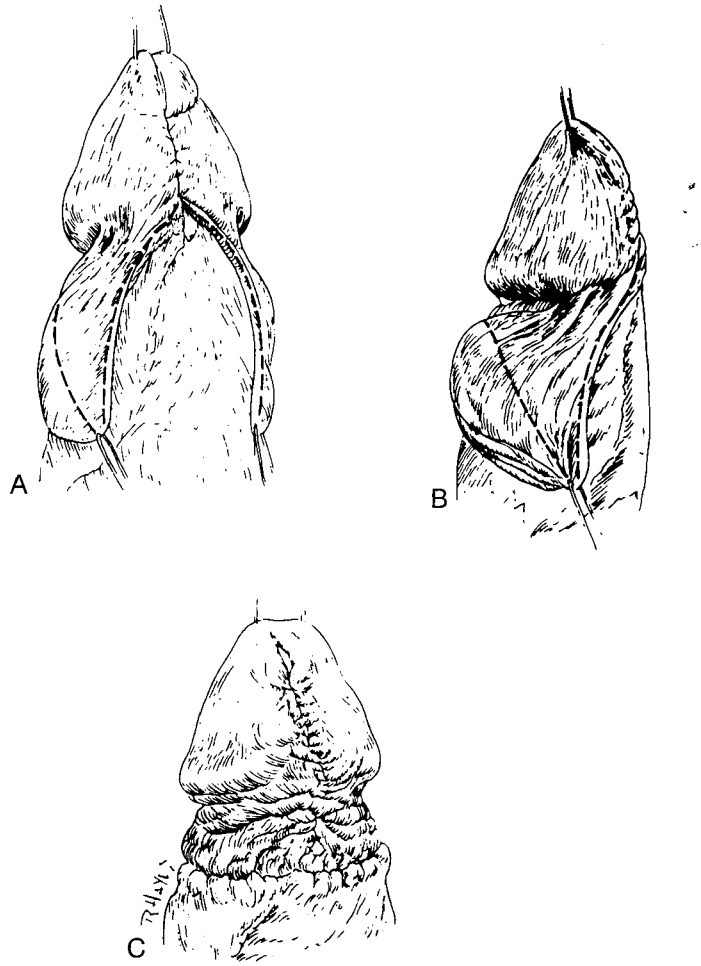


Fig. 58-14. *A*, piel del glande aproximada y alas laterales de la piel interna del prepucio delineadas. *B*, vista lateral para el collar prepucial. *C*, alas prepuciales laterales cerradas en la línea media para proporcionar un collar circunferencial de prepucio. (Tomado de Zaontz MR: The GAP (glans approximation procedure) for glanular/coronal hypospadias. J Urol 141:359-361, 1989.)

En grados más sutiles de curvatura, ésta puede corregirse sin dividir la placa uretral descendiendo las bandas laterales que atan el pene hacia la placa uretral o mediante técnicas de plicatura dorsal.[74,75] Esto permite que se emplee la reparación con colgajo aislado montado, en lugar del colgajo con pedículo tubularizado, que tiene mayor incidencia de complicaciones.[54] Si existe curvatura acentuada del pene es necesaria la división de la placa uretral. Esto mueve el meato en sentido más proximal y requiere un tratamiento como se describe más adelante.

VARIANTES PROXIMALES

La mayoría de las formas proximales de hipospadias se relaciona con curvatura importante del pene, lo cual obliga a dividir la placa uretral y dejar una brecha que debe salvarse entre la uretra nativa proximal y la punta del glande. Esto puede llevarse a cabo con procedimientos en etapas, en los que se logra la cobertura del cuerpo ventral del pene con rotación de colgajos dorsales hacia la cara ventral, con tubularización posterior para formar la nueva uretra (fig. 58-17).

Otro método incluye el injerto libre tubular que se anastomosa a la uretra nativa en su parte proximal y se extiende hasta la punta del glande por medio de una técnica de separación o formación de un túnel. Los injertos libres que se utilizan más a menudo son piel de espesor total, mucosa vesical o mucosa bucal. Se prefiere la piel del prepucio a la piel extragenital.[17,103] Si no se dispone de piel genital, el mejor tejido próximo puede ser la mucosa de la vejiga o de la boca.[21,104,105]

Desde el punto de vista fisiológico, los colgajos vascularizados son una alternativa más sólida para los injertos libres. El tipo preferible de colgajo vascularizado es el colgajo aislado transverso de prepucio interno, que se tubulariza y se traspone en sentido ventral para formar una nueva uretra (fig. 58-18).[26,106] Este proporciona buena piel del prepucio con un aporte sanguíneo confiable que no depende de la nueva vascularización para que cicatrice la nueva uretra, como los injertos libres.

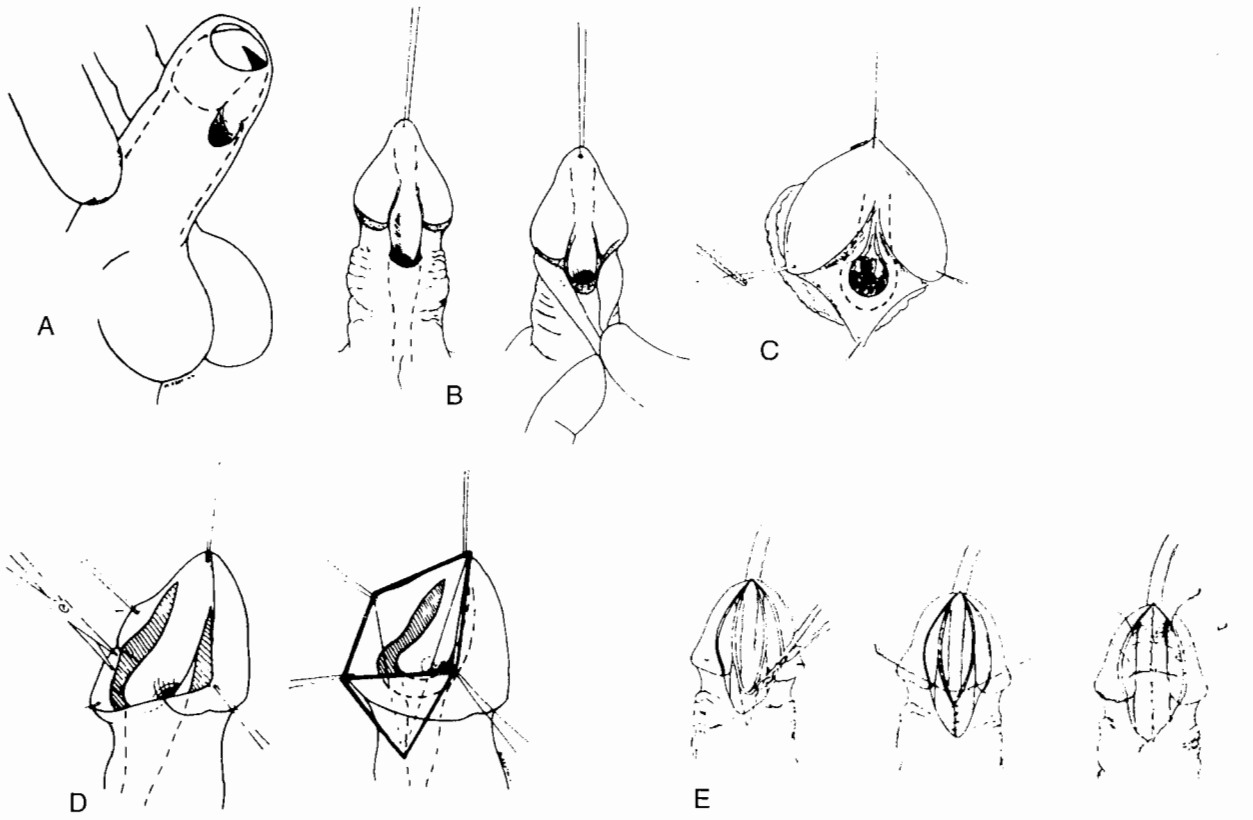


Fig. 58-15. Técnica en pirámide. *A*, variante de megameato con prepucio intacto, prepucio circunferencial y megameato coronal oculto. *B*, prepucio retraído que muestra el megameato. *C*, incisión en raqueta de tenis que se marca alrededor del meato y a lo largo de la hendidura del glande. *D*, disección alrededor de la uretra hasta el vértice de la pirámide invertida. *E*, reducción de los bordes de la uretra con cierre de la nueva uretra y el glande en dos capas. (Tomado de Duckett JW, Keating MA: Technical challenge of the megameatus intact prepuce hypospadias variant: The pyramid procedure. J Urol 141:1407-1409, 1989.)

En ocasiones, la sola longitud del prepucio puede ser insuficiente para establecer un puente sobre el defecto hasta un meato muy proximal. En este caso, la piel lustrosa y sin pelo alrededor del meato puede tubularizarse (fig. 58-19), lo que mueve la uretra proximal a la unión penoscrotal. En seguida, el colgajo prepucial puede emplearse para cubrir el resto de la distancia hasta el extremo del pene.[53]

Algunas veces la piel del cuerpo del pene puede ser tan deficiente que suscita cierta preocupación la cobertura cutánea ventral después de terminar la nueva uretra. El colgajo aislado de doble cara puede resolver este problema.[24] La técnica deja un poco de la piel del prepucio externo unido a un pedículo después de tubularizar la capa interna del mismo. Este prepucio externo se transfiere a la cara ventral con el pedículo y suministra la cobertura cutánea de la cara ventral del cuerpo del pene. Un estudio sugiere que este pedículo de doble cara conserva mejor el aporte sanguíneo del colgajo.[107] Sin embargo, la cantidad de complicaciones que se vincula con el colgajo aislado de doble vista aún no apoya esa teoría.[55]

En la mayoría de los casos de hipospadias proximal con curvatura del pene, el autor prefiere el colgajo aislado transverso en un procedimiento de una etapa. En el caso raro de que la deficiencia de piel sea tan grave que no pueda usarse un pedículo vascularizado o que la curvatura sea tan notoria que se requiera un injerto dérmico o de túnica vaginal para corregir la desproporción del cuerpo, el autor y otros especialistas practican una reparación en dos etapas.[108,109] Sin embargo, sólo hay unos cuantos casos en los que no es posible llevar a cabo la reparación en una sola etapa.

☐ Perspectivas técnicas

AUMENTO OPTICO

La mayoría de los cirujanos está de acuerdo en que el aumento óptico es indispensable en la cirugía de hipospadias. Por lo general se piensa que las lupas quirúrgicas normales con capacidad de aumento de 2.5 a 4.5 son ideales para obtener el aumento necesario para este tipo de intervención quirúrgica. Algunos cirujanos abogan por el uso del microscopio quirúrgico y aducen un mejor resultado con esta técnica.[110] Gran parte de los especialistas no cree que este grado de aumento sea necesario para obtener resultados exce-

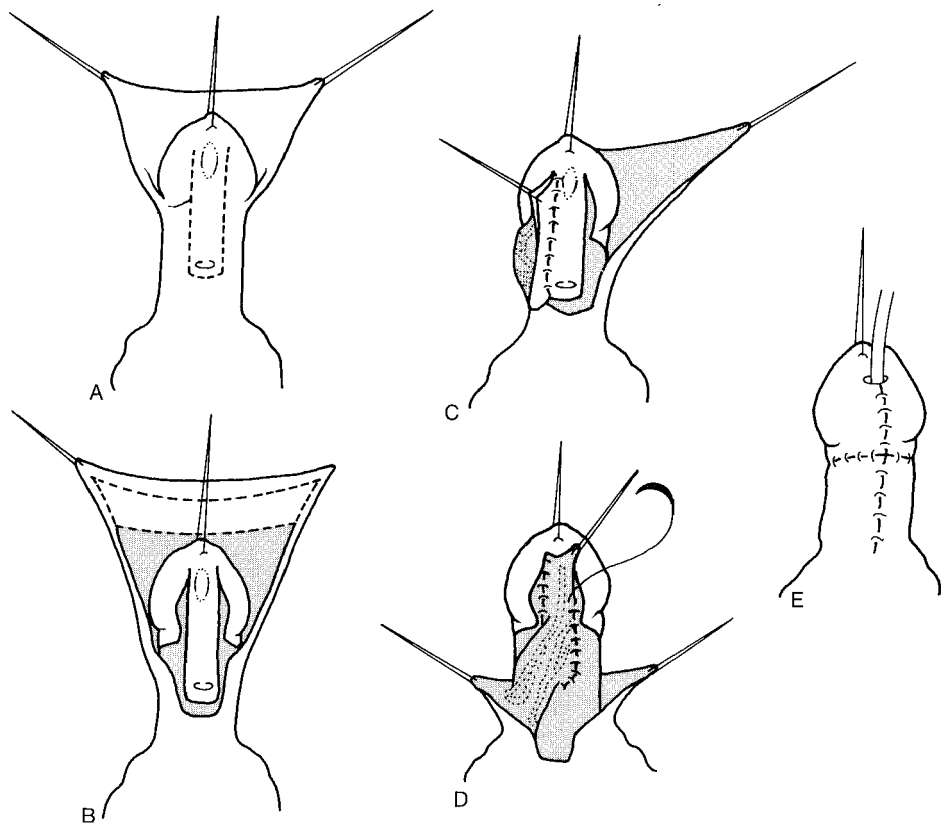


Fig. 58-16. Reparación con colgajo aislado montado. *A*, esbozo de los cortes a lo largo de la placa uretral bien desarrollada sin curvatura del pene. *B*, movilización de las alas del glande y la piel del cuerpo con la placa uretral intacta distal al meato. Esbozo del colgajo aislado del prepucio interno que será trasladado en sentido ventral para completar la nueva uretra. *C*, colgajo aislado traspuesto en sentido ventral sobre el pedículo. La primera parte de la anastomosis está completa. *D*, remanente de la anastomosis para completar la nueva uretra hasta la punta del glande. *E*, alas del glande que se aproximan sobre la nueva uretra en la línea media ventral. El cuerpo del pene se cubre con el avance ventral del prepucio dorsal.

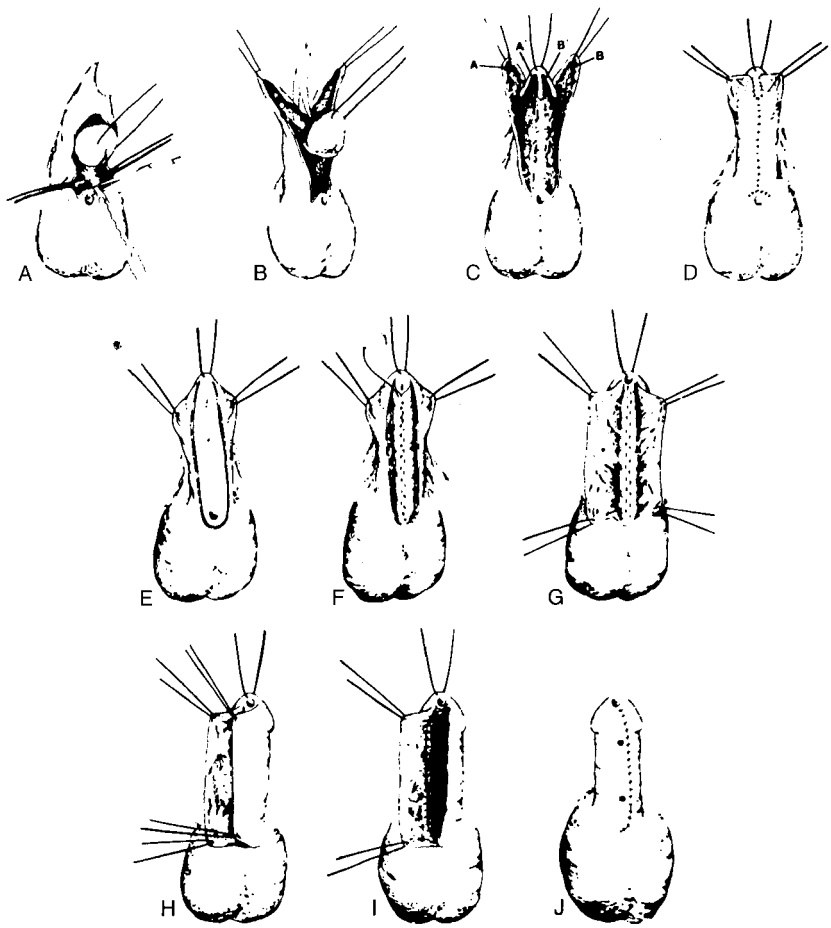


Fig. 58-17. Reparación de Durham Smith en dos pasos. *A*, liberación de la curvatura. *B*, separación del prepucio dorsal. *C*, glande ventral desnudo antes de transportar la piel del prepucio hacia la zona ventral. *D*, transposición del prepucio dorsal hacia la cara ventral, lo que completa la primera fase. *E*, incisión en forma de U alrededor del meato y hacia fuera hasta el glande. *F*, tubularización de tipo Duplay para formar la nueva uretra. *G*, segunda capa de tejido blando para reforzar la línea de sutura. *H* a *J*, cierre de piel sobrepuesta con la desepitelización del colgajo interno, con lo cual se ofrece un cierre "doble" de la piel. (Tomado de Belman AB: Urethra. In Kelalis PP, King LR, Belman AB [eds]: Clinical Pediatric Urology [2nd ed]. Philadelphia, WB Saunders, 1985.)

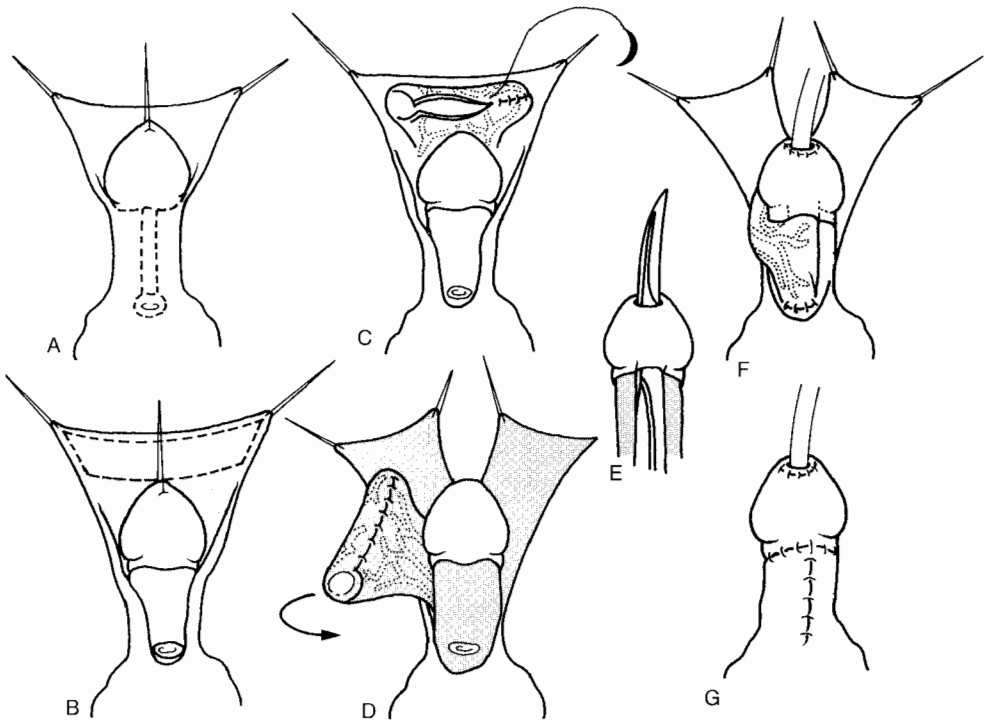


Fig. 58-18. Reparación con un tubo de un colgajo aislado transverso del prepucio. *A* y *B*, liberación de la curvatura del pene y denudación del cuerpo peniano. *B*, esbozo del colgajo aislado de prepucio interno. *C*, tubularización del colgajo aislado interno de prepucio. *D*, transposición del colgajo aislado tubular hacia la cara ventral manteniendo el aporte sanguíneo en el pedículo. *E*, creación de un canal a través del tejido glandular con una técnica incisional y excisional cortante. *F*, el tubo aislado se anastomosa a la uretra nativa proximal, se lleva a través del canal glandular y se anastomosa con el epitelio en la punta del glande. *G*, cuerpo del pene cubierto con prepucio dorsal que se avanzó en sentido ventral. Cierre completo de la piel.

lentes. En realidad, el microscopio puede ser muy estorboso en comparación con cualquier mejoría de la visualización que pueda proporcionar.[111]

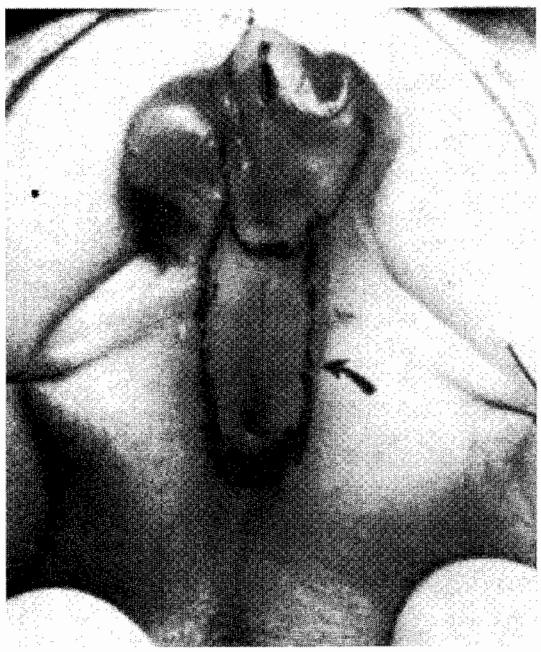


Fig. 58-19. Trazo sobre la piel sin pelo distal al meato escrotal (*flecha*) que se tubulariza para mover el meato hasta la unión penoscrotal. El tubo del colgajo aislado completa la reparación hasta el extremo del glande.

SUTURAS E INSTRUMENTOS

Casi todos los cirujanos eligen suturas absorbibles finas para el cierre de la nueva uretra. Es probable que el material de ácido poliglucólico o poliglactina sea la elección más común. No obstante, otros prefieren la sutura más duradera de polidioxanona.[110] Unos recomiendan suturas permanentes de nailon o polipropileno en puntadas continuas, que se traccionan 10 a 14 días después de la operación.[12,56]

El tipo de aumento óptico también determina el calibre de la sutura. Por lo regular se prefieren los calibres 6-0 o 7-0. Con el microscopio puede utilizarse el 8-0 o el 9-0. El cierre de la piel se realiza mejor con sutura crómica fina (6-0 o 7-0) o material de cátgut normal. En ocasiones pueden formarse pequeños tractos sinusoidales a lo largo de estas puntadas cuando se disuelven. Es menos probable que suceda esto con las suturas de cátgut simple en comparación con las crómicas. El autor solamente emplea unas cuantas suturas de anclaje con material crómico y cierra el resto de la piel con sutura de cátgut simple de absorción rápida para evitar estos trayectos sinusales en las suturas.

Los instrumentos delicados para la cirugía oftalmológica están bien diseñados para esta manipulación precisa del tejido requerida en la reparación del hipospadias. Las pequeñas pinzas con un solo diente o los ganchos finos para piel permiten el manejo del tejido con traumatismo mínimo. Son necesarias las herramientas microscópicas normales para aquellos que prefieren el microscopio sobre un aumento de lupa.

DERIVACION URINARIA

El objetivo del cirujano en cualquier derivación urinaria durante la reparación del hipospadias es proteger la nueva uretra del chorro de orina en la fase inicial de curación. En teoría, esta derivación debería reducir el índice de complicaciones, en especial el desarrollo de fístulas. La uretrostomía perineal tradicional y la cistostomía suprapúbica son incómodas y estorbosas en el periodo posoperatorio. Los pequeños tubos permanentes de silastic 6 u 8 F que se dejan a través de la reparación, justo dentro de la vejiga, posibilitan el drenaje de la orina hasta el pañal de los lactantes (figs. 58-20 y 58-21).[111] Esta técnica facilita bastante el cuidado ambulatorio de los pacientes pediátricos. Los niños toleran bien estas sondas y es poco frecuente que se tapen o expulsen.

Algunos cirujanos se inclinan por una férula que atraviesa la reparación, aunque sin permanecer en la vejiga.[110] Se permite que el paciente orine, pero la sonda protege la reparación. El autor prefiere emplear el catéter permanente y dejarlo durante cinco a 14 días, de acuerdo con la complejidad de la reparación. En los niños mayores que no toleran el uso del pañal puede utilizarse una sonda de Foley 6 u 8 F en las reparaciones distales más sencillas y una cistostomía suprapúbica en las más complejas. Debe aplicarse el drenaje suprapúbico en las nuevas operaciones complejas o en cualquier reparación que requiera un injerto libre. No se necesita derivación para los procedimientos distales sencillos, como la meatoplastia o el avance del meato con glanuloplastia. Las reparaciones de pequeñas fístulas sencillas pueden efectuarse sin derivación.

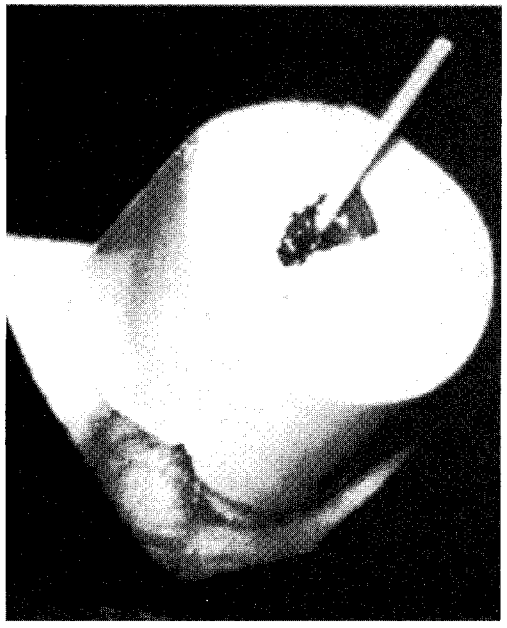


Fig. 58-20. Vendaje de espuma alrededor del pene después de la reparación del hipospadias con un tubo de silastic 6 F que se deja como catéter uretral permanente.

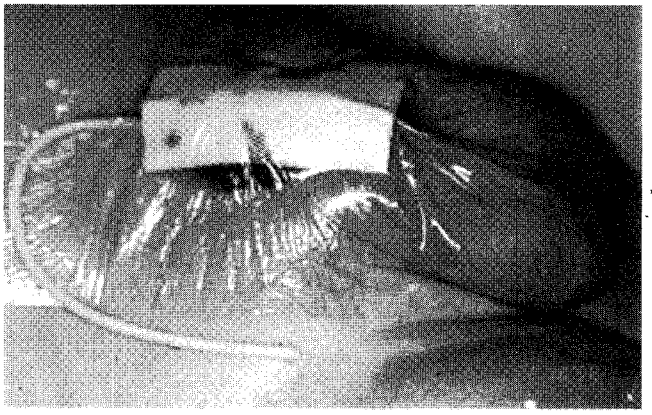


Fig. 58-21. Vendaje oclusivo de material adhesivo transparente en forma de emparedado sobre la pared abdominal, con sonda permanente de silastic blando calibre 6 F para derivación urinaria.

VENDAJES

Los vendajes para el hipospadias deben ejercer una presión suficiente sobre el pene, que favorezca la hemostasia y disminuya la formación de edema, sin comprometer la vascularidad de la reparación. Asimismo, deben ser impermeables, si es posible, por lo menos durante las primeras 24 horas en aquellos pacientes sometidos a derivaciones urinarias que permitan el drenaje a los pañales. Hay varios vendajes que cumplen con estos propósitos. Un vendaje de espuma de silicón, que puede colocarse alrededor del pene en un estado líquido para que se solidifique después, deja un vendaje suave con compresión leve e impermeable (fig. 58-20).[112] Este vendaje puede retirarse sin dificultad varios días después de la operación. Otros tipos son los vendajes transparentes adhesivos que envuelven el pene o se fijan a la pared abdominal en una forma similar a emparedado (fig. 58-21).[68] Puede aplicarse DuoDerm alrededor del pene como una alternativa, antes de usar un vendaje adhesivo transparente.[110] En pacientes que se someten a derivación suprapúbica es ideal un vendaje con compresión leve de gasa y cinta suave.

ANALGESIA

Por lo regular, el dolor posoperatorio se controla con analgésicos orales. Los espasmos vesicales causados por los catéteres permanentes pueden controlarse con bromuro de metantelina y supositorios de opio o por medio de oxibutinina oral. Un bloqueo de los nervios dorsales del pene durante la operación con bupivacaína ayuda a controlar el dolor posoperatorio.[113]

El autor prefiere el bloqueo caudal para control del dolor posoperatorio.[114] En la mayoría de los casos, los pacientes permanecen cómodos todo el resto del día de la operación y es fácil atenderlos en casa con simple analgesia oral.

☐ Complicaciones

El tipo de incidencia de complicaciones varía con la forma particular de reparación. Son imperativos la atención a los detalles y la técnica meticulosa para mantener al mínimo la incidencia de todas las dificultades. La que sigue es una discusión de algunas de las complicaciones generales que pueden presentarse con todas las reparaciones.

HEMORRAGIA

Algunas veces la hemorragia intraoperatoria puede ser problemática, pero con el uso juicioso del cauterio puede reducirse habitualmente al mínimo. Pueden ser útiles los torniquetes e infiltraciones cutáneas con concentraciones diluidas de adrenalina, pero no deben reemplazar a la técnica cuidadosa.[115] La hemorragia posoperatoria se previene con vendaje compresivo medio. Es posible que se formen hematomas subcutáneos, pero casi nunca es necesario drenarlos.

INFECCION

La infección de la herida es un problema raro en la reparación del hipospadias, sobre todo en el paciente prepúber. Mientras se mantenga una buena viabilidad del tejido, la infección debe ser un problema menor. Algunos cirujanos están a favor de la profilaxis antibiótica perioperatoria.[115] Es probable que ésta sea una precaución razonable en una reparación extensa, particularmente en un paciente que ya pasó la pubertad. Se recomienda la supresión urinaria, con antibióticos orales, en caso de sondas permanentes abiertas para que drenen en el pañal.[68,116,117]

COLGAJOS CUTANEOS DESVITALIZADOS

Si se desprende la cobertura cutánea, las más de las veces es sobre la superficie ventral del pene, donde se traspuso la piel dorsal. Cuando la piel desvascularizada se encuentra sobre un lecho bien vascularizado del tejido, por ejemplo un colgajo con pedículo, por lo general se observa una curación primaria sin secuelas. Si el desprendimiento tiene lugar sobre tejido de pobre vascularización, como un injerto libre, el resultado puede ser el fracaso de la reparación. Es fundamental la atención cuidadosa cuando se traspone tejido bien vascularizado para cubrir la nueva uretra en todas las reparaciones y evitar este problema.

FISTULAS

Las fístulas uretrocutáneas son las complicaciones que se informan con mayor frecuencia en la cirugía del hipospadias y se deben al fracaso de la cicatrización en algún punto a lo largo de la línea de sutura de la nueva uretra. Las fístulas pueden variar de tamaño, desde puntiformes hasta un tamaño suficiente para que toda la orina salga por este sitio. Las fístulas también pueden relacionarse con estenosis o estrechamientos distales. En ocasiones, las pequeñas fístulas que se reconocen en el inicio del periodo posoperatorio pueden cerrar en forma espontánea. El cierre quirúrgico debe posponerse hasta la cicatrización completa del tejido, lo cual requiere al menos seis meses.[118,119] Una pequeña fístula puede cerrarse con excisión local del tracto fistuloso seguida del cierre del epitelio uretral con sutura absorbible fina. Es importante aproximar varias capas de tejido subcutáneo bien vascularizado sobre este cierre para evitar la recurrencia. Por lo regular, es innecesaria la derivación urinaria en la reparación de fístulas pequeñas. Las fístulas mayores pueden requerir cierres más complicados con movilización de colgajos de tejido o avance de aletas cutáneas para garantizar una cantidad adecuada de tejido bien vascularizado y lograr un cierre en muchas capas.[118-121] A menudo es necesaria la derivación urinaria en los cierres más complicados.

ESTRECHAMIENTO

El estrechamiento de la nueva uretra puede presentarse en cualquier punto a lo largo de su curso. Sin embargo, los sitios más frecuentes de formación de estenosis son el meato y la anastomosis proximal. La mayoría de los casos de estrechamiento meatal puede tratarse como un procedimiento en el consultorio, con dilatación suave en las primeras semanas después de la operación. Es posible que se necesite una meatotomía o meatoplastia, especialmente en caso de fístula proximal o divertículo neouretral. Por lo regular, los

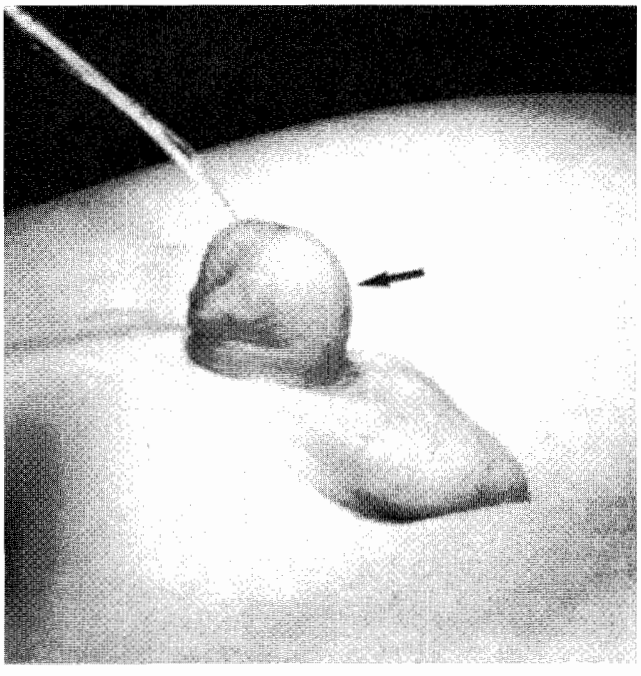


Fig. 58-22. Divertículo en la nueva uretra con abultamiento ventral durante la micción (*flecha*).

estrechamientos más proximales pueden tratarse con dilatación o uretrotomía visual interna. No obstante, a veces puede necesitarse la uretroplastia abierta con excisión del estrechamiento y anastomosis uretral primaria o uretroplastia con un parche de injerto.[118,119,122]

DIVERTICULOS

La dilatación sacular de la nueva uretra puede ser consecutiva a la estenosis distal que provoca dilatación progresiva, continencia de la extravasación urina-

Cuadro 58-2. Complicaciones de varios tipos de reparaciones

	Número de casos	*Estenosis del meato (%)*	*Meato retráctil (%)*	*Estrechamiento (%)*	*Fístula (%)*	*Divertículo (%)*	*Total (%)*
Avance del meato y glanuloplastia							
Hensle[128]	25	—	—	—	1(4.0)	—	1(4.0)
Issa[124]	142	—	5(3.5)	—	—	—	5(3.5)
Shapiro[129]	55	1(1.8)	—	—	2(3.6)	—	3(5.4)
Livne[130]	63	—	2(3.2)	—	—	—	2(3.2)
Kass[131]	25	—	—	—	—	—	0(0)
Keating[54]	225	—					(<1)
Duckett[132]	1 100	—	7(0.6)	—	5(0.4)	—	12(1.1)
Serie personal	225	—	2(0.8)	—	—	—	2(0.8)
Colgajo con base meatal							
Rabinowitz[133]	59	—	1(1.7)	—	—	—	1(1.7)
Gonzales[134]	63	1(1.6)	—	—	5(7.9)	—	6(9.5)
Retik[135]	294	1(0.5)	—	—	1(0.5)	—	2(1.0)
Wacksman[98]	125	—	—	—	1(0.8)	—	1(0.8)
Belman[56]	30	—	—	—	3(10.0)	—	3(10.0)
Kass[131]	84	1(1.2)	—	—	—	—	1(1.2)
Elder[86]	34	1(2.9)	—	—	—	—	1(2.9)
Bellinger[136]	51	—	—	—	1(2.0)	—	1(2.0)
Serie personal	241	4(1.7)	—	—	2(0.8)	—	6(2.5)
Colgajo sobrepuesto en isla							
Elder[86]	50	—	—	—	1(2.0)	—	1(2.0)
Hollowell[74]	66						(8.0)
Keating[54]	43						(9.0)
Gearhart[137]	61	—	1(1.6)	—	3(5.0)	—	4(6.6)
Serie personal	158	—	—	—	4(2.5)	1(0.6)	5(3.2)
Colgajo tubular en isla							
Duckett[26]	100						(10.0)
Wacksman[98]	94						7(7.4)
Keating[54]	34						(18.0)
Hollowell[74]	85						(15.0)
Kass[131]	77	—	—	—	1(1.3)	—	1(1.3)
Serie personal	50	4*(8.0)	—	—	2(4.0)	4*(8.0)	6(12.0)
Injerto libre (prepucio)							
Devine[17]	20	—	—	—	6(30.0)	—	6(30.0)
Hanna[138]	27	—	—	1(3.7)	4(14.8)	1(3.7)	6(22.2)
Hendren[139]	103	3(2.9)	—	—	6(5.8)	—	9(8.7)
Rober[140]	81	—	—	7(8.6)	28(34.6)	—	35(43.2)
Stock[141]	77	2(2.5)	—	3(3.8)	10(12.9)	—	15(19.5)
Mucosa vesical							
Koyle[104]	16	1(6.2)	—	—	1(6.2)	—	2(12.5)
Ransley[142]	47	9(19.1)	—	1(2.1)	10(21.3)	—	20(42.5)
Ehrlich[143]	79	—	—	8(10.1)	2(2.5)	4(5.0)	14(17.7)
Mollard[144]	76	14(17.4)	—	15†(19.7)	—	—	29(38.1)
Li[145]	113	6(5.3)	—	8(7.0)	—	—	14(12.4)
Mucosa bucal							
Burger[146]	6	1(16.6)	—	—	3(50.0)	—	3(50.0)
Duckett[147]	18	5(27.8)	—	1(5.5)	1(5.5)	—	7(38.9)

*Los mismos pacientes con estenosis del meato y divertículo.
†Tres de los 15 fueron injertos fallidos.

ria por una rotura en la reparación o creación inicial de un segmento de mayor tamaño en la nueva uretra. El abultamiento típico de la uretra en la cara ventral durante la micción es evidente en caso de formación de un divertículo importante (fig. 58-22). Es común la estasis urinaria con inflamación crónica. La obstrucción puede ser efecto de un plegamiento en la uretra cuando el divertículo se distiende con la micción. La reparación requiere la excisión de la uretra redundante con cierre primario para restaurar un calibre uniforme.[123] Debe concederse especial atención a cualquier estrechamiento distal de la nueva uretra, justo como en la reparación de las fístulas.

MEATO RETRACTIL

La retracción del meato de su sitio original, en la punta del glande, a una posición glandular proximal o subcoronal puede presentarse con cualquier reparación. La retracción del meato es consecuencia de una falla en el cierre de la glanuloplastia o una rotura de la nueva uretra distal desvascularizada. Se trata de un problema frecuente cuando el procedimiento se utiliza en sujetos con meato demasiado cercano o si existe demasiada tensión sobre el cierre de la glanuloplastia.[124] Por lo general, la corrección puede lograrse con una nueva glanuloplastia o un procedimiento mediante un colgajo con base en el meato.[118,124]

CURVATURA PERSISTENTE DEL PENE

La curvatura ventral residual después de la reparación del hipospadias es un problema muy molesto. Las más de las veces se relaciona con la liberación inadecuada de la curvatura en el procedimiento original. El aumento de la curvatura ventral conforme el pene crece es por lo menos una posibilidad teórica. La erección artificial hizo que esta complicación se tornara mucho menos frecuente. El tratamiento del problema es similar al de la curvatura del pene sin hipospadias. Se denuda el pene y se elimina cualquier tejido que provoque una atadura, empleando la guía para la disección de la técnica de erección artificial. Es posible que sean necesarias la plicatura dorsal y la excisión ventral con la aplicación de parche y la división de la uretra.[119]

COMPLICACIONES MULTIPLES RECURRENTES

Con frecuencia, los individuos con múltiples complicaciones recurrentes se sometieron a varias reparaciones fallidas que dieron lugar a una combinación de complicaciones graves. Es posible que exista fibrosis extensa de la uretra con fístulas, estrechamientos, divertículos y curvatura residual. El resultado exitoso de una nueva reparación depende de la valoración minuciosa de cada complicación y del uso de todas las técnicas disponibles para el cirujano con experiencia en reparación de hipospadias. Son preferibles los colgajos vascularizados o los procedimientos en etapas para liberar injertos en los falos cicatrizados, cuando se dispone de tejido.[125] Si debe utilizarse un injerto libre es importante obtener el lecho más vascularizado posible en el cual se colocará el injerto. Es probable que la mucosa vesical o bucal sea el mejor tejido para un injerto libre en este tipo de situación.[21,54,119] En personas con cicatrización grave y pérdida de la piel ventral puede emplearse un injerto de espesor parcial para cubrir la cara ventral. Después, este tejido puede tubularizarse en una segunda etapa.[126]

FUNCION SEXUAL

No se dispone de los resultados a largo plazo de las reparaciones del hipospadias, en cuanto a la función eréctil, eyaculación y fecundidad, en los niños sometidos a reparación a edad muy temprana en el último decenio. Se han notificado dificultades sexuales después de la reparación de hipospadias. Se piensa que éstas se atribuyen a factores psicosexuales relacionados con la intervención quirúrgica en la fase tardía de la infancia, no a problemas anatómicos.[36,41] La fecundidad se valoró por análisis seminal después de la corrección del hipospadias.[38,127] Se han informado mayores índices de oligospermia. Por lo regular, estas cuentas espermáticas bajas se observan en sujetos con anomalías acompañantes, como criptorquidia, anormalidades cromosómicas, varicocele o torsión. En un individuo con reparación exitosa de hipospadias, desde el punto de vista anatómico y sin anomalías adjuntas que pudieran afectar la fecundidad, se espera un alto potencial de fecundidad y una función sexual normal. Sólo la observación estrecha de los pacientes pediátricos hasta la edad adulta, después de la corrección del hipospadias al principio de su vida, revelará la incidencia verdadera de disfunción sexual y problemas de fecundidad.

RESULTADOS

En el cuadro 58-2 se resume la incidencia de ciertas complicaciones para los procedimientos practicados más a menudo. Se incluye una serie personal integrada por los pacientes que el autor ha atendido en un periodo de 10 años (de 1987 a 1997). Se dispone de un seguimiento de seis meses después de la operación, al menos para los sujetos que se incluyeron en este grupo.

BIBLIOGRAFIA

1. Barcat J: Current concepts of treatment. In Horton CE (ed): Plastic and Reconstructive Surgery of the Genital Area. Boston, Little, Brown & Co, 1973, pp 249–263.
2. Bellinger MF: Embryology of the male external genitalia. Urol Clin North Am 8:375–382, 1981.
3. Sommer JJ, Stephens FD: Dorsal urethral diverticulum of the fossa navicularis: Symptoms, diagnosis and treatment. J Urol 124:94–97, 1980.
4. Glenister TW: The origin and fate of the urethral plate in man. J Anat 88:413, 1954.
5. Rogers DO: History of external genital surgery. In Horton CE (ed): Plastic and Reconstructive Surgery of the Genital Area. Boston, Little, Brown & Co, 1973, pp 3–47.

6. Horton CE, Devine CJ, Baran N: Pictorial history of hypospadias repair techniques. In Horton CE (ed): Plastic and Reconstructive Surgery of the Genital Area. Boston, Little, Brown & Co, 1973, pp 237–243.
7. Bachus LH, de Felice CA: Hypospadias, then and now. Plast Reconstr Surg 25:146–160, 1960.
8. Creevy CD: The correction of hypospadias: A review. Urol Surv 8:2–47, 1958.
9. Browne D: An operation for hypospadias. Proc R Soc Med 41:466–468, 1949.
10. Culp OS: Hypospadias with and without chordee. In Horton CE (ed): Plastic and Reconstructive Surgery of the Genital Area. Boston, Little, Brown & Co, 1973, pp 315–320.
11. Byars LT: A technique for consistently satisfactory repair of hypospadias. Surg Gynecol Obstet 100:184–190, 1955.
12. Smith ED: Durham Smith repair of hypospadias. Urol Clin North Am 8:451–455, 1981.
13. Fuqua F: Renaissance of urethroplasty: The Belt technique of hypospadias repair. J Urol 106:782–785, 1971.
14. Coleman JW, McGovern JH, Marshall VF: The bladder mucosal graft technique for hypospadias repair. Urol Clin North Am 8:457–462, 1981.
15. McCormack RM: Simultaneous chordee repair and urethral reconstruction for hypospadias: Experimental and clinical studies. Plast Reconstr Surg 13:257, 1954.
16. Humby G: A one-stage operation for hypospadias. Br J Surg 29:84–92, 1941.
17. Devine CJ Jr, Horton DE: Hypospadias repair. J Urol 85:166–172, 1972.
18. Memmelaar J: Use of bladder mucosa in a one-stage repair of hypospadias. J Urol 58:68–73, 1947.
19. Marshall VF, Spellman RM: Construction of a urethra in hypospadias using vesical mucosal grafts. J Urol 73:335–342, 1955.
20. LiZhong-Chu, Zheng Yu-Hen, Sheh Ya-Xiong, et al: One-stage urethroplasty for hypospadias using a tube constructed with bladder mucosa—a new procedure. Urol Clin North Am 8:463–470, 1981.
21. Duckett JW, Coplen D, Ewalt D, et al: Buccal mucosal urethral replacement. J Urol 153:1660–1663, 1995.
22. Mustardé JC: One-stage correction of distal hypospadias and other people's fistulae. Br J Plast Surg 18:413–422, 1965.
23. Broadbent, TR, Woolf RM, Tosku E: Hypospadias: One-stage repair. Plast Reconstr Surg 27:154–159, 1961.
24. Hodgson NB: Use of vascularized flaps in hypospadias repair. Urol Clin North Am 8:471–481, 1981.
25. Standoli L: One-stage repair of hypospadias: Preputial island flap technique. Ann Plast Surg 9:81–88, 1982.
26. Duckett JW: The island flap technique for hypospadias repair. Urol Clini North Am 8:513–519, 1981.
27. Sweet RA, Schrott HG, Kurland R, Culp OS: Study of the incidence of hypospadias in Rochester, Minnesota, 1940–1970, and a case control comparison of possible etiologic factors. Mayo Clin Proc 49:52–58, 1974.
28. Duckett JW: Hypospadias. Pediatr Rev 11:37–442, 1989.
29. Duckett JW: Hypospadias. In Gillenwater Y, Frayhack JT, Howards SS, et al (eds): Adult and Pediatric Urology. Chicago, Year Book Medical, 1987, pp 1880–1915.
30. Allen TD, Griffin JE: Endocrine studies in patients with advanced hypospadias. J Urol 131:310–314, 1984.
31. Shima H, Ikoma F, Yabumoto H, et al: Gonadotropin and testosterone response in prepubertal boys with hypospadias. J Urol 135:539–542, 1986.
32. Roberts CJ, Lloyd S: Observations on epidemiology of simple hypospadias. BMJ 1:768–770, 1973.
33. Mau G: Progestins during pregnancy and hypospadias. Teratology 24:285–287, 1981.
34. Avellan L: The incidence of hypospadias in Sweden. Scand J Plast Reconstr Surg 9:129–139, 1975.
35. Avellan L: On etiological factors in hypospadias. Scand J Plast Reconstr Surg 11:115–123, 1977.
36. Bauer SB, Retik AB, Colodny AH: Genetic aspects of hypospadias. Urol Clin North Am 8:559–564, 1981.
37. Maier WA, Tewes G: Sexual function after operations for hypospadias according to Ombredanne. Progr Pediatr Surg 17:79–82, 1984.
38. Glassman CN, Machlus BJ, Kelalis PP: Urethroplasty for hypospadias: Long-term results. Urol Clin North Am 7:437–441, 1980.
39. Bracka A: A long-term view of hypospadias. Br J Plast Surg 42:251–255, 1984.
40. Svensson J, Berg R, Berg G: Operated hypospadias: Late follow-up. Social, sexual and psychological adaptation. J Pediatr Surg 16:134–135, 1981.
41. Berg R, Berg G: Penile malformation, gender identity and sexual orientation. Acta Psychiatr Scand 68:154–166, 1983.
42. Duckett JW, Keating MA: Technical challenge of the mega-meatus intact prepuce hypospadias variant: The pyramid procedure. J Urol 141:1407–1409, 1989.
43. Cerasaro TS, Brock WA, Kaplan GW: Upper urinary tract anomalies associated with congenital hypospadias: Is screening necessary? J Urol 135:537–538, 1986.
44. Shima H, Ikoma F, Terakowa T, et al: Developmental anomalies associated with hypospadias. J Urol 122:619–621, 1970.
45. Khuri FJ, Hardy BE, Churchill BM: Urologic anomalies associated with hypospadias. Urol Clin North Am 8:565–571, 1981.
46. Ritchey ML, Benson RC Jr, Kramer SA, et al: Management of müllerian duct remnants in the male patient. J Urol 140:795–799, 1988.
47. Fallon B, Devine CJ Jr, Horton CE: Congenital anomalies associated with hypospadias. J Urol 116:585–586, 1976.
48. Lutzker LG, Kogan SJ, Levitt SB: Is routine IV urography indicated in patients with hypospadias? Pediatrics 59:630–633, 1977.
49. Kennedy PA: Hypospadias: A twenty-year review of 489 cases. J Urol 85:814–817, 1961.
50. Neyman MA, Schirmer HKA: Urinary tract evaluation in hypospadias. J Urol 94:439, 1965.
51. McArdle R, Lebowitz R: Uncomplicated hypospadias and anomalies of the upper urinary tract. Need for screening? Urology 5:712–716, 1975.
52. Smith DS: Hypospadias. In Ashcraft KW (ed): Pediatric Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1990, pp 353–395.
53. Sheldon CA, Duckett JW: Hypospadias. Pediatr Clin North Am 34:1259–1272, 1987.
54. Keating MA, Duckett JW: Recent advances in the repair of hypospadias. Surg Ann 22:405–425, 1990.
55. Wacksman J: Results of early hypospadias surgery using optical magnification. J Urol 131:516–517, 1984.
56. Belman AB, Kass EJ: Hypospadias repair in children less than 1 year old. J Urol 128:1273–1274, 1982.
57. Manley CB, Epstein ES: Early hypospadias repair. J Urol 125:698–700, 1981.
58. Kelalis PP, Bunge R, Barkin M, Perlmutter AD: The timing of elective surgery on the genitalia of male children with particular reference to undescended testes and hypospadias. Pediatrics 56:479–483, 1975.
59. Smith DS: Timing of surgery in hypospadias repair. Aust N Z J Surg 53:396–397, 1983.
60. Winslow BH, Horton CE: Hypospadias. Semin Urol 5:236–242, 1987.
61. Mackay A: Hypospadias repair under the age of 1 year. Aust N Z J Surg 53:449–452, 1983.
62. Duckett JW: Advances in hypospadias repair. Postgrad Med J 66(suppl 1):562–571, 1990.
63. Schultz JR, Klykylo WM, Wacksman J: Timing of elective hypospadias repair in children. Pediatrics 71:342–351, 1983.
64. Kass EJ, Jogan SJ, Manley CB, et al: Timing of elective surgery on the genitalia of male children with particular reference to the risks, benefits and psychological effects of surgery and anesthesia. Pediatrics 97:590–594, 1996.

65. Gittes RF, McClaughlin AP: Injection technique to induce penile erection. Urology 4:473–475, 1974.
66. Allen TD, Spence HM: The surgical treatment of coronal hypospadias and related problems. J Urol 100:504–508, 1968.
67. Devine CJ, Horton CE: Chordee without hypospadias. J Urol 110:264–271, 1973.
68. Duckett JW: Hypospadias. In Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, et al (eds): Adult and Pediatric Urology. St Louis, Mosby–Year Book, 1991, pp 2103–2140.
69. Horton CE, Devine CJ: Peyronie's disease. Plast Reconstr Surg 52:503, 1973.
70. Das S: Peyronie's disease: Excision and autografting with tunica vaginalis. J Urol 124:818, 1980.
71. Nesbit RM: Congenital curvature of the phallus. Report of three cases with description of corrective operation. J Urol 93:230–234, 1965.
72. Livne PM, Gibbons MD, Gonzales ET: Correction of disproportion of corpora cavernosa as cause of chordee in hypospadias. Urology 22:608–610, 1983.
73. Cendron J, Melin Y: Congenital curvature of the penis without hypospadias. Urol Clin North Am 8:389–395, 1981.
74. Hollowell JG, Keating MA, Snyder HM, et al: Preservation of the urethral plate in hypospadias repair: Extended applications and further experience with the onlay island flap urethroplasty. J Urol 143:98–101, 1990.
75. Baskin L, Duckett JW: Dorsal tunica albuginea plication (TAP) for hypospadias curvature. J Urol 151:1668–1671, 1994.
76. Lattimer JK, Vakili B, Smith AM: The dorsal tilt: An embellishment to any operation for hypospadias. J Urol 109:1035–1036, 1973.
77. King LR: Cutaneous chordee and its implications in hypospadias repair. Urol Clin North Am 8:397–402, 1981.
78. Hurwitz RS, Devine CJ, Horton CE, et al: Chordee without hypospadias. Dialogues in Pediatric Urology 9:1–8, 1986.
79. Mills C, McGovern J, Mininberg D, et al: An analysis of different techniques for distal hypospadias repair: The price of perfection. J Urol 125:701–702, 1981.
80. Gibbons MD, Gonzales ET: The subcoronal meatus. J Urol 130:739–742, 1983.
81. Gibbons MD: Nuances of distal hypospadias. Urol Clin North Am 12:169–174, 1985.
82. Hendren WH: The Belt-Fuqua technique for repair of hypospadias. Urol Clin North Am 8:431–450, 1981.
83. Belman AB: The Broadbent hypospadias repair. Urol Clin North Am 8:483–490, 1981.
84. Standoli L: Vascularized urethroplasty flaps: The use of vascularized flaps of preputial and penopreputial skin for urethral reconstruction in hypospadias. Clin Plast Surg 15:355–370, 1980.
85. Shapiro SR, Zaontz MR, Scherz HC: Hypospadias repair: Update and controversies, part 1. Dialogues in Pediatric Urology 13:1–8, 1990.
86. Elder JS, Duckett JW, Snyder HM: Onlay island flap in the repair of mid and distal penile hypospadias without chordee. J Urol 138:376–379, 1987.
87. Sadove RC, Horton CE, McRoberts JW: The new era of hypospadias surgery. Clin Plast Surg 15:341–354, 1988.
88. Snodgrass W, Decter RM, Roth DR, et al: Management of the penile shaft skin in hypospadias repair: Alternative to Byar's flaps. J Pediatr Surg 23:181–182, 1988.
89. Firlit CF: The mucosal collar in hypospadias surgery. J Urol 137:80–82, 1987.
90. VanDorpe EJ: Correction of distal hypospadias with reconstruction of the preputium. Plast Reconstr Surg 80:290–293, 1987.
91. Nonomura K, Koyanagi T, Imanaka K, et al: One-stage total repair of severe hypospadias with scrotal transposition: Experience in 18 cases. J Pediatr Surg 23:177–180, 1988.
92. Glenn JF, Anderson EE: Surgical correction of incomplete penoscrotal transposition. J Urol 110:603–605, 1973.
93. Ehrlich RM, Scardino PT: Simultaneous surgical correction of scrotal transposition and perineal hypospadias. Urol Clin North Am 8:531–537, 1981.
94. Ehrlich RM, Scardino PT: Surgical corrections of scrotal transposition and perineal hypospadias. J Pediatr Surg 17:175–177, 1982.
95. Duckett JW: MAGPI (meatoplasty and glanuloplasty). Urol Clin North Am 8:513–519, 1981.
96. Arap S, Mitre AI, De Goes GM: Modified meatal advancement glanuloplasty repair of distal hypospadias. J Urol 131:1140–1141, 1984.
97. Mathieu P: Traitement en un temps de l'hypospadias balanique et juxtabalanique. J Chir 39:481, 1932.
98. Wacksman J: Modification of the one-stage flip flap procedure to repair distal penile hypospadias. Urol Clin North Am 8:527–530, 1981.
99. Devine CJ Jr, Horton CE: Hypospadias repair. J Urol 118:188–193, 1977.
100. Zaontz MR: The GAP (glans approximation procedure) for glanular/coronal hypospadias. J Urol 141:359–361, 1989.
101. King LR: Hypospadias: A one-stage repair without skin graft based on a new principle: Chordee is sometimes produced by the skin alone. J Urol 103:660–662, 1970.
102. Snodgrass W: Tubularized incised plate urethroplasty for distal hypospadias. J Urol 151:464–465, 1994.
103. Hendren HW, Horton CE Jr: Experience with one-stage repair of hypospadias and chordee using free graft of prepuce. J Urol 140:1250–1264, 1988.
104. Koyle MA, Ehrlich RM: The bladder mucosa graft for urethral reconstruction. J Urol 138:1093–1095, 1987.
105. Decter RM, Roth DR, Gonzales ET: Hypospadias repair by bladder mucosal graft: An initial report. J Urol 140:1256–1258, 1988.
106. Duckett JW: Transverse preputial island flap technique for repair of severe hypospadias. Urol Clin North Am 7:423, 1980.
107. Hinman F: Blood supply to island flaps [abstract 254]. American Urological Association Annual Meeting. J Urol 143(suppl):252A, 1990.
108. Greenfield SP, Sadler BT, Wan J: Two stage repair for severe hypospadias. J Urol 152:498–501, 1994.
109. Retik AB, Bauer SB, Mandell J, et al: Management of severe hypospadias with two-stage repair. J Urol 152:749–751, 1994.
110. Shapiro SR, Wacksman J, Koyle MA, et al: Hypospadias repair: Update and controversies, part 2. Dialogues in Pediatric Urology 13:1–8, 1990.
111. Duckett JW: Hypospadias [discussion]. J Urol 136:272, 1986.
112. Gaylis FD, Zaontz MR, Dalton D, et al: Silicone foam dressing for penis after reconstructive pediatric surgery. Urology 33:296–299, 1989.
113. Goulding FJ: Penile block for postoperative pain relief in penile surgery. J Urol 126:337, 1981.
114. Reynolds PI, Rosen DA: Caudal analgesia for pediatric urologic procedures. Dialogues in Pediatric Urology 13:6–7, 1990.
115. Duckett JW, Kaplan GW, Woodard JR: Panel: Complications of hypospadias repair. Urol Clin North Am 7:443–454, 1980.
116. Sugar EC, Firlit CF: Urinary prophylaxis and postoperative care of children at home with an indwelling catheter after hypospadias repair. Urology 32:418–420, 1988.
117. Shohet I, Alagam M, Shafir R, et al: Postoperative catheterization and prophylactic antimicrobials in children with hypospadias. Urology 22:391–391, 1983.
118. Horton CE Jr, Horton CE: Complications of hypospadias surgery. Clin Plast Surg 15:371–379, 1988.
119. Retik AB, Keating MA, Mandell J: Complications of hypospadias surgery. Urol Clin North Am 15:223–236, 1988.
120. Walker RD: Outpatient repair of urethral fistula. Urol Clin North Am 8:582–582, 1981.
121. Zagula EM, Braren V: Management of urethrocutaneous fistulas following hypospadias repair. J Urol 130:743–745, 1983.

122. Scherz HC, Kaplan GW, Packer MG, et al: Post-hypospadias repair urethral strictures: A review of 30 cases. J Urol 140:1253–1255, 1988.
123. Zaontz MR, Kaplan WE, Maizels M: Surgical correction of anterior urethral diverticula after hypospadias repair in children. Urology 33:40–42, 1989.
124. Issa MM, Gearhart JP: The failed MAGPI: Management and prevention. Br J Urol 64:169–171, 1989.
125. Sheldon CA, Essig KA: Surgical strategies in the reconstruction of the failed hypospadias: Advantages and versatility of vascular based graft/flap techniques [abstract 250]. American Urological Association Annual Meeting. J Urol 143(suppl):251A, 1990.
126. Ehrlich RM, Alter G: Split-thickness skin graft urethroplasty and tunica vaginalis flaps for failed hypospadias repairs. J Urol 155:131–134, 1996.
127. Marberger H, Pauer W: Experience in hypospadias repair. Urol Clin North Am 8:403–419, 1981.
128. Hensle TW, Bedillo F, Burbige KA: Experience with the MAGPI hypospadias repair. J Pediatr Surg 18:692–694, 1983.
129. Shapiro SR: Complications of hypospadias repair. J Urol 131:518–522, 1984.
130. Livne PM, Gibbons MD, Gonzales ET Jr: Meatal advancement and glanulopasty: An operation for distal hypospadias. J Urol 131:95–98, 1984.
131. Kass EJ, Bolong D: Single stage hypospadias reconstruction without fistula. J Urol 144:520–522, 1990.
132. Duckett JW, Snyder HM: Meatal advancement and glanuloplasty hypospadias repair after 1000 cases: Avoidance of meatal stenosis and regression. J Urol 147:665–669, 1992.
133. Rabinowitz R: Outpatient catheterless modified Mathieu hypospadias repair. J Urol 138:1074–1076, 1987.
134. Gonzales ET Jr, Veeraghavan KA, Delaune J: The management of distal hypospadias with meatal-based vascularized flaps. J Urol 129:119–120, 1983.
135. Retik AB, Mandell J, Bauer SB, et al: Meatal based hypospadias repair with the use of a dorsal subcutaneous flap to prevent urethrocutaneous fistula. J Urol 152:1229–1231, 1994.
136. Bellinger MF: Technical modifications of the Mathieu urethroplasty [abstract 256]. American Urological Association Annual Meeting. J Urol 143(suppl):252A, 1990.
137. Gearhart JP, Borland RN: Onlay island flap urethroplasty: Variation on a theme. J Urol 148:1507–1507, 1992.
138. Hanna MK: Single-stage hypospadias repair: Techniques and results. Urology 21:30–35, 1983.
139. Hendren WH, Horton CE: Experience with one-stage repair of hypospadias and chordee using free graft of prepuce. J Urol 140:1259–1264, 1988.
140. Rober PE, Perlmutter AD, Reitelman C: Experience with 81, one-stage hypospadias/chordee repairs with free graft urethroplasties. J Urol 144:526–529, 1990.
141. Stock JA, Cortez J, Scherz HC, et al: The management of proximal hypospadias using a one-stage hypospadias repair with a preputial free graft for neourethral construction and a preputial pedicle flap for ventral skin coverage. J Urol 152:2335–2337, 1994.
142. Ransley PG, Duffy PG, Oesch IL, et al: The use of bladder mucosa and combined bladder mucosa/preputial skin grafts for urethral reconstruction. J Urol 138:1096–1098, 1987.
143. Ehrlich RM, Reda EF, Koyle MA, et al: Complications of bladder mucosa graft. J Urol 142:626–627, 1989.
144. Mollard P, Mouriguand P, Bringeon G, et al: Repair of hypospadias using a bladder mucosal graft in 76 cases. J Urol 142:1548–1550, 1989.
145. Li LC, Zhang X, Zhou SW, et al: Experience with repair of hypospadias using bladder mucosa in adolescents and adults. J Urol 153:1117–1119, 1995.
146. Burger RA, Muller SC, el-Damanhoury H, et al: The buccal mucosa graft for urethral reconstruction: A preliminary report. J Urol 147:662–664, 1992.
147. Duckett JW, Coplen D, Walt D, et al: Buccal mucosal urethral replacement. J Urol 153:1660–1663, 1995.

59

CIRCUNCISION

Stephen C. Raynor, MD

La circuncisión, uno de los procedimientos quirúrgicos más frecuentes, se realiza por razones terapéuticas, en virtud de los supuestos beneficios profilácticos, o como ritual religioso. Los índices de circuncisión varían mucho en las diversas regiones del mundo y existe un debate importante acerca de sus méritos e indicaciones.

☐ Embriología

El desarrollo del prepucio inicia durante el tercer mes de gestación como un pliegue de piel en la base del glande. Con el crecimiento, esta piel se extiende en sentido distal y la porción dorsal crece a mayor velocidad que el componente ventral. El desarrollo apropiado depende de la presencia de andrógenos y receptores androgénicos. Después del cierre de la uretra glanular, el crecimiento de la porción ventral del prepucio se completa para el quinto mes de gestación. A continuación inicia la queratinización del glande y la superficie epitelial interna del prepucio. Al principio se fusionan la superficie interna del prepucio y el epitelio. Luego empiezan a formarse lagunas entre ambas superficies y se produce la separación final de estas dos superficies. Sin embargo, esta separación aún no está completa al momento de nacer.[1]

Como consecuencia de esta queratinización incompleta, el prepucio puede retraerse por completo sólo en 5% de los recién nacidos. En 46% de los neonatos, las adherencias del prepucio no permiten ver el meato. El proceso natural de separación entre el glande y el prepucio es gradual. Puede esperarse que la separación sea suficiente para retraer el prepucio en 20% de los niños a los seis meses, en 50% al año de edad, en 80% a los dos años y en 90% a los tres años.[2] A los 17 años, todos los varones deben poder retraer el prepucio.[3] Hasta que se completa este proceso natural de separación, casi nunca hay necesidad de una retracción forzada del prepucio y limpieza del glande.

☐ Historia e incidencia

Existe evidencia de que la circuncisión se practicaba desde tiempos remotos; este procedimiento se muestra en un bajorrelieve en una tumba del antiguo Egipto.[1] La *Biblia* declara que la circuncisión es el signo de alianza entre Dios y el pueblo de Israel.[4] Hay informes de que Colón encontró nativos circuncisos a su llegada al nuevo mundo.[1] Hoy en día, hay amplias variaciones de la incidencia de circuncisión en todo el mundo. Se estima que uno de cada seis varones en el mundo está circuncidado.[5] Existe un alto índice de circuncisiones rituales entre las poblaciones judías y musulmanas y es bastante frecuente en Estados Unidos. Los negros de Africa, los aborígenes australianos y los pobladores del Medio Oriente también practican la circuncisión ritual.[5,6] En contraste, es raro que se efectúe la circuncisión ritual en Europa, China y el Lejano Oriente, Centroamérica y Sudamérica.[5] Aunque existe un acuerdo general acerca de las indicaciones terapéuticas de la circuncisión, hay mucha discrepancia acerca del valor de la circuncisión rutinaria profiláctica en el recién nacido.

☐ Indicaciones

La fimosis es la incapacidad para retraer el prepucio. En contraposición con la separación tardía natural entre el prepucio y el glande, éste es un fenómeno poco frecuente, incluso en el lactante, y se manifiesta por el abombamiento del prepucio durante la micción. La parafimosis ocurre cuando el prepucio se retrae detrás de la corona, pero es difícil o imposible regresarlo a su posición original. Ambas se consideran indicaciones para la circuncisión, aunque los muy renuentes a la operación sugerirán estiramiento prepucial o plastia prepucial como alternativas.[7-9] En un estudio, 10% de los casos de fimosis en niños mayores se debía a liquen escleroso y atrófico y se consideró indicación para la circuncisión.[7] La balanitis es la infección del glande y la postitis la del prepucio. La infección recurrente con datos clínicos de cicatrización prepucial es una indicación aceptada del procedimiento.[6,11]

☐ Circuncisión rutinaria del recién nacido

Se ha escrito mucho acerca de la circuncisión neonatal y se convirtió en un tema contencioso y emocio-

nal. El argumento se confunde por la falta de una comprensión clara de la función precisa del prepucio.[12] Por consiguiente, la circuncisión se presenta como un símbolo del "estado terapéutico",[13] como un procedimiento de mutilación,[14] como un ritual religioso y como profilaxis contra varias enfermedades. En la fe judía el procedimiento lo realiza tradicionalmente un *mohel* el octavo día, un miembro eclesiástico adiestrado en la circuncisión ritual. En los países islámicos, la circuncisión se considera tradicional, pero no obligatoria, con una gran variabilidad en cuanto a la edad de la operación.[15]

Se han presentado muchos argumentos para justificar la circuncisión rutinaria neonatal. A medida que han caído los índices de este procedimiento en Estados Unidos, aparecen informes que sugieren un aumento de la incidencia de infecciones urinarias en los lactantes no circuncidados. Un informe inicial sobre infecciones urinarias mostró que entre los lactantes menores de tres meses predominaban los varones y una cantidad desproporcionada de estos niños no estaba circuncidada.[16] El análisis retrospectivo subsecuente de los lactantes de familias integrantes de los servicios militares sugirió que los lactantes no circuncidados tienen un riesgo 12 veces mayor de infecciones urinarias en comparación con los lactantes circuncidados.[17-19] Se cree que esta mayor incidencia de infección es secundaria a la adherencia de las bacterias patógenas al prepucio.[20] También se ha señalado que hay mayor riesgo de infecciones urinarias en los adultos jóvenes no circuncidados.[21] Los detractores se apresuraron a señalar que todos estos estudios eran análisis retrospectivos, por lo que estaban sujetos a tendencias importantes.[22,23] Otros indicaron que la colonización del prepucio con bacterias patógenas urinarias no maternas podía prevenirse con el aislamiento estricto junto con su madre. La infección podría deberse a la colonización del lactante con la flora intestinal anaerobia materna.[24]

Otro beneficio propuesto de la circuncisión estriba en la reducción de enfermedades de transmisión sexual. Hay muchos estudios que examinan la relación entre el estado de circuncisión y estas enfermedades. Los estudios muestran un mayor riesgo de chancroide, sífilis, gonorrea, candidiasis y herpes genital,[25,26] mientras que otros encontraron poco apoyo para estos datos o refutaron los hallazgos.[27,28] Es posible que el efecto protector de la circuncisión respecto de las enfermedades de transmisión sexual difiera entre los países desarrollados y aquéllos en desarrollo con menor higiene.[28] Con las múltiples variables de confusión y la falta de acuerdo entre los estudios, no hay suficiente evidencia para emitir una recomendación definitiva de la circuncisión rutinaria como medida preventiva contra las enfermedades de transmisión sexual.

Los estudios epidemiológicos sobre el virus de inmunodeficiencia humana (HIV) y el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) dieron lugar a otro argumento para la circuncisión profiláctica. En Africa existen diferencias regionales del índice de circuncisión rutinaria o ritual. Conforme surgió la epidemia del HIV/SIDA en el continente, los patrones de enfermedad se relacionaron con la circuncisión; se observan índices más altos de la enfermedad en áreas con bajos índices de circuncisión.[29] Un análisis de 30 estudios epidemiológicos de Africa concluyeron que había suficiente evidencia acerca de que la circuncisión se relaciona con menores índices de infección por HIV para considerar la circuncisión masculina como una conducta viable para atenuar la transmisión de este virus.[30] Se observó una relación similar entre la circuncisión y el HIV en Estados Unidos, y los varones homosexuales no circuncidados tienen un riesgo dos veces mayor de infección por HIV.[31] La falta de circuncisión en el compañero masculino también parece relacionarse con un riesgo más alto de transmisión del virus en contactos heterosexuales.[32]

La protección contra el cáncer de pene tal vez sea el argumento más sólido para la circuncisión rutinaria. Se desconoce la causa de esta neoplasia, pero parece que existe una relación con el virus del papiloma humano (HPV).[33] La incidencia de cáncer del pene en Estados Unidos se aproxima a un caso por 100 000 y casi todos los casos ocurren en personas no circuncidadas.[23,34] Este efecto protector contra el cáncer del pene disminuye o se pierde cuando la circuncisión se realiza después del periodo neonatal.[6,34,35] Otros factores relacionados con el cáncer del pene incluyen tabaquismo, antecedente de verrugas genitales, exantema o desgarro del pene y múltiples parejas sexuales.[35] Los críticos de la circuncisión aducen bajos índices similares de cáncer del pene en países con bajos índices de circuncisión. Estos datos epidemiológicos combinados con la incidencia tan baja de este tipo de cáncer y la probable causa viral llevó a algunos autores a concluir que el impacto de la circuncisión neonatal rutinaria contra el cáncer de pene no justifica su práctica difundida.[22,33]

En conjunto, los estudios no proporcionan hasta la fecha evidencia concluyente acerca de la práctica de la circuncisión neonatal rutinaria. Tal vez hasta el 10% de los varones que no se circuncidan al nacer requieren al final el procedimiento.[14] Un estudio longitudinal que comparó a los varones circuncidados con los no circuncidados mostró un mayor riesgo de problemas en el pene durante la lactancia en el grupo que se circuncidó, con mayor incidencia de problemas en el grupo no circuncidado después de la lactancia. Para los ocho años de edad, el grupo no circuncidado había presentado 1.5 veces más problemas en el pene.[36] Después de revisar los datos, en 1989 la *American Academy of Pediatrics* suavizó las recomendaciones anteriores contra la circuncisión neonatal y concluyó que este procedimiento conlleva beneficios potenciales y que los riesgos y beneficios deben discutirse con los padres.[23] Al revisar los datos, la *Canadian Pediatric Society* consideró que los riesgos y beneficios de la circuncisión neonatal rutinaria estaban equilibrados y concluyó que no se estaba recomendado el procedimiento de rutina.[32] Es de interés que en Estados Unidos la decisión acerca de la circuncisión parece basarse más en aspectos sociales que médicos.[37]

☐ Técnica quirúrgica

La circuncisión se ha practicado durante siglos y se han desarrollado numerosas técnicas. El elemento común a todos los métodos es el objetivo de retirar la cantidad suficiente de prepucio para descubrir el glande, tratar o prevenir la fimosis y eliminar la posibilidad de parafimosis. Cualquiera que sea el método elegido, el cirujano debe conocerlo y ser adepto del mismo, con un bajo índice de complicaciones consecuente. Siempre debe obtenerse el consentimiento informado antes de cualquier circuncisión.

☐ Circuncisión neonatal

La circuncisión representa la operación más frecuente en varones en Estados Unidos; en 1987 se circuncidó al 61% de los recién nacidos varones.[6] La forma más frecuente de circuncisión neonatal se lleva a cabo con un instrumento para este fin. Estos diversos instrumentos pueden ser un escudo, que se utiliza en la circuncisión tradicional judía, una pinza de Mogen, pinza Gomco o Plastibell.[5] Antes del procedimiento se inspecciona el pene en busca de cualquier anormalidad congénita, como hipospadias o la presencia de encordamiento, que podrían ser contraindicaciones para la circuncisión.

Aunque se considera que el dolor de la circuncisión neonatal es corto, los estudios muestran que los lactantes circuncidados tienen una mayor respuesta al dolor durante la vacunación a los cuatro y seis meses de edad.[38] Esto subraya la importancia de brindar una analgesia adecuada para el procedimiento. El alivio efectivo del dolor se obtiene con acetaminofeno, crema tópica con lidocaína y procaína y bloqueos nerviosos locales.[39-42]

Aunque la mayoría de los procedimientos se realiza fuera del quirófano, la antisepsia es crucial, ya que la infección es una complicación potencial grave. Cuando se realiza una circuncisión de Gomco, después de preparar el campo, se separan las adherencias entre el glande y la superficie interna del prepucio con disección roma. Después se marca la extensión de prepucio que se va a extirpar, ya sea con una pluma marcadora o con aplastamiento del prepucio dorsal con una pinza hemostática recta. Una hendidura dorsal permite colocar la campana del tamaño adecuado sobre el glande, dentro del prepucio. La campana y el prepucio se pasan por la abertura en la base de la pinza y se colocan en el estribo, el cual se ajusta; después se corta el prepucio distal a la base de la pinza. Nunca debe usarse electrocauterio para cortar el prepucio, ya que la corriente eléctrica se transmitirá al cuerpo del pene. Luego se libera y retira la campana, con cuidado para no romper la unión entre la piel del cuerpo del pene y el remanente de la superficie interna del prepucio.

A diferencia de la pinza Gomco, con un dispositivo Plastibell el prepucio distal se estrangula, con el desprendimiento consecuente del tejido. Después de la preparación estéril y formación de una hendidura dorsal, se coloca la campana plástica adecuada sobre el glande y dentro del prepucio. Luego se anuda la ligadura alrededor del glande, en la hendidura de la campana. Se ajusta el exceso de prepucio y el mango se separa de la campana. Se espera que el remanente del prepucio y la campana se desprendan en siete a 12 días.

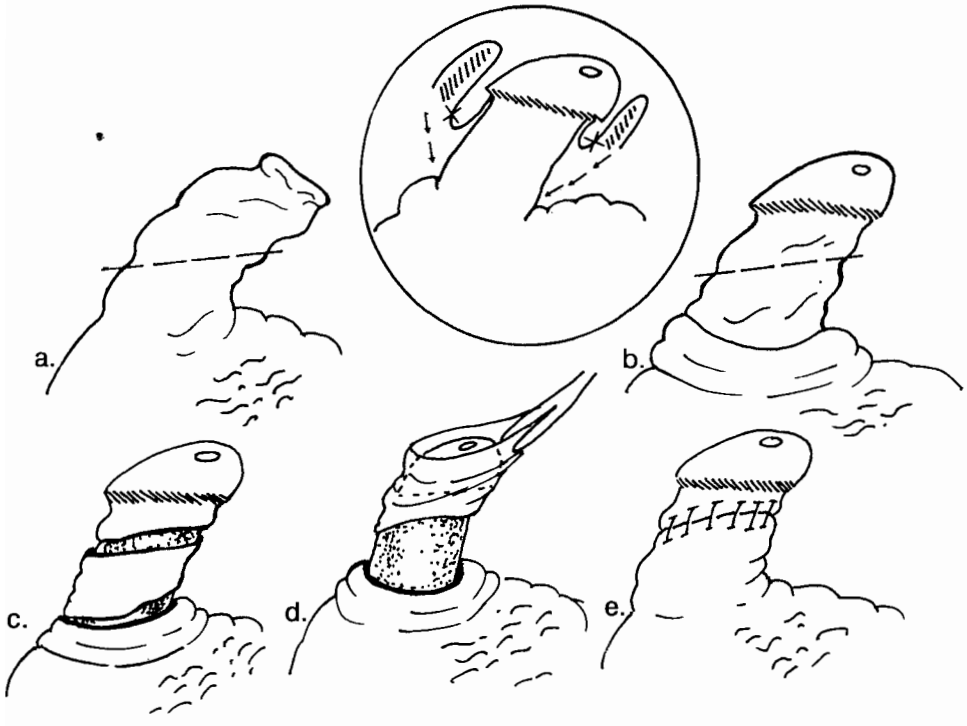


Fig. 59-1. Cuando se practica una circuncisión manual, la incisión inicial se lleva a cabo en la piel del cuerpo, lo que deja una mayor cantidad de piel en la zona ventral (a). Luego se efectúa una segunda incisión en el surco subcoronal, la cual deja un manguito generoso de piel (b). El inserto de la figura muestra la cantidad de prepucio que debe eliminarse. El prepucio aislado de esta forma (c) se corta (d) y se sutura la piel del cuerpo a la piel subcoronal (e).

☐ Circuncisión quirúrgica

En los pacientes mayores, la circuncisión casi siempre se realiza en el quirófano. Los instrumentos para esta operación parecen ser menos adecuados para el paciente mayor y es preferible la resección en manga del prepucio. Como se muestra en la figura 59-1, después de preparar el campo quirúrgico, se separa cualquier adhesión entre el glande y el prepucio mediante disección roma.

Después de marcar el surco coronal, se corta el prepucio a lo largo de la base del glande con el prepucio en su posición normal. Debe cortarse menos piel de la superficie ventral. La disección se continúa hasta la fascia de Buck. Luego se retrae el prepucio y se practica una incisión en el surco coronal, lo que deja un manguito generoso de piel por debajo de la corona. Es indispensable evitar la lesión uretral. Después se corta el collar de prepucio que se aisló y se emplea el electrocauterio para obtener la hemostasia meticulosa. Al final se aproxima la piel del cuerpo del pene a la piel subcoronal con puntadas separadas de material absorbible.

☐ Complicaciones

Cuando la realiza un cirujano experto, la circuncisión tiene un índice bajo de complicaciones, entre 2 y 10%.[33] La más frecuente es la hemorragia y por lo regular es pequeña. La infección ocupa el segundo sitio en frecuencia y habitualmente es un problema menor. Sin embargo, es posible que haya problemas graves, como fasciítis necrosante, sepsis, gangrena de Fournier y meningitis.[6] Las complicaciones relacionadas con la excisión de una cantidad pequeña o excesiva de prepucio incluyen fimosis posoperatoria o pene encerrado. Otras complicaciones son puentes cutáneos, quistes de inclusión, hipospadias o epispadias yatrógenos, amputación parcial del glande y pérdida catastrófica del pene cuando se utiliza el electrocauterio con un instrumento metálico para circuncisión.

BIBLIOGRAFIA

1. Kaplan GW: Circumcision: An overview. Curr Probl Pediatr 7:1–33, 1977.
2. Gardner D: The fate of the foreskin. BMJ 2:1433–1437, 1949.
3. Oster J: Further fate of the foreskin. Arch Dis Child 43:200–203, 1968.
4. The Holy Bible.
5. Holman J, Lewis E, Ringler R: Neonatal circumcision techniques. Am Fam Physician 52:511–518, 1995.
6. Niku S, Stock J, Kaplan G: Neonatal circumcision. Urol Clin North Am 22:57–65, 1995.
7. Cuckow P, Rix G, Mouriquand P: Preputial plasty: A good alternative to circumcision. J Pediatr Surg 29:561–563, 1994.
8. Holmlund D: Dorsal incision of the prepuce and skin closure with dexon in patients with phimosis. Scand J Urol Nephrol 7:97–99, 1973.
9. Cooper C, Thomson G, Raine P: Therapeutic retraction of the foreskin in childhood. BMJ 286:186–187, 1983.
10. Meuli M, Briner J, Hanimann B, et al: Lichen sclerosus et atrophicus causing phimosis in boys: A prospective study with 5-year follow-up after complete circumcision. J Urol 152:987–989, 1994.
11. Escala J, Rickwood A: Balanitis. Br J Urol 63:196–197, 1989.
12. Taylor J, Lockwood A, Taylor A: The prepuce: Specialized mucosa of the penis and its loss to circumcision. Br J Urol 77:291, 1996.
13. Szasz T: Routine neonatal circumcision: Symbol of the birth of the therapeutic state. J Med Philos 21:137–148, 1996.
14. Weiss G, Weiss E: A perspective on controversies over neonatal circumcision. Clin Pediatr 33:726–730, 1994.
15. Sari N, Buyukunal S, Zulfikar B: Circumcision ceremonies at the Ottoman palace. J Pediatr Surg 31:920–924, 1996.
16. Ginsburg C, McCracken G: Urinary tract infections in young infants. Pediatrics 69:409–412, 1982.
17. Wiswell T, Enzenauer R, Cornish D, et al: Declining frequency of circumcision: Implications for changes in the absolute incidence and male-to-female sex ratio of urinary tract infections in early infancy. Pediatrics 79:338–342, 1987.
18. Wiswell T, Geschke W: Risks from circumcision during the first month of life compared with those for uncircumcised boys. Pediatrics 83:1011–1015, 1989.
19. Wiswell T, Hachey W: Urinary tract infection and the uncircumcised state: An update. Clin Pediatr 82:130–134, 1993.
20. Roberts J: Pathogenesis of non-obstructive urinary tract infections in children. J Urol 144(part 2):475–479, 1990.
21. Spach D, Stapleton A, Stamm W: Lack of circumcision increases the risk of urinary tract infection in young men. JAMA 267:679–681, 1992.
22. Poland R: The question of routine neonatal circumcision. N Engl J Med 822:1312–1315, 1990.
23. Schoen E, Anderson G, Bohon C, et al: Report of the task force on circumcision. Pediatrics 84:388–391, 1989.
24. Winberg J, Gothefors L, Bollgren I, et al: The prepuce: A mistake of nature? Lancet 1(8638):598–599, 1989.
25. Parker S, Stewart A, Wren M, et al: Circumcision and sexually transmitted disease. Med J Aust 2:288–290, 1983.
26. Cook L, Koutsky L, Holmes K: Circumcision and sexually transmitted diseases. Am J Public Health 84:197–201, 1994.
27. Laumann E, Masi C, Zuckerman E: Circumcision in the United States. Prevalence, prophylactic effects and sexual practice. JAMA 277:1052–1057, 1997.
28. Donovan B, Bassett I, Bodsworth N: Male circumcision and common sexually transmissible diseases in a developed nation setting. Genitourin Med 70:317–320, 1994.
29. Moses S: Geographical patterns of male circumcision practices in Africa: Association with HIV seroprevalence. Int J Epidemiol 19:693–697, 1990.
30. Moses S, Plummer F, Bradley J, et al: The association between lack of male circumcision and risk for HIV infection: A review of the epidemiological data. Sex Transm Dis 21:201–210, 1994.
31. Kreiss J, Hopkins S: The association between circumcision status and human immunodeficiency virus infection among homosexual men. J Infect Dis 168:1404–1408, 1993.
32. McCarthy K, Studd J, Johnson M: Heterosexual transmission of human immunodeficiency virus. Br J Hosp Med 48:404–408, 1992.
33. Fetus and Newborn Committee Canadian Pediatric Society: Neonatal circumcision revisited. CMAJ 154:769–780, 1996.
34. Schoen E: The relationship between circumcision and cancer of the penis. CA Cancer J Clin 41:306–309, 1991.
35. Maden C, Sherman K, Beckmann A, et al: History of circumcision, medical conditions, and sexual activity and risk of penile cancer. J Natl Cancer Inst 85:19–24, 1993.
36. Fergussen D, Lawton J, Shannon F: Neonatal circumcision and penile problems: An 8-year longitudinal study. Pediatrics 81:537–541, 1988.
37. Brown M, Brown C: Circumcision decision: The prominence of social concerns. Pediatrics 80:215–219, 1987.
38. Taddio A, Katz J, Iiersich A, et al: Effect of neonatal circumcision on pain response during subsequent routine vaccination. Lancet 849:599–603, 1997.
39. Howard C, Howard F, Weitzman M: Acetaminophen analge-

sia in neonatal circumcision: The effect on pain. Pediatrics 93:641–646, 1994.
40. Taddio A, Stevens B, Craig K, et al: Efficacy and safety of lidocaine-prilocaine cream for pain during circumcision. N Engl J Med 336:1197–1201, 1997.
41. Serour F, Cohen A, Mandelberg A, et al: Dorsal penile nerve block in children undergoing circumcision in a day-care surgery. Can J Anaesth 43:954–958, 1996.
42. Lenhart J, Lenhart N, Reid A, et al: Local anesthesia for circumcision: Which technique is most effective? J Am Board Fam Pract 10:13–19, 1997.

60

SINDROME DE ABDOMEN EN CIRUELA PASA

Michael A. Keating, MD y Mark A. Rich, MD

Poco después que Parker[1] hiciera su descripción inicial de sus hallazgos urológicos en 1895, Osler[2] acuñó el término gráfico síndrome de abdomen en ciruela pasa a una tríada de hallazgos que incluyen lo siguiente:

1. Ausencia, deficiencia o hipoplasia congénitas de la musculatura de la pared abdominal.
2. Anormalidades de las vías urinarias que se caracterizan por una gran vejiga hipotónica (megacisto), uréteres y uretra prostática dilatados.
3. Criptorquidia bilateral.

Como en la mayoría de los síndromes, los efectos del trastorno no se limitan tan sólo a las manifestaciones típicas; a menudo hay compromiso de otros órganos, como riñones, pulmones, corazón, extremidades y tubo digestivo (cuadro 60-1).[3]

Se han aplicado varias denominaciones a este conjunto de hallazgos, por ejemplo síndrome de Eagle-Barrett, displasia mesenquimatosa y síndrome de deficiencia de la musculatura abdominal.[4-6] El apelativo "en ciruela pasa" representa una descripción certera, pero conlleva una connotación negativa para el niño enfermo. Nunn y Stephens emplearon el término *síndrome de la tríada* para reducir al mínimo las repercusiones emocionales.[7] Sin embargo, el nombre de abdomen en ciruela pasa es el más difundido.

En virtud de la criptorquidia, incluida por definición en el síndrome, el síndrome de abdomen en ciruela pasa (SAC) completo sólo se presenta en varones. En ocasiones una niña presenta paredes abdominales con características fenotípicas e histológicas indistinguibles de las de los varones con SAC. Aún es más raro que haya grados graves de ectasia de las vías urinarias.[8,9] Tal vez sea mejor incluir a los pacientes masculinos o femeninos que manifiestan uno o dos componentes en el *trastorno por abdomen en "seudociruela"*. Es raro que las vías urinarias sean normales cuando la pared abdominal es característica, aunque lo contrario es falso.[10]

☐ Incidencia y genética

La incidencia del SAC tal vez sea similar a la de la extrofia vesical (1 por cada 35 000 a 50 000 nacidos vivos).[11,12] A pesar de su relativa escasez, varios centros reunieron ya una experiencia considerable con este síndrome y sus variantes.[8,13,14]

Las pruebas extensas no pudieron comprobar una base genética para el trastorno. Aún no se encuentra evidencia de herencia autosómica recesiva o de un solo gen, aunque existen documentos que comprueban el síndrome de abdomen en ciruela pasa en hermanos.[5,15,16] La herencia ligada al sexo podría explicar el predominio excesivo en los varones, pero nunca se ha demostrado. En su lugar se propuso una transmisión poligénica compleja de una mutación autosómica dominante con expresión limitada en el sexo que simula una enfermedad ligada a X.[17] En dos hermanos con el síndro-

Cuadro 60-1. Anormalidades extragenitourinarias

Pulmonares
Hipoplasia pulmonar
Neumotórax
Neumomediastino
Atelectasias lobulares
Cardiacas
Tetralogía de Fallot
Defecto del tabique interventricular
Defecto del tabique interauricular
Persistencia del conducto arterioso
Ortopédicas
Tórax excavado y en quilla
Deformidad de los pies en varo
Hoyuelos en los codos o rodillas
Luxación congénita de cadera
Desarrollo anormal grave de la pierna
Digestivas
Malrotación intestinal
Atresia intestinal
Gastrosquisis
Onfalocele
Ano imperforado
Anomalías hepatobiliares
Enfermedad de Hirschsprung
Diversas
Displasia quística suprarrenal
Torsión esplénica

me se informó mosaicismo.[18] También existen informes de casos que se vinculan con anomalías cromosómicas individuales (trisomías 13, 18 y síndrome de Turner), lo cual tal vez sea sugestivo del compromiso de muchos *loci*.[19-22] Sin embargo, estos tipos de anormalidades cromosómicas son la excepción y el análisis del cariotipo casi siempre es normal. La discordancia del 100% entre gemelos sugiere otra causa en la mayoría de los casos.[5,11]

☐ Etiología

EMBRIOLOGIA

El mesodermo de la placa lateral del embrión se separa en las capas visceral (estrato muscular del intestino) y parietal o somática (pared corporal). El celoma crece progresivamente entre ambas. En la región caudal no existe extensión celómica y no se divide la placa lateral. En esta zona el mesodermo íntegro se extiende alrededor del alantoides y la cloaca, donde sus capas más profundas forman la musculatura de la pared vesical, uréteres y próstata. Las capas superficiales del mesodermo de la placa lateral son necesarias para el cierre de la pared abdominal anterior. Se producen onfalocele y extrofia cuando no se produce la aproximación del mesodermo en la línea media. La diferenciación de la musculatura de la pared abdominal proviene de los *somitas torácicos*, que migran hacia la placa.

Se han propuesto diferentes teorías sobre el origen del SAC, aunque su causa precisa todavía no se conoce.[23] La *teoría del impedimento del saco vitelino* implica un error en la interacción de la pared abdominal en maduración y el saco vitelino.[24] En situaciones normales el saco vitelino se constriñe conforme el mesodermo se pliega hacia el interior y se diferencia en la pared abdominal anterior. Su persistencia podría bloquear esta secuencia, lo que dejaría una redundancia de la pared abdominal y sus consecuencias. Esto podría explicar las anomalías del uraco, vejiga y uretra prostática que se presentan en el síndrome de abdomen en ciruela pasa, pero no la criptorquidia y anormalidades ureterales.

La *teoría del defecto mesodérmico* especula que un defecto del mesénquima de la placa lateral interrumpe la migración o diferenciación de los somitas torácicos, lo que afecta el desarrollo de los mioblastos.[25] Tal vez las demostraciones histológicas de la musculatura abdominal distrófica, reemplazada por tejido fibroso rodeado de fascia, apoyan esta teoría.[26] Se cree que la microscopia electrónica, que muestra músculo mal organizado y fragmentación de las bandas Z de las sarcómeras, es más indicativa de un trastorno del desarrollo que de alguna agresión por prolongación o atrofia, como podría esperarse en caso de obstrucción vesical y distensión abdominal.[27]

La teoría del defecto mesodérmico recibe el apoyo clínico de la incidencia cuádruple de gemelos en el síndrome de abdomen en ciruela pasa (1:23 contra 1:80 de la población general).[5] Todos los casos en gemelos son discordantes para el síndrome. En teoría, sólo un feto recibe el mesénquima adecuado con las divisiones iniciales de la franja primitiva del embrión. En detrimento suyo, esta teoría no explica las anormalidades de las vías urinarias, la criptorquidia o el predominio en los varones. Sin embargo, es factible que un error similar del mesodermo también afecte a los mesodermos paraxil adyacente, intermedio y lateral, esenciales para el desarrollo normal del sistema genitourinario.[28] También se ha mencionado la falta de respuesta hormonal en el gubernáculo y la próstata primordiales en el origen de la criptorquidia y la hipoplasia prostática.[29] Este tipo de defecto vincularía las teorías del defecto mesodérmico y la obstrucción de la salida vesical.

La *teoría de la obstrucción y distensión vesicales* ganó la mayor aceptación.[30] De acuerdo con esta explicación, existe una obstrucción uretral durante una "ventana" esencial en el desarrollo, lo cual provoca la distensión masiva de la vejiga y los uréteres. En su momento, esto da lugar a la degeneración por presión de la pared abdominal. Los estudios histológicos que demuestran la musculatura abdominal atrófica en vez de músculo primitivo apoyan esta hipótesis.[31-33] La obstrucción podría explicar los cambios que se observan en las paredes vesicales, así como la dilatación ureteral y la permeabilidad del uraco que ocurren a menudo. Una obstrucción temprana de la salida también tiene implicaciones obvias para los riñones en desarrollo y ello suele ocasionar displasia, oligohidramnios y la hipoplasia pulmonar consecuente. En esta teoría, los testículos también se bloquean por la vejiga distendida o no descienden por la laxitud de la pared abdominal y las bajas presiones intraabdominales, las cuales funcionan como un impulso para el descenso, en situaciones normales.

Aún permanece sin definir el mecanismo exacto de la obstrucción. Los que objetan esta hipótesis señalan que la mayoría de los lactantes con SAC nace sin obstrucción uretral demostrable. Además, la gravedad de la laxitud de la pared abdominal no se correlaciona bien con el grado de dilatación de las vías urinarias en muchos casos. Tal vez lo más confuso sea que el SAC o la criptorquidia no se producen en la mayor parte de los lactantes con valvas uretrales u otra obstrucción de la salida vesical. No obstante, parece que existe una obstrucción transitoria en algún momento del desarrollo fetal y que en realidad el *momento* es el factor crucial para la aparición del SAC.[30,34] Las válvulas uretrales transitorias o la próstata hipoplásica que siempre se encuentran en estos niños son factores causales posibles. En caso de la hipoplasia prostática, las paredes débiles de la glándula disgenésica, que carecen del apoyo del músculo liso, se abomban en sentido dorsal y caudal. Como consecuencia, la uretra membranosa sin apoyo se tuerce en sentido anterior en el punto de unión con la uretra prostática, con lo que se crea una obstrucción para el flujo con una aleta-valva.[31] La obstrucción uretral posterior explicaría el predominio en los varones.

Las distensiones abdominales que no se relacionan con la obstrucción de las vías urinarias también se presentan. En el síndrome de obstrucción vesical se observan ascitis fetal, síndrome de megacisto-microcolon y quistes de duplicación intestinal.[35-37] Es probable que este conjunto de alteraciones tenga un papel patogénico en los casos del trastorno de "seudociruela", pero no explica los hallazgos urológicos en el síndrome de abdomen en ciruela pasa. Además, estos tipos de distensiones no ocasionan laxitud de la pared abdominal en la mayoría de los niños en los que se presentan.

☐ Manifestaciones genitourinarias

PARED ABDOMINAL

Fisiopatología

El compromiso de la musculatura de la pared abdominal es sumamente variable (fig. 60-1). Lo típico es que los músculos oblicuo y recto del abdomen estén bien desarrollados, en tanto los músculos laterales y ventrales tienen una deficiencia difusa, irregular y a menudo asimétrica.[38] Los músculos afectados (en orden decreciente de frecuencia) incluyen el transverso y el recto abdominales, por abajo del ombligo, el oblicuo interno, oblicuo externo y recto abdominal, por arriba del ombligo.[39] Por lo regular, la pared abdominal periférica tiene músculo normal o casi normal. En contraste, los estudios de las zonas afectadas muestran músculo mal organizado que se intercala con tejido colágeno denso.[7,27] Algunas veces la parte medial inferior del abdomen sólo consiste en piel, grasa y una condensación de tejido fibroso en el peritoneo, lo que dificulta la diferenciación de las capas musculares por separado.[40] La inervación de la musculatura abdominal y la piel es normal.[7] No obstante, la electromiografía muestra poca o ninguna función muscular en la parte central inferior del abdomen.[38] A nivel celular se reconoce desorganización ultraestructural inespecífica.[27]

Relaciones clínicas

El músculo abdominal laxo no sostiene las vísceras. La piel suprayacente se estira en el útero y da lugar a su típica apariencia arrugada en el recién nacido. La pared abdominal delgada y flexible permite la palpación fácil de los órganos. Muchas veces puede observarse la peristalsis intestinal o ureteral justo por debajo de la superficie. Es común una apariencia de abdomen en olla con el desarrollo continuo, a medida que

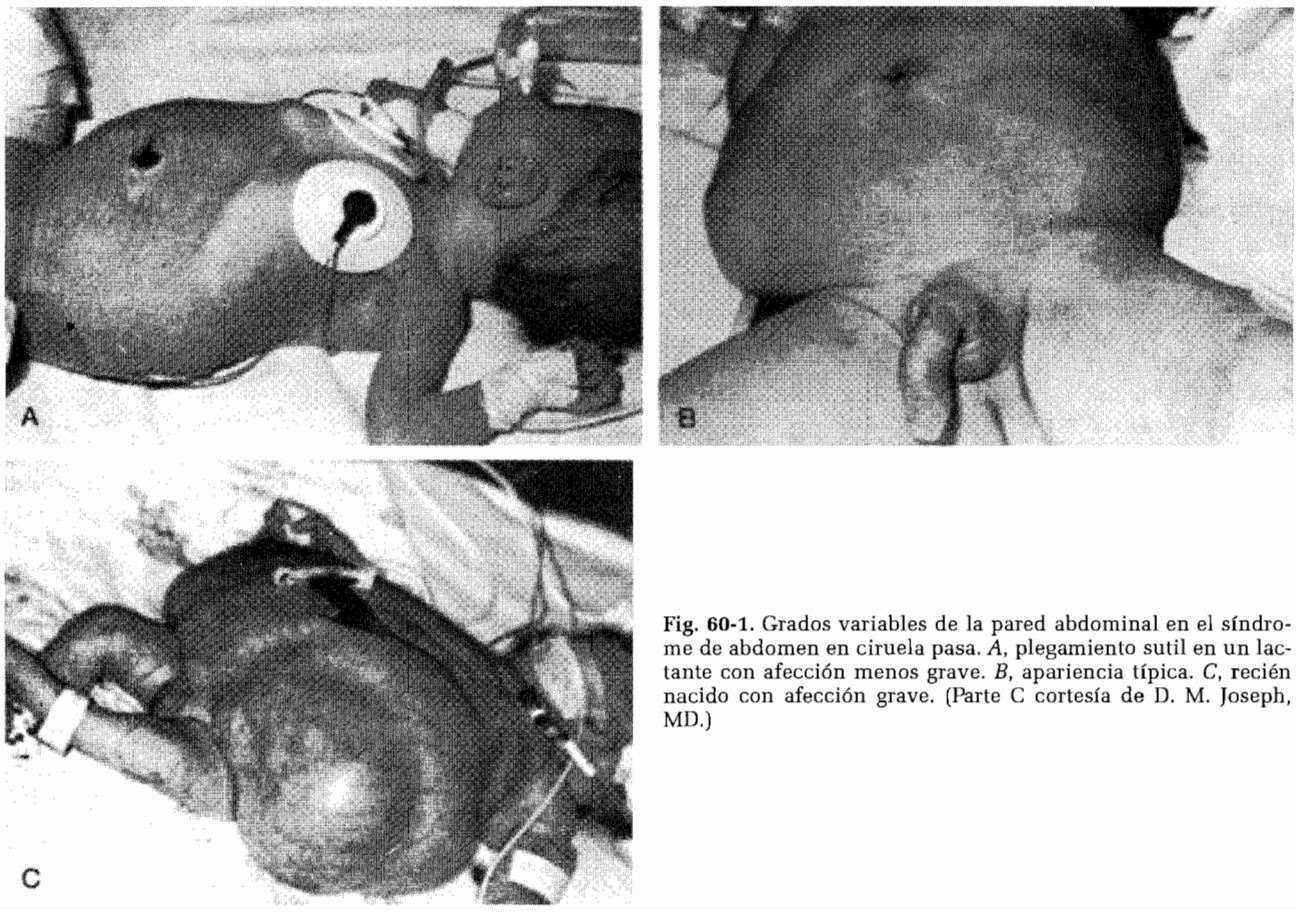


Fig. 60-1. Grados variables de la pared abdominal en el síndrome de abdomen en ciruela pasa. *A*, plegamiento sutil en un lactante con afección menos grave. *B*, apariencia típica. *C*, recién nacido con afección grave. (Parte C cortesía de D. M. Joseph, MD.)

se resuelven las arrugas cutáneas por la acumulación de grasa subcutánea. Casi todos los niños también alcanzan cierto tono abdominal.[41]

La gravedad del defecto abdominal no tiene importancia pronóstica, aunque el compromiso de las vías urinarias suele correlacionarse con la afección ipsolateral de la pared abdominal en casos de asimetría.[10] La falta de apoyo por la pared abdominal representa un problema. Para fines prácticos, no existe la continuidad del músculo recto. Los lactantes con defectos graves casi siempre son incapaces de sentarse a partir de la posición supina; en lugar de ello, se giran a una postura prona y se empujan para levantarse. Es frecuente que haya retraso del desarrollo de las habilidades motoras que requieren equilibrio y coordinación (p. ej., caminar).

Los problemas para la limpieza respiratoria se deben a la alteración de la tos. Las secreciones pulmonares son difíciles de expectorar sin la ayuda de la musculatura abdominal. Son frecuentes las infecciones respiratorias. Esta deficiencia también eleva el riesgo de complicaciones pulmonares después de la anestesia general.[42]

TESTICULOS

Fisiopatología

Por lo regular, los testículos no descendidos en el síndrome de abdomen en ciruela pasa se localizan a nivel de los vasos iliacos, pero existen descripciones de posiciones más proximales.[7,43] Desde el punto de vista histológico, estos testículos son indistinguibles de las gónadas normales para la edad respecto de su desarrollo.[44,45] Sin embargo, la biopsia en adultos ha mostrado poca maduración de células germinales, incluso después de colocar las gónadas en la parte superior del escroto o el canal.[46] Todavía no se ha dilucidado si estos cambios representan el progreso natural de la criptorquidia del síndrome de abdomen en ciruela pasa o si de alguna forma los modifican el "momento" o la intervención quirúrgica.

Asimismo, se han descrito anormalidades de los anexos. Se reconocieron desprendimiento y atresia del epidídimo,[7] así como desprendimiento del conducto deferente. La configuración del vaso es variable, en algunos casos, y la colágena sustituye el músculo. Otros tienen paredes delgadas e irregulares y con atresia segmentaria.[47] Por lo general, el gubernáculo es normal y su curso a través del canal inguinal es directo, aunque existen descripciones de defectos que pueden contribuir a la criptorquidia.[3,45]

Relaciones clínicas

No se ha registrado la fecundidad con el síndrome de abdomen en ciruela pasa, sin importar cuál sea la edad de la orquidopexia.[46,48] La infecundidad en este síndrome se deriva de varios factores, como la disminución del potencial de células germinales, el desarrollo prostático anormal que produce deficiencia del líquido seminal y eyaculación retrógrada a causa del cuello vesical muy abierto. La ausencia de eyaculaciones es un hallazgo frecuente en la edad adulta.[49] Sin embargo, un estudio no pudo demostrar espermatozoos en la orina antes y después de la eyaculación en cinco adultos con síndrome de abdomen en ciruela pasa, lo que subraya aún más la espermatogénesis anormal.[46] El adulto con SAC casi siempre tiene caracteres sexuales secundarios, erecciones y orgasmo. Por lo regular, la producción de testosterona es buena, aunque los niveles de hormona luteinizante son altos, lo que indica daño en las células de Leydig. Hay informes de varios tumores malignos en el SAC, aunque el riesgo de cáncer no parece ser más alto que para otros trastornos que incluyen testículos intraabdominales.[50,51]

RIÑONES

Fisiopatología

Si bien los riñones pueden ser normales en los pacientes con este síndrome, existe cierto grado de displasia renal (displasia tipo II de Potter) en el 50%. Se cree que los signos de desarrollo anormal de las nefronas —túbulos embrionarios, quistes, cartílago y mesénquima— indican una alteración del desarrollo, en lugar de una obstrucción. La ectopia ureteral o alguna otra relación anormal entre la yema ureteral y el blastema renal se consideran como causas.[24,52] En riñones individuales existen grados variables de displasia, a veces intercalada con parénquima normal. Asimismo existen amplios límites en el compromiso entre los riñones de un paciente afectado y es frecuente que haya asimetría funcional. Un estudio encontró displasia en el 25% del parénquima en 10 muestras de nefrectomía; otro encontró displasia bilateral en el 30 a 70% de los riñones en siete de nueve necropsias.[53]

De igual modo, es frecuente que haya grados variables de hidronefrosis. No obstante, los cambios del parénquima no son casi nunca típicos de otro proceso obstructivo, como la obstrucción de la unión ureteropélvica (p. ej., cambios tipo IV de Potter, adelgazamiento pélvico). En realidad, las más de las veces la calidad del parénquima renal es mucho mejor de lo esperado en virtud del grado de dilatación del sistema colector. Esto sugiere que el mecanismo de dilatación en el SAC difiere de aquél de otras uropatías obstructivas. Es posible que la hidronefrosis del síndrome represente un reflejo de baja presión del mismo defecto mesenquimático que afectó las vías urinarias inferiores. Sólo se halló obstrucción real de la unión ureteropélvica en seis de 80 pacientes en dos informes.[54]

Hallazgos radiográficos

Los signos de dismorfismo renal son fáciles de identificar en la urografía excretora (fig. 60-2). A menudo hay anormalidades en la rotación y los riñones tienen un contorno lobulado. Asimismo, son frecuentes la di-

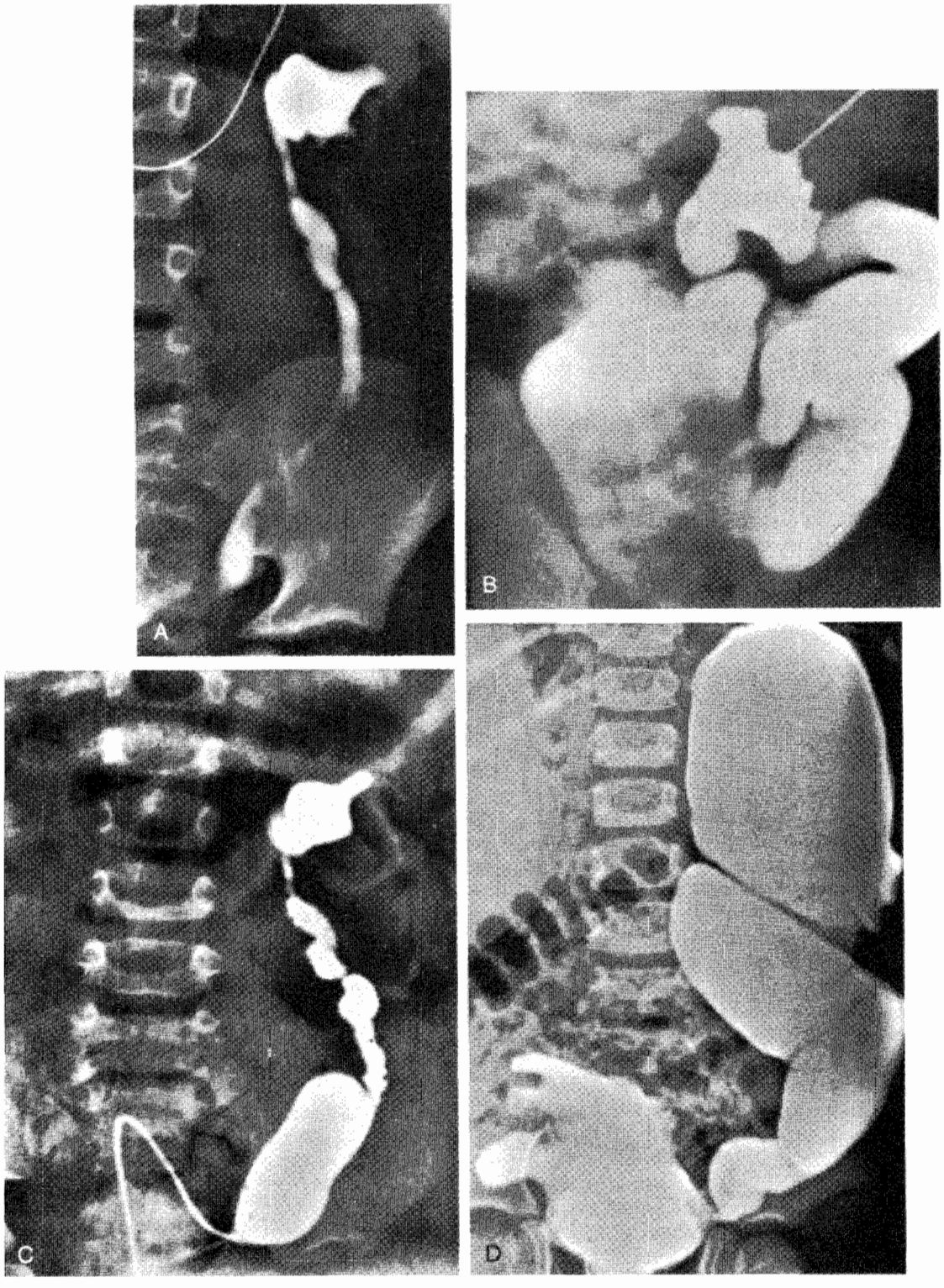


Fig. 60-2. Grados variables de dilatación y dismorfismo de las vías urinarias superiores. *A*, pelvis renal dismórfica con dilatación ureteral leve. *B*, ensanchamiento de los cálices y uréter tortuoso y "vagabundo". *C*, pelvis dismórfica con dilatación exagerada del huso ureteral distal. *D*, apariencias complejas del sistema colector y la vejiga.

latación de los cálices y el estrechamiento infundibular. Sin embargo, estos cambios tienen una distribución azarosa y pueden intercalarse con los cálices normales. La gravedad de la dilatación pélvica es variable, pero casi siempre existe una desproporción entre los uréteres distales generosos y la pelvis renal menos voluminosa. Cuando hay cambios, suelen ser asimétricos.

La ultrasonografía proporciona información útil acerca del tamaño renal, el grado de dilatación de la pelvis y cálices y la diferenciación del parénquima. Los riñones con displasia más grave son pequeños e hipoecoicos, con ausencia de las uniones corticomedulares. Los estudios con isótopos radiactivos (ácido dietilenetriaminopentaacético o glucoheptonato de tecnecio 99m) ayudan a valorar la función y obstrucción.

Relaciones clínicas

El grado de displasia determina el pronóstico del lactante que sobrevive a las secuelas pulmonares del oligohidramnios. La displasia casi siempre es más grave en los niños que nacen con estenosis o agenesia uretral, megalouretra o ano imperforado.[55,56] La función de muchos de estos riñones es sorprendentemente buena. El crecimiento y desarrollo subsecuentes dependen del equilibrio entre el tejido renal viable remanente y las demandas a las que se lo someta. El tratamiento urológico se enfoca en la conservación de este tejido mediante la prevención de infecciones, el principal riesgo de deterioro.

URETERES

Fisiopatología

Los uréteres elongados, dilatados y tortuosos son la anormalidad más frecuente de las vías urinarias en el paciente con síndrome de abdomen en ciruela pasa.[7] Como los otros órganos afectados, el grado de compromiso es variable. Los estudios muestran que los uréteres afectados tienen una distribución en parches musculares lisos que se intercalan con fibrocitos y colágena.[24] En algunos casos toda la pared se compone de una sustancia gruesa y hialina sin células y no hay diferenciación en capas musculares normales.[57] Estos cambios pueden ser segmentarios, pero lo habitual es que el uréter se afecte casi en forma preferencial respecto de la región superior, donde se encuentra la mayor densidad de músculo liso normal.[58,59]

La *peristalsis inefectiva*, secuela funcional de estas anomalías, se debe a la interrupción de la cohesión neuromiógena del músculo liso ureteral por la colágena.[60] También se ha descrito la disminución del plexo nervioso y las fibras de Schwann no mielinizadas irregulares.[59] El ganglio periureteral y otros nervios adyacentes son normales.[6] Más del 75% de los pacientes presenta reflujo vesicoureteral.[10] Muchas veces los orificios están muy separados y desplazados a los lados. Es raro que haya obstrucciones.

Hallazgos radiográficos

Con frecuencia, el diagnóstico de síndrome de abdomen en ciruela pasa se establece por la apariencia de los uréteres en la urografía excretora o en el cistouretrograma por micción (con reflujo) (fig. 60-2). La ectasia ureteral distal exagerada es una marca distintiva del síndrome. Lo típico es que la parte proximal del uréter tenga un calibre más normal.[61] Los grados variables de dilatación, que a veces se relacionan con segmentos estrechos, origina uréteres tortuosos que "vagan" por el abdomen del recién nacido. La fluoroscopia demuestra la peristalsis ineficaz. Con el crecimiento continuo, los uréteres se rectifican en ocasiones y la peristalsis mejora.

Relaciones clínicas

El grado de dilatación ureteral no se vincula con el estado de los riñones ni el pronóstico del paciente (fig. 60-3). No obstante, estos tipos de megauréteres no obstructivos ponen al sistema en riesgo para la infección por la estasis urinaria. La pielonefritis es frecuente, sobre todo si hay reflujo. La prevención de la infección, la eliminación del reflujo y la mejoría de la peristalsis son los objetivos de cualquier reconstrucción ureteral cuando el tratamiento médico es inefectivo.

La parte proximal del uréter suele funcionar mejor y es la parte más normal. Debe desecharse el uréter anormal. Por lo general deben evitarse las operaciones que conservan el uréter distal (ureterostomías del extremo o reimplantación con resección mínima).

VEJIGA Y URACO

Fisiopatología

Lo común es que la vejiga sea grande y distorsionada. Al igual que el uréter, sus paredes están engrosadas, con tejido conjuntivo intercalado entre las capas escasas de músculo.[61] Algunas veces, la deficiencia muscular es tan grave que algunas partes de la vejiga se abomban bajo la presión y funcionan como divertículos. Son poco usuales las trabeculaciones y no existe hipertrofia muscular, incluso en los casos raros en los que también existe obstrucción de la salida.[62] Casi siempre el trígono es grande y asimétrico, con orificios ureterales en posición lateral en su parte distal. La ectopia ureteral provoca la alta incidencia de reflujo y apoya la teoría de la yema ureteral del mal desarrollo renal en este síndrome.[63]

Hallazgos radiográficos

Por lo general, la cistouretrografía por micción muestra una gran vejiga deforme (fig. 60-4). En ocasiones se observa persistencia del uraco en el domo, lo cual es frecuente en casos de atresia uretral, lo que proporciona una "válvula" para la vejiga obstruida.[56] La fijación de la vejiga al ombligo a través de los re-

Fig. 60-3. Espécimen *post mortem* de un recién nacido con síndrome de abdomen en ciruela pasa e hipoplasia pulmonar grave que muestra uréteres dilatados con paredes gruesas. Ambos riñones presentaron displasia renal. (Cortesía de C. Galiani, MD.)

manentes del uraco hacen que se forme un reloj de arena cuando las contracciones del detrusor producen una cintura vesical durante la micción. Esta actividad muscular puede excluir al domo del proceso de vaciamiento, lo que hace que funcione como un seudodivertículo. Por lo regular, el cuello de la vejiga está muy abierto durante la micción y su unión con la uretra prostática triangular y dilatada tiene una definición pobre. Esta configuración contrasta mucho con los hallazgos de las válvulas uretrales y otras obstrucciones a la salida vesical en las que el cuello de la vejiga se estrecha por hipertrofia muscular por arriba de la uretra prostática dilatada.

Relaciones clínicas

Pocos de los pacientes con síndrome de abdomen en ciruela pasa tienen parámetros urodinámicos relativamente normales en el estudio, con ritmo de flujo y presión durante la micción normales y vaciamiento vesical completo. Un grupo mayor muestra una dinámica anormal durante la micción con sensación tardía para orinar y volúmenes mayores a los normales por el reflujo y menor capacidad de contracción. A pesar de esto, casi la mitad puede vaciar la vejiga por completo en forma espontánea. El resto presenta un desequilibrio entre las presiones intravesicales durante la micción y la resistencia al flujo de salida.[64] El resultado es un volumen residual importante después de la micción. En algunos casos, los patrones de evacuación mejoran con la edad. En otros hay aumento de la orina residual o descompensación con incapacidad para evacuar.[65,66] Es más probable que se deterioren las vías urinarias superiores cuando la dinámica vesical muestra anormalidades significativas. El incremento de las presiones de reposo y el volumen residual afecta el vaciamiento de los uréteres, que ya están comprometidos. El sondeo intermitente es una manera efectiva de facilitar el vaciamiento vesical. Las intervenciones quirúrgicas para mejorar la mecánica vesical son menos exitosas. La cistectomía parcial sólo disminuye el volumen en forma transitoria, en la mayoría de los casos.

PROSTATA Y URETRA PROSTATICA

Fisiopatología

Existe hipoplasia generalizada del epitelio prostático, aunque se conserva cierto tejido acinar que se distribuye escasamente. Es posible que haya túbulos en la parte posterior de la glándula, pero el tejido fibroso reemplaza su parte anterior, donde debiera predominar el músculo liso en condiciones normales.[67,68] Esta pérdida de sostén muscular produce la configuración dilatada de la glándula y se considera como parte de la teoría de "obstrucción funcional" que se propuso para el síndrome de abdomen en ciruela pasa.[69] Es posible que el *verumontanum* falte por completo, o sea pequeño, o bien puede adoptar una configuración con hoyuelos.

Hallazgos radiográficos

Lo típico es que la uretra prostática sea amplia y elongada a nivel del cuello vesical y se reduzca de manera gradual a nivel del diafragma urogenital (fig.

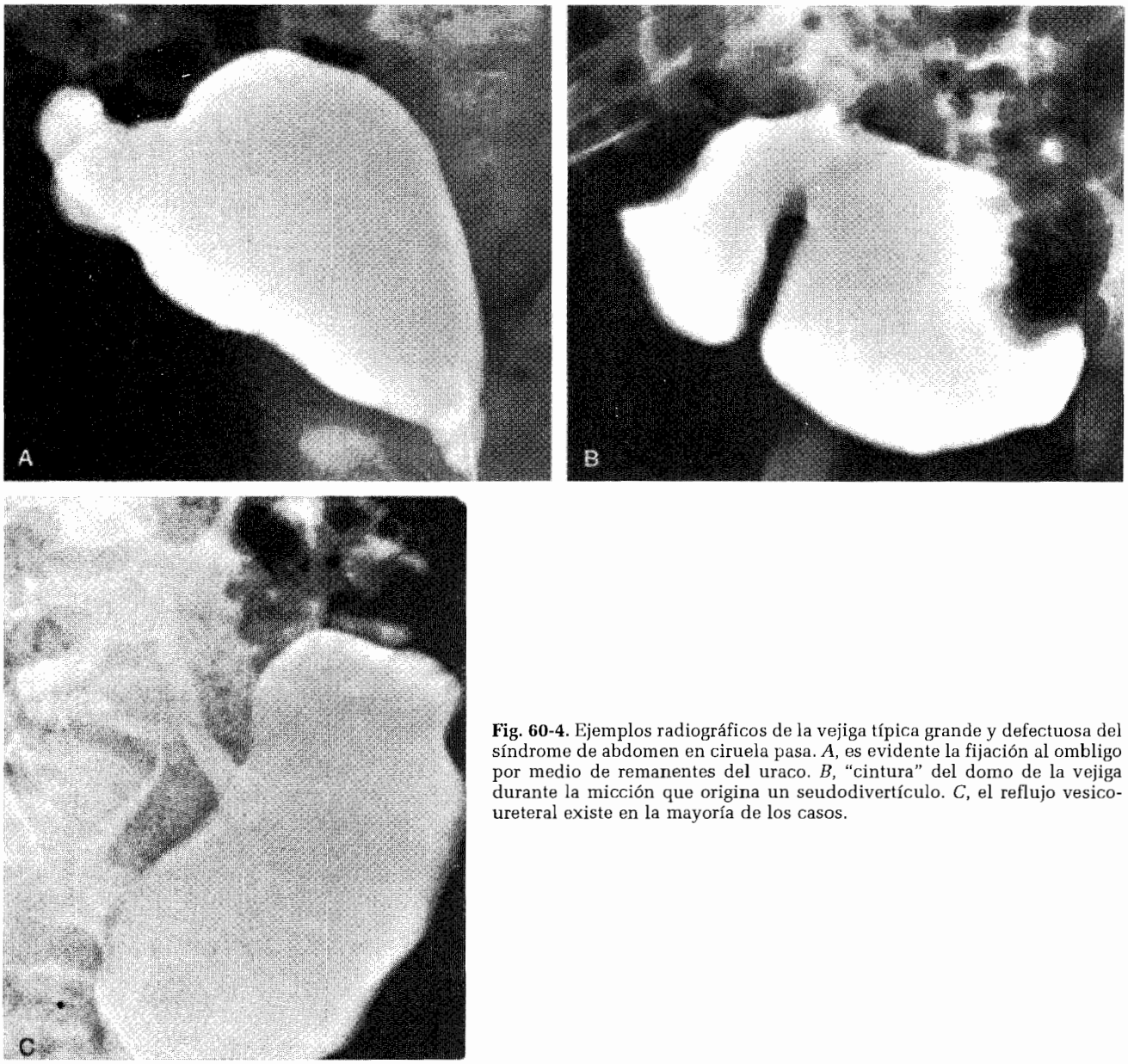


Fig. 60-4. Ejemplos radiográficos de la vejiga típica grande y defectuosa del síndrome de abdomen en ciruela pasa. *A*, es evidente la fijación al ombligo por medio de remanentes del uraco. *B*, "cintura" del domo de la vejiga durante la micción que origina un seudodivertículo. *C*, el reflujo vesicoureteral existe en la mayoría de los casos.

60-5).[10,67] Se observa un abultamiento posterior prominente y son frecuentes los divertículos utriculares. La apariencia triangular de la glándula puede asemejarse a la de las válvulas uretrales posteriores. Existen descripciones de válvulas en este síndrome, pero su presencia representa una coincidencia más que un vínculo.[70]

Relaciones clínicas

La discrepancia entre los calibres de las uretras prostática y membranosa da la impresión errónea de obstrucción mecánica. Se encontraron obstrucciones uretrales (atresia, estenosis, divertículos, diafragma y válvulas) en un tercio de los casos de una serie. Sin embargo, casi siempre podría referirse un origen diferente por completo al de las válvulas uretrales posteriores comunes.[26] Los estudios urodinámicos no han podido documentar la obstrucción funcional de la salida en la mayoría de los pacientes, aunque las obstrucciones *in utero* permanecen como una posibilidad.[7,32,71] En ocasiones, la cistoscopia revela pliegues redundantes de mucosa que ocluyen la uretra membranosa cuando la uretra prostática se distiende. Estos se clasifican como "válvulas tipo IV" o "seudoválvulas" y deben resecarse en la posición de las 12 del reloj. Aun así, no siempre mejora el vaciamiento vesical, según sea la calidad de las contracciones del detrusor.

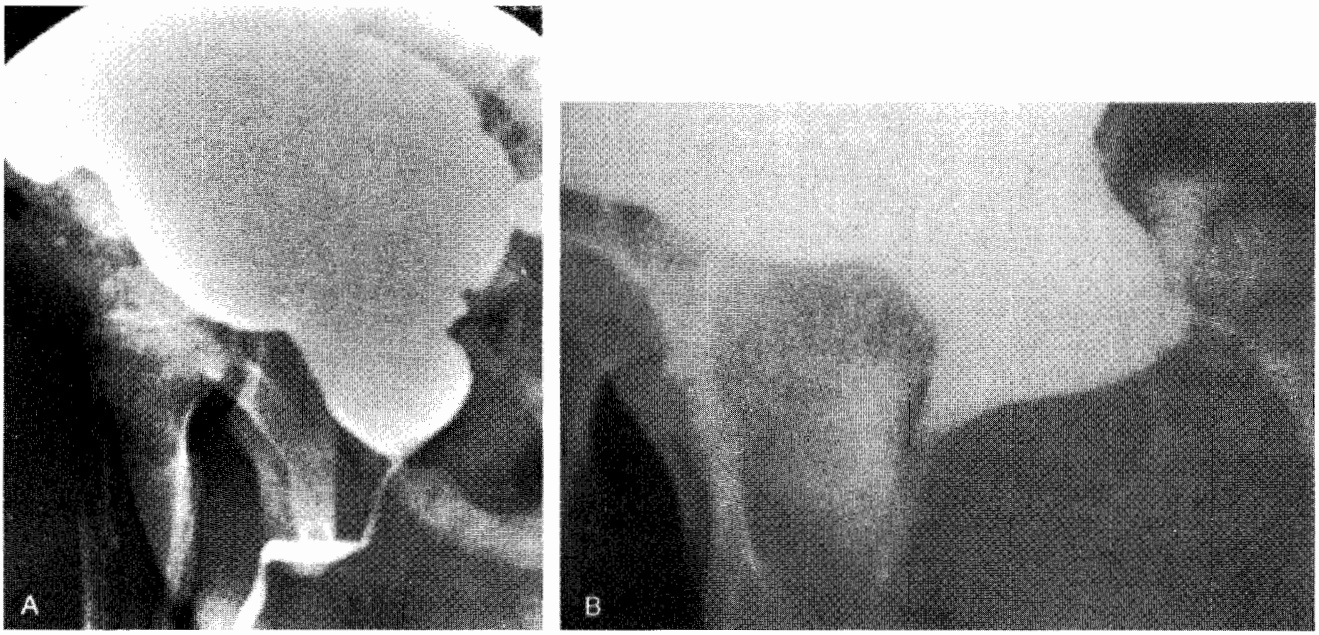


Fig. 60-5. La cistouretrografía miccional es el instrumento para el diagnóstico del síndrome de abdomen en ciruela pasa. *A*, nótese el cuello vesical muy abierto y el estrechamiento similar a un pico en la uretra membranosa. *B*, el divertículo utricular y el abultamiento posterior son frecuentes. En cada caso existe una vejiga con paredes lisas.

URETRA ANTERIOR

La uretra peneal y la anterior suelen ser normales, pero algunas veces existe atresia o hipoplasia importante en la porción membranosa o bulbar (18% en una serie).[72] Es necesario que el uraco esté permeable para la supervivencia. También se observan grados extremos de ectasia uretral, algunos de los cuales pueden dilatarse en forma progresiva con catéteres permanentes.[73]

Fig. 60-6. Apariencia general de la megalouretra escafoide en un niño con síndrome de abdomen en ciruela pasa.

Asimismo, existen documentos que comprueban un nexo con ambos tipos de *megalouretra* congénita (fig. 60-6).[74] Las megalouretras *escafoides*, la variedad menos grave y más frecuente, se acompaña de ausencia del cuerpo esponjoso. Las megalouretras *fusiformes* son más graves y se vinculan con ausencia de los cuerpos cavernosos.[75] Las dilataciones uretrales leves son frecuentes (hasta en el 70%), pero las megalouretras con importancia clínica son raras en este síndrome.[67] No obstante, lo contrario es falso y el SAC es frecuente en pacientes con megalouretra. Es una revisión, casi la mitad de 26 pacientes con megalouretra escafoide y cinco con variantes fusiformes evidenciaron síndrome de abdomen en ciruela pasa.[76] Cuando es necesario se emplean los principios de la reparación del hipospadias para cortar la uretra redundante y reconstruir la luz con un calibre normal. En algunos casos raros es necesaria una vesicostomía para desalojar la vejiga hasta que pueda corregirse la uretra.

☐ Anomalías no urológicas relacionadas

Los problemas no urológicos se encuentran hasta en tres cuartas partes de los individuos con síndrome de abdomen en ciruela pasa.[77] Las deformidades de las

extremidades e hipoplasia pulmonar se relacionan directamente con los problemas que se observan en las vías urinarias y el efecto del oligohidramnios. Aún se notifica este síndrome con otras malformaciones, en grupos más pequeños, o en casos en los que es probable que exista una relación fortuita y en los que se postula cierta importancia etiológica.[78-81]

DIGESTIVAS

La malformación digestiva más frecuente en este síndrome es la *malrotación* secundaria al mesenterio universal y a la falta de fijación del ciego.[82] En teoría, las menores presiones intraabdominales no asientan el colon contra la pared abdominal posterior, lo que retrasa o evita la fusión de su mesenterio dorsal. En una serie de necropsias se publicó una incidencia del 40%.[83] Las malrotaciones con importancia clínica y sus secuelas obstructivas y con vólvulos son menos frecuentes. Algunos clínicos recomendaron las valoraciones radiográficas rutinarias del aparato digestivo para establecer los riesgos relativos.[84]

Otras anomalías digestivas que se informan junto con este síndrome incluyen atresia del colon e intestino delgado, gastrosquisis, torsión esplénica, persistencia de la cloaca, onfalocele y escasez de conductos biliares intralobulares.[79,84-88] Asimismo existen descripciones de la enfermedad de Hirschsprung.[89] Desde el punto de vista histórico, la agangliosis se consideró como un factor en la dilatación urinaria del síndrome de abdomen en ciruela pasa.[90] Después se objetó esta teoría, cuando algunos estudios demostraron la distribución normal de las células ganglionares ureterales.[7,91]

No obstante, existen "megacólones" funcionales y el estreñimiento crónico por la falta de la musculatura abdominal que representa un enorme problema. También se observan el ano imperforado y la atresia rectal, casi siempre en los pacientes más graves con atresia uretral.[92] Es necesaria la colostomía de derivación en caso de ano imperforado alto o la fístula rectourinaria o hipoplasia pélvica. La laxitud de la pared abdominal dificulta la colocación de un estoma y el ajuste del instrumento necesario.[41]

CARDIACAS

Cualquier niño que nace con síndrome de abdomen en ciruela pasa requiere una valoración minuciosa del estado cardiovascular. Existen anomalías cardiovasculares en cerca del 10% de los casos de SAC. Es probable que estas anomalías representen la manifestación de una agresión embrionaria común;[93] la persistencia del conducto arterioso y los defectos de los tabiques auricular y ventricular son las más frecuentes. También se presenta la tetralogía de Fallot.

MUSCULOSQUELETICAS

Existen informes de anormalidades musculosqueléticas de las extremidades inferiores en una tercera parte a la mitad de los niños con síndrome de abdomen en ciruela pasa.[26,77,94] La mayoría de esos trastornos proviene de la compresión fetal *in utero*. Las anomalías que requieren tratamiento ortopédico con mayor frecuencia son el pie equinovaro, escoliosis y luxación congénita de cadera. Las manifestaciones más leves incluyen hoyuelos en los codos y rodillas. Otras son polidactilia y artrogriposis.[10,83,95] Se considera que la compresión de los vasos iliacos por la vejiga distendida está incluida en la hipoplasia de una extremidad.

PULMONARES

La importancia de los riñones para el desarrollo pulmonar se destaca por los hallazgos respiratorios en este síndrome. En una serie de necropsias neonatales, la hipoplasia pulmonar fue la causa de la muerte en 30% de los casos.[26] Los recién nacidos con hipoplasia pulmonar que sobreviven y aquéllos con formas más leves del síndrome quedan susceptibles a episodios de neumonía recurrente y atelectasias lobulares. Estas últimas son secundarias al trastorno musculosquelético, no a una enfermedad parenquimatosa. Se demostró que hay atrapamiento de gas y enfermedad pulmonar restrictiva.[96] También existe limitación de la capacidad para el ejercicio y las pruebas de función pulmonar muestran disminución de la presión espiratoria, bajos índices de trabajo y disminución del aporte de oxígeno en la mayoría de los casos.[97] No hay duda que el defecto de la limpieza pulmonar incrementa el riesgo de complicaciones pulmonares posoperatorias.[42,98]

Es frecuente que la desviación de los bordes costales y otras deformidades de la pared torácica acompañen a este síndrome. El tórax en quilla también es frecuente y la cifoscoliosis se origina por la falta de un equilibrio adecuado para los músculos paravertebrales. Como rutina, las radiografías torácicas muestran aplanamiento del diafragma, ensanchamiento de la caja torácica y desviación de la parte inferior del esternón hacia dentro. Otros hallazgos posibles incluyen malformaciones quísticas adenomatosas congénitas raras o neumomediastino y neumotórax, predecesor de la hipoplasia pulmonar.[99]

☐ Cuadros clínicos y evaluación

DIAGNOSTICO PRENATAL

El uso del ultrasonido prenatal tiene implicaciones obvias para el feto con SAC. La vejiga y los riñones pueden reconocerse desde las semanas 14 a 16 de gestación. Los hallazgos de uréteres dilatados, vejiga grande y pared abdominal flácida pueden denotar la presencia de este síndrome.[100] Aunque se ha utilizado la intervención intrauterina, el entusiasmo por este tipo de esfuerzos se desvaneció por las siguientes razones:[37,101]

1. La validez diagnóstica del ultrasonido prenatal no es óptima. Son frecuentes las valoraciones falsopositivas y falsonegativas de uropatías obstruc-

tivas.[102-104] Los trastornos que pueden simular el síndrome de abdomen en ciruela pasa incluyen las válvulas uretrales, síndrome de megacistomicrocolon-hipoperistalsis, reflujo de alto grado, hidrocolpos, gastrosquisis y onfalocele.
2. La presencia de dilatación de las vías urinarias no supone a veces una obstrucción considerable. Es probable que este concepto sea más cierto en los sistemas colectores de baja presión del síndrome de abdomen en ciruela pasa y menos en alguna de las otras anormalidades de las vías urinarias.[105]
3. Los cambios ectásicos en las vías urinarias casi nunca son detectables hasta después que se produjo una agresión embriológica importante. Esto eliminaría el beneficio de la descompresión ulterior.[106,107]

Las valoraciones en serie del feto con supuesto síndrome de abdomen en ciruela pasa deben efectuarse en forma regular. En algunos casos raros, la distocia es una indicación para la descompresión de las vías urinarias o bien el desarrollo de oligohidramnios de intervalo requiere el parto temprano o la intervención prenatal.[101] La terminación del embarazo puede considerarse en casos con displasia renal grave. También pueden solicitarse pruebas de electrólitos urinarios y enzimas que indican daño tubular.

DIAGNOSTICO POSNATAL

Valoración inicial

Se sospecha el diagnóstico del síndrome de abdomen en ciruela pasa en cualquier recién nacido con laxitud anormal de la pared abdominal y testículos no palpables. La presencia de oligohidramnios también es sugestiva. La exploración revela muchos de los estigmas del síndrome, incluida la pared abdominal delgada y arrugada, que permite con facilidad la palpación de las vísceras. El compromiso urológico sólo representa una urgencia en raras ocasiones, pero es necesario realizar estudios de los *sistemas no urológicos* que afecta este síndrome. Se llevan a cabo radiografías torácicas para valorar el desarrollo pulmonar y descartar el neumotórax o neumomediastino. De igual forma, se examinan ano, recto y corazón.

Observación temprana

El recién nacido con síndrome de abdomen en ciruela pasa se vigila de manera estrecha durante los primeros días de vida, con atención especial a la función respiratoria. Los análisis en serie de la función renal reflejan en forma gradual el estado de displasia renal del lactante y su capacidad funcional después de unos cuantos días. Asimismo, se obtienen frecuentes cultivos urinarios. El chorro de orina debe ser normal, pero puede usarse el masaje vesical suprapúbico para facilitar el drenaje vesical. Se administran antibióticos profilácticos antes de la instrumentación radiológica y se continúan cuando hay grados considerables de hidroureteronefrosis o reflujo.

Estudios radiográficos

Se recomienda la *ultrasonografía urinaria* como estudio inicial, ya que proporciona información sobre la diferenciación renal, la gravedad de la hidroureteronefrosis y la calidad de la vejiga. La *cistouretrografía por micción* es todavía un instrumento diagnóstico y ayuda a identificar el reflujo y la obstrucción de la salida vesical, al tiempo que brinda cierta información de la dinámica vesical. Ambos estudios se realizan durante los primeros días de vida.

Las *imágenes funcionales* con centelleografía nuclear casi siempre se posponen durante varias semanas; de ese modo se permite que los cambios de la fisiología renal de transición mejoren la calidad del estudio. Los gammagramas en los recién nacidos tienen menor validez para cuantificar la obstrucción, sobre todo cuando hay displasia renal o hidronefrosis significativa. Las evaluaciones prematuras de los riñones tienden a confundir el cuadro en sistemas que casi nunca tienen obstrucción.

☐ Tratamiento

Las manifestaciones clínicas del SAC representan un espectro, como la mayoría de los demás síndromes. Es de esperar que haya grados variables de laxitud de la pared abdominal, de hidroureteronefrosis y de displasia renal. Los intentos para clasificar a los niños con estos trastornos y tal vez estandarizar su tratamiento han tenido un valor equívoco por esta variabilidad (cuadro 60-2).[6,14] En lugar de ello, el tratamiento del SAC debe individualizarse.

Después del parto se dicta el pronóstico inmediato del lactante por su estado pulmonar. Los recién nacidos con compromiso renal importante nacen con hipoplasia pulmonar. En la mayoría de estos casos puede esperarse el mortinato o la muerte poco después del parto.[61,77] Para otros existen cantidades adecuadas del líquido amniótico en el útero y el desarrollo pulmonar es aceptable. Por otra parte, el pronóstico del lactante a largo plazo depende de su estado renal. Deben considerarse dos factores: el primero es la magnitud de la displasia renal irreversible y el segundo es el grado lesivo que incurre en los riñones por infecciones recurrentes o, lo que es menos frecuente, la obstrucción que no se reconoce. Por lo regular esto puede evitarse y se vuelve el foco de la vigilancia radiológica en cualquier tratamiento, sea médico o quirúrgico, que pudiera recomendarse.

CONTROVERSIAS TERAPEUTICAS

La mejor forma de conservar la función renal en los niños con SAC aún es tema de debate. Algunos clínicos apoyan un abordaje quirúrgico radical asumiendo que los beneficios de la reconstrucción urina-

Cuadro 60-2. Clasificación del síndrome de abdomen en ciruela pasa*

Categoría 1
Hipoplasia pulmonar o neumotórax
Oligohidramnios
Displasia renal
Posible obstrucción ureteral o persistencia del uraco
Deformidad de los pies
Obito o supervivencia limitada
Categoría 2
Características externas típicas del síndrome de abdomen en ciruela pasa, como los músculos abdominales laxos
Uropatía del síndrome completo con hidroureteronefrosis difusa
Displasia renal frecuente, pero menos grave en comparación con la categoría 1
Puede haber o no sepsis urinaria o hiperazoemia gradual
Categoría 3
Características externas del síndrome de abdomen en ciruela pasa leves o incompletas
Uropatía menos grave
Función renal normal
Se requiere poca o ninguna operación reconstructiva urológica

*La clasificación propuesta para el SAC demuestra la dificultad para catalogar a los pacientes, sobre todo cuando la categoría se relaciona con el tratamiento, que debe individualizarse.

ria completa sobrepasan sus riesgos técnicos y anestésicos.[108-111] En teoría, la eliminación del reflujo en la estasis urinaria debería reducir la incidencia de infecciones y daño progresivo del parénquima renal, pero si bien muchas veces mejoran las apariencias radiográficas, todavía no está claro si el esfuerzo quirúrgico representa alguna diferencia significativa. Por ejemplo, en una serie, los niveles séricos de creatinina y las configuraciones ureterales permanecieron estables, pero sólo el 33% de los pacientes permaneció libre de infecciones urinarias recurrentes.[112] Además, a pesar de estos esfuerzos, la insuficiencia renal crónica se desarrolla en una cantidad significativa de niños, sobre todo los que tienen anomalías funcionales desde la presentación.[77] Estos tipos de hallazgos dieron a lugar que los que apoyan el abordaje de invasión mínima afirmen que la atención de la hidronefrosis y el reflujo que existen en el síndrome de abdomen en ciruela pasa es diferente de aquélla instituida en otros trastornos.[10,43,113,114]

Los autores recomiendan la intervención quirúrgica cuando el tratamiento con antibióticos profilácticos y la observación no tiene éxito para conservar la función renal y prevenir la bacteriuria. Otros médicos, quienes usan un abordaje similar y tienen un seguimiento de más de 30 años en algunos casos, informaron creatinina sérica estable en 75% de los pacientes que presentaban función renal normal cuando fueron recién nacidos (fig. 60-7).[43] La función ureteral y el flujo mejora en muchos pacientes que se someten a tratamiento no quirúrgico.[115] Algunos defensores de la terapéutica conservadora refieren que la reducción gradual del calibre del uréter del SAC no incrementa su función peristáltica y el drenaje por las deficiencias musculares intrínsecas y la fibrosis.[58,116] En cualquier caso, a menos que se origine deterioro funcional por la infección refractaria, existe poca evidencia que sugiera que la intervención quirúrgica mejora la función renal en los sujetos con síndrome de abdomen en ciruela pasa (fig. 60-8). Estos conceptos terapéuticos no son diferentes a los instituidos con el reflujo vesicoureteral.

Se requiere paciencia para abstenerse de corregir estas vías urinarias con distorsiones tan impresionantes, en especial durante el periodo neonatal. Algunas veces, los resultados de la reconstrucción extensa, que incluyen reimplantes con reducción de los megauréteres en combinación con una cistoplastia reductiva y orquidopexia, pueden ser impresionantes.[111] Sin embargo, debe recordarse lo siguiente:

1. Un procedimiento quirúrgico no puede revertir la displasia renal.
2. Estos sistema de baja presión se deben a deficiencia del músculo liso ureteral, no a la obstrucción.
3. Los retos técnicos y anestésicos que representan las vías urinarias del síndrome de abdomen en ciruela pasa no están libres de riesgo.[117]

☐ Infección

El objetivo de cualquier tratamiento, ya sea médico o quirúrgico, se enfoca en mantener al niño libre de infección. La descripción de insuficiencia renal en ocho de 19 niños con síndrome de abdomen en ciruela pasa que sobrevivieron al periodo perinatal subraya la importancia de las infecciones urinarias para el pronóstico. Las muestras de nefrectomía mostraron cambios displásicos sólo en el 25% del parénquima renal. En lugar de ello, la nefropatía por reflujo y la pielonefritis crónica se refirieron en la mayoría de los casos.[53] Los recién nacidos requieren antibióticos a largo plazo para prevenir este tipo de daño. Las infecciones urinarias dañan el delicado equilibrio que existe en muchas de estas vías urinarias. Las endotoxinas de los microorganismos gramnegativos pueden dañar la peristalsis ureteral y el vaciamiento vesical, lo que provoca aun mayor dilatación y estasis. Una vez que comienzan las infecciones urinarias de este síndrome pueden ser difíciles de erradicar sin un drenaje facilitador e incluso en ese caso puede ser difícil tratarlas.

DERIVACION Y DRENAJE

El estado de los riñones y la dinámica de las vías urinarias se vuelven muy aparentes durante los primeros meses de vida. El deterioro de la función renal casi siempre se debe a la displasia, un hallazgo que puede confirmarse por medio de una biopsia renal, si fuera necesario. El drenaje adecuado se torna el factor esencial para un pequeño subgrupo de neonatos con obstrucción uretral o para los pacientes de cualquier edad con infección recalcitrante. Pueden aplicarse varias técnicas para desahogar las vías urinarias, cada una con

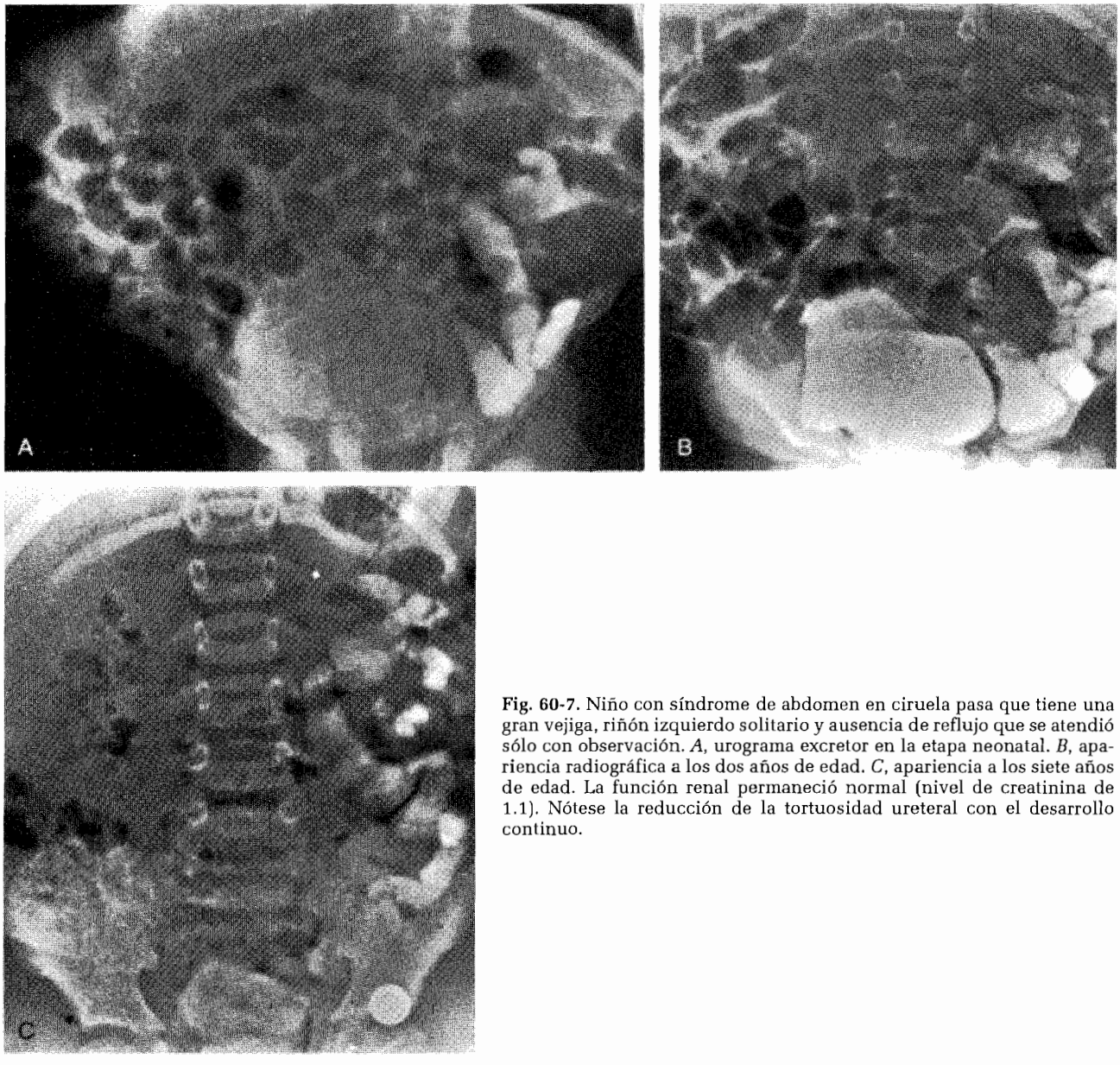


Fig. 60-7. Niño con síndrome de abdomen en ciruela pasa que tiene una gran vejiga, riñón izquierdo solitario y ausencia de reflujo que se atendió sólo con observación. *A*, urograma excretor en la etapa neonatal. *B*, apariencia radiográfica a los dos años de edad. *C*, apariencia a los siete años de edad. La función renal permaneció normal (nivel de creatinina de 1.1). Nótese la reducción de la tortuosidad ureteral con el desarrollo continuo.

sus propias limitaciones. La aplicación es electiva; de lo contrario, puede alterarse la dinámica urinaria de tal forma que obligue a la reconstrucción quirúrgica de un sistema que tal vez no la necesitara.

Nefrostomía percutánea

Algunas veces se utilizan sondas que proporcionan un drenaje temporal para valorar la función renal máxima.[118] Si hay mejoría de la función renal con la descompresión proximal, puede formarse un caso para una derivación más permanente o la reconstrucción del sistema colector. De otra manera, el drenaje quirúrgico no representa ninguna diferencia.

Pielostomía

La pielostomía se reserva para la pelvis renal tan redundante que una derivación más distal no podría proporcionar un drenaje adecuado.[119] Esta derivación suministra un drenaje óptimo y conserva el aporte sanguíneo ureteral, crucial para el éxito de un retiro subsecuente de la derivación.[120]

Ureterostomía cutánea

La ureterostomía sólo es útil cuando se prefiere la derivación proximal, pero la pelvis renal es demasiado pequeña para crear una pielostomía. La técnica puede

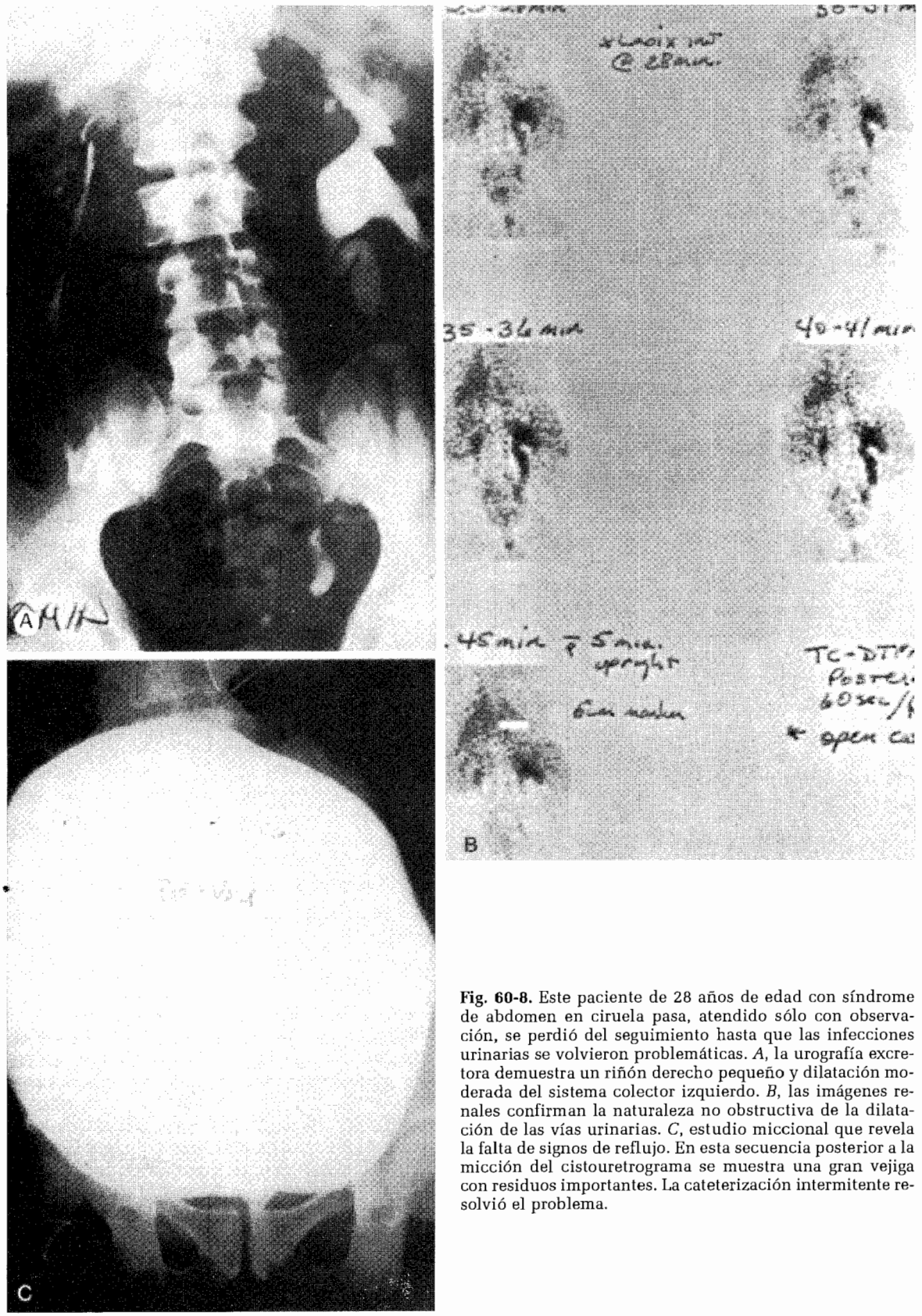


Fig. 60-8. Este paciente de 28 años de edad con síndrome de abdomen en ciruela pasa, atendido sólo con observación, se perdió del seguimiento hasta que las infecciones urinarias se volvieron problemáticas. *A*, la urografía excretora demuestra un riñón derecho pequeño y dilatación moderada del sistema colector izquierdo. *B*, las imágenes renales confirman la naturaleza no obstructiva de la dilatación de las vías urinarias. *C*, estudio miccional que revela la falta de signos de reflujo. En esta secuencia posterior a la micción del cistouretrograma se muestra una gran vejiga con residuos importantes. La cateterización intermitente resolvió el problema.

poner en riesgo la vascularidad ureteral y comprometer el uréter proximal con mayor normalidad anatómica. Es difícil ajustar los estomas proximales con un instrumento cuando ya no se tolera el drenaje abierto al pañal.

Vesicostomía

La vesicostomía casi siempre proporciona un drenaje adecuado. Las preocupaciones de que el drenaje del tracto superior sea ineficaz no tienen fundamento.[115] El autor advirtió que la descompresión ureteral en los pacientes con síndrome de abdomen en ciruela pasa no se presenta en el mismo grado en comparación con la vesicostomía para las uropatías obstructivas reales, tal vez por la miopatía intrínseca y la dilatación secundaria. La técnica de Blocksom es sencilla y efectiva, pero se realiza un estoma más generoso en el SAC para ayudar a vaciar la vejiga.[121] Al parecer, la estenosis del estoma es un mayor problema y en ocasiones son necesarias las revisiones. No se usan instrumentos colectores y el cierre se realiza tan sólo alrededor de la edad del entrenamiento para el uso del baño. No hay fundamento para apoyar la preocupación de que la creación de una vesicostomía altere la dinámica vesical.

DINAMICA DEL DETRUSOR

Como una alternativa de la derivación, algunos procedimientos se enfocan en mejorar la dinámica del vaciamiento vesical. Dos de estas técnicas, la cistoplastia reductora y la uretrotomía, se recibieron con entusiasmo ambiguo.

Cistoplastia reductora

La ley de Laplace apoya la creencia de que si se reduce el tamaño de las vejigas grandes y defectuosas se podría mejorar su vaciamiento.[122] Parece que esto es más válido para las vejigas distorsionadas por seudodivertículos del uraco que se excluyen del proceso de vaciamiento. La fluoroscopia ayuda a valorar esta posibilidad. Si se indica, la cistoplastia reductiva se efectúa en raras ocasiones como un procedimiento primario, pero muchas veces se realiza en forma rutinaria con las reconstrucciones ureterales.[111] Cuando la cistoplastia reductora parece apropiada pueden emplearse varias técnicas diferentes que incluyen la domectomía y la reaproximación vesical en la línea media, el plegamiento del detrusor y la excisión mucosa con aproximación de tipo pantalones sobre chaleco del detrusor subyacente.[57,113] También se han intentado colgajos con pedículos en pares del músculo recto para aumentar el vaciamiento.[123] Sin embargo, es frecuente que reaparezca la ectasia vesical, a pesar de que la reducción parezca exitosa después de la operación.

Uretrotomía (esfinterotomía)

La incisión de la uretra puede disminuir la resistencia de salida en algunos niños, a pesar de que el esfínter y la uretra casi siempre son normales. En teoría, las contracciones débiles del detrusor son incapaces de vencer la elasticidad de la uretra membranosa y bulbar y el resultado es un desequilibrio miccional.[64] Hay informes de una mejoría urodinámica y reducción en la orina residual después de la uretrotomía, pero la técnica conlleva el riesgo de dañar el esfínter y ocasionar incontinencia urinaria, como consecuencia.[66,124]

Tratamiento médico

El sondeo intermitente asumió un papel primordial en el tratamiento del SAC cuando hay problemas para vaciar la vejiga. En la mayoría de los niños, las infecciones urinarias significativas no aumentan con esta manipulación. Algunos niños tienen problemas con la técnica por la incomodidad. Cuando es así, debe considerarse una vesicostomía continente.

REVISION DEL MEGAURETER

La decisión para corregir los megauréteres del síndrome de abdomen en ciruela pasa se basa en las infecciones urinarias recurrentes que provienen del reflujo o la obstrucción. La mera gravedad del reflujo no sirve como criterio para su corrección, a diferencia del reflujo en sujetos normales. La revisión exitosa de un megauréter depende de que se logre un equilibrio entre la reducción insuficiente, lo cual provoca reflujo recurrente, y el ajuste excesivo, lo que puede causar estenosis y obstrucción. El reto de trabajar con el uréter disgenésico y la vejiga receptora del SAC no debe tomarse a la ligera. Un informe describe la obstrucción de la unión ureterovesical en seis de los 15 pacientes que requirieron correcciones de megauréteres y reflujo persistente en cuatro más.[110]

Cuando es necesaria la corrección, son cruciales la técnica meticulosa, manipulación mínima y conservación de la vascularidad periureteral. Debe descartarse el funcionamiento deficiente y el uréter distal ectásico. Hay que usar el uréter proximal saludable en la reconstrucción. Algunas veces es necesaria la movilización de los riñones para eliminar el uréter inadecuado y permitir una anastomosis ureterovesical sin tensión. Puede aplicarse la imbricación para ajustar el megauréter menos dilatado con poco riesgo para el aporte vascular. Sin embargo, los sistemas más dilatados requieren el método de excisión tradicional para eliminar el abultamiento ocasionado por la plicatura. La *transureteroureterotomía* es una alternativa ideal cuando ambos uréteres necesitan revisión. Para efectuar la reimplantación se confía en el mejor uréter, el cual se coloca de nueva cuenta en la vejiga anormal.[108]

ABDOMINOPLASTIA

El manejo de la anormalidad de la pared abdominal varía de acuerdo con su gravedad; en los antecedentes históricos ha sido variable, desde abrazaderas y fajas hasta una variedad de procedimientos quirúr-

gicos, los cuales intentan una mejoría de la apariencia cosmética y optimizar la función de cualquier musculatura normal remanente. Es posible que las revisiones verticales de la pared abdominal tengan éxito, aunque algunos pacientes ven regresar la laxitud después de los que parecían buenos resultados iniciales.[10,125] Un corte en la línea media que permita la revisión de la piel con una plicatura en dos capas de la fascia puede mejorar los resultados (fig. 60-9).[126] Otra modificación nueva incluye la resección de los segmentos musculofasciales laterales mal desarrollados adyacentes al ombligo y los músculos rectos en la línea media, que se conservan como una isla (fig. 60-10).[127] Los autores han tenido casos en los que se perdió el ombligo y aun así el ajuste de la piel redundante representa un problema.

Los resultados de los autores con las incisiones en sonrisa que se extienden de una zona costovertebral a la otra han sido estimulantes.[38] Este abordaje permite la excisión de la musculatura con afección más grave y crea una cintura que permite al paciente un ajuste más normal de la ropa. El resultado cosmético es bueno, pero no perfecto (fig. 60-11), sea con esta técnica o con otras. Sin embargo, los beneficios cosméticos y psicológicos de la abdominoplastia rebasan los riesgos en niños con SAC y casi siempre se recomienda. Se obtiene una exposición excelente si se planea otra reconstrucción urinaria. Además, se observa una mayor eficiencia para la micción con menor volumen residual posterior a la misma después de la abdominoplastia exitosa.[128] La cicatrización de la herida no se afecta por la composición anormal de la pared abdominal.

ORQUIDOPEXIA

El papel y el momento de la orquidopexia todavía conservan cierta controversia. A pesar de la apariencia histológica normal de las gónadas al principio del desarrollo, no se ha demostrado que la corrección de la posición de las gónadas establezca alguna diferencia en el potencial de espermiogénesis. A pesar de este pronóstico desolado para la fecundidad, los autores abogan por la orquidopexia a una edad temprana para aumentar al máximo el desarrollo gonadal, permitir la vigilancia de malignidad y proporcionar un beneficio psicológico.

Las ventajas técnicas para practicar la orquidopexia durante el periodo neonatal se acompañan a menudo de la abdominoplastia, vesicostomía o reconstrucciones de las vías urinarias.[112] El abdomen flácido ofrece una exposición excelente del retroperitoneo y fácil movilización de los testículos, cuyo meso vascular y del conducto deferente casi siempre es largo y laxo. Se puede lograr una posición colgante en el escroto sin ligar los vasos testiculares. Existen descripciones de índices de éxito cercanos al 90% en niños menores de dos años de edad.[110] No obstante, quedan testículos intraabdominales altos, sobre todo en niños mayores, que tienen longitud insuficiente en el cordón para llegar al escroto. En este caso se emplea el método de Fowler-Stephens, en el cual se dividen los vasos espermáticos y se moviliza el testículo sobre el peritoneo que contiene los vasos del conducto deferente.[129] Los índices de éxito publicados con esta maniobra son casi del 80%.[130]

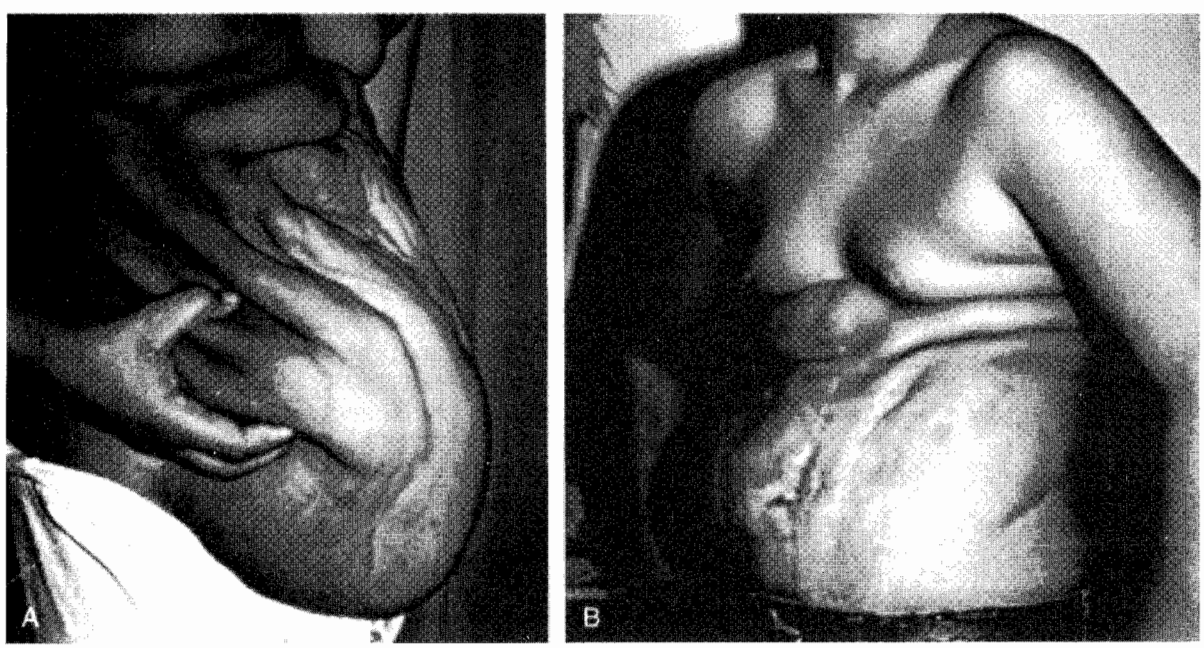


Fig. 60-9. Abdominoplastia, corrección vertical. *A*, la apariencia preoperatoria muestra la distorsión impresionante de la pared abdominal en un adolescente. *B*, la apariencia posoperatoria, a pesar de que no es perfecta, muestra una mejoría notoria.

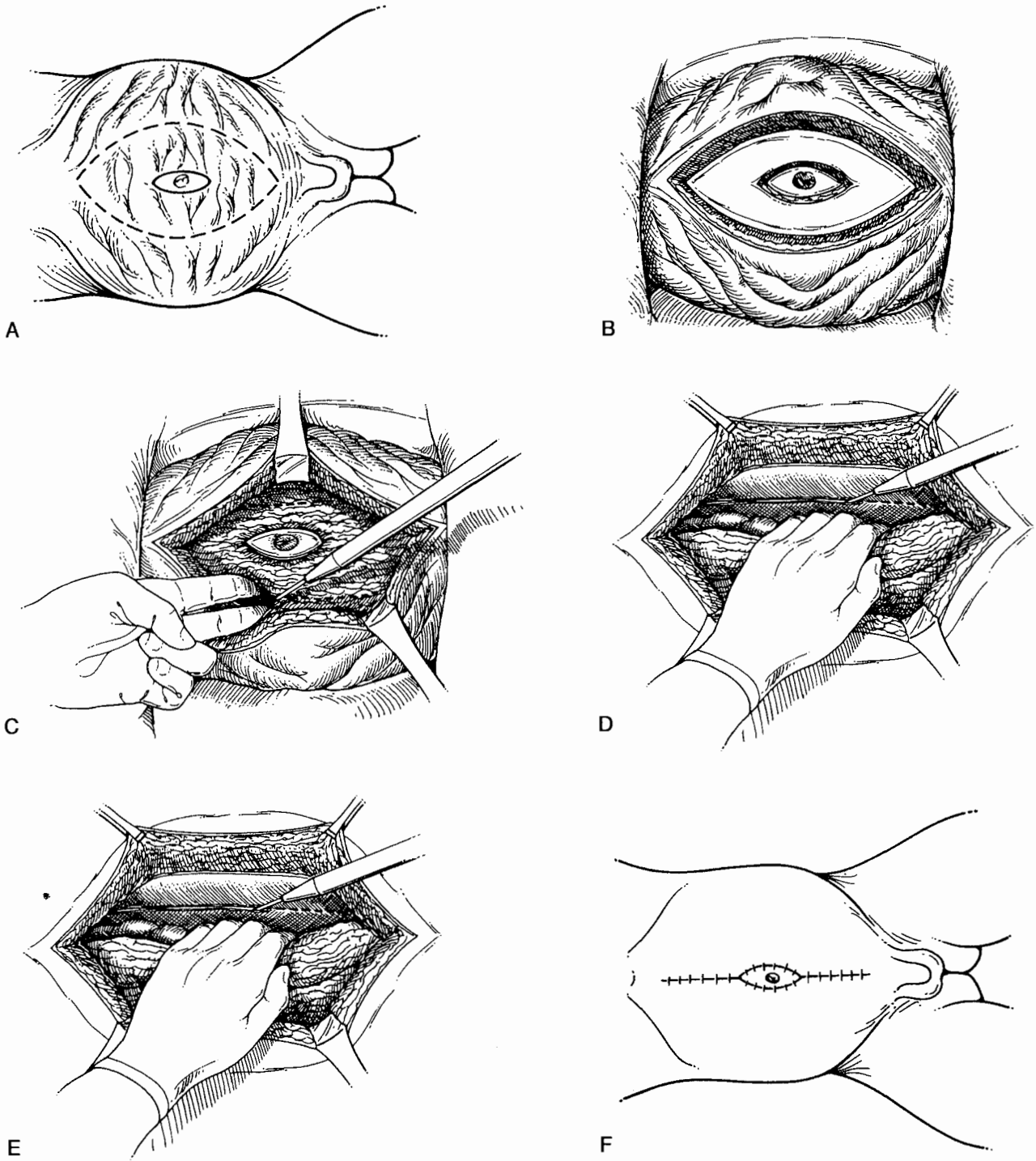


Fig. 60-10. Abdominoplastia de Monfort. *A,* las incisiones cutáneas rodean el ombligo y definen las áreas de redundancia de la pared abdominal que deben eliminarse. *B,* excisión de la piel (sólo epidermis y dermis) mediante electrocauterio. *C,* la placa central de la pared abdominal se corta en los bordes laterales del músculo recto de cada lado, con lo que se crea la placa musculofascial. *D,* el peritoneo parietal que recubre la musculatura de la pared abdominal lateral se marca con electrocauterio. *E,* los bordes de la placa central se suturan a lo largo de la línea marcada. *F,* se retira el exceso de piel y la aproximación en la línea media envuelve al obligo que antes se había aislado. (Tomado de Woodward JR, Perez LM: Prune-belly syndrome. In Marshall FF [ed]: Operative Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1996.)

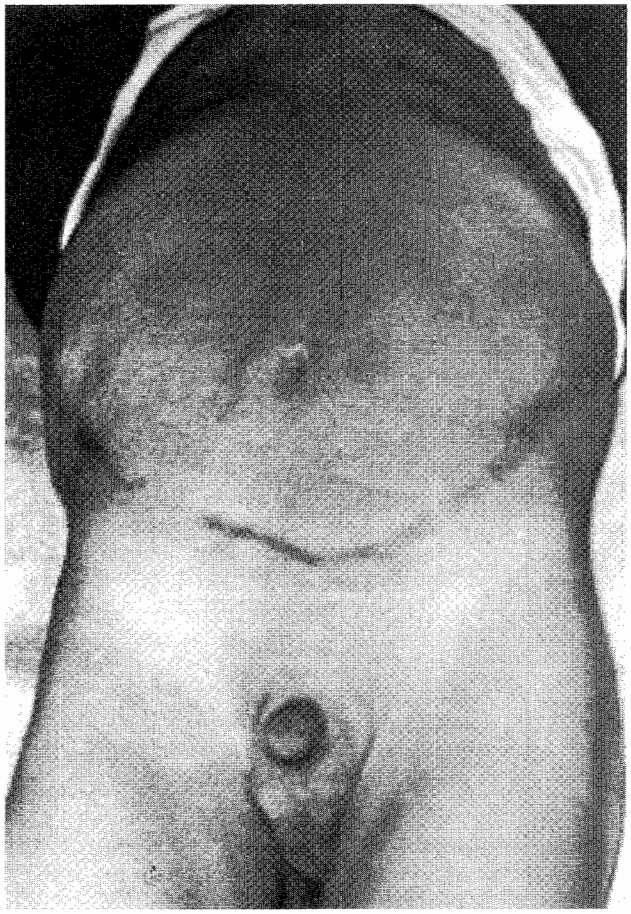


Fig. 60-11. Abdominoplastia, corrección transversa en "sonrisa". Apariencia posoperatoria en un niño mayor.

☐ Tendencias futuras

Desde el punto de vista histórico, los índices de mortalidad de los lactantes que nacen con síndrome de abdomen en ciruela pasa han sido hasta del 20% durante la lactancia temprana y del 50% durante los primeros dos años de vida. Las complicaciones pulmonares dan lugar a una gran parte de la mortalidad temprana. La insuficiencia renal, la sepsis, o ambas, originaban la mayoría de las muertes posteriores.[91,131-133] Algunos médicos atribuyeron en parte esta perspectiva grave al tratamiento médico conservador.[134] Otros refirieron a la intervención quirúrgica excesiva.[6]

Al parecer, existe una tendencia a un aumento del índice de supervivencia, sin importar si el médico tratante elija un abordaje conservador o uno radical. No hay duda que esto se debe a la mejor comprensión de la evolución natural del SAC, la identificación más temprana de los problemas que lo acompañan y los mejores métodos médicos y quirúrgicos para su tratamiento. La controversia terapéutica continuará y las nuevas técnicas inclinarán el péndulo terapéutico. El tratamiento de la displasia renal en lactantes mediante diálisis peritoneal como prevención del trasplante es un ejemplo típico. Si los niños afectados se nutren hasta una edad adecuada, el síndrome no afecta el trasplante del órgano.[135] La identificación más temprana, el tratamiento intrauterino y la medicina futurista suscitan nuevos problemas éticos y socioeconómicos que aún deben resolverse. En cualquier caso, la perspectiva para el niño que nace con SAC es mucho mejor que antes.

RECONOCIMIENTO

Merecen un agradecimiento las múltiples contribuciones del finado John Duckett a la comprensión de la patogenia y tratamiento del síndrome de abdomen en ciruela pasa. Muchas de las ideas presentadas aquí le pertenecen.

BIBLIOGRAFIA

1. Parker RW: Case of an infant in whom some of the abdominal muscles were absent. Trans Clin Soc London 28:201, 1895.
2. Osler W: Congenital absence of the abdominal muscle, with distended and hypertrophied urinary bladder. Bull Johns Hopkins Hospital 12:331–333, 1901.
3. Williams DI, Burkholder GV: The prune belly syndrome. J Urol 98:244–251, 1967.
4. Eagle JF, Barrett GS: Congenital deficiency of abdominal musculature with associated genitourinary abnormalities: A syndrome–reports of 9 cases. Pediatrics 6:721–736, 1950.
5. Ives EJ: The abdominal muscle deficiency triad syndrome—experience with ten cases. In Bergsma D (ed): Birth Defects: Original Series. Baltimore, Williams & Wilkins, 1974, pp 127–137.
6. Welch KJ, Kearney GP: Abdominal musculature deficiency syndrome: Prune-belly. J Urol 11:693–700, 1974.
7. Nunn IN, Stephens FD: The triad syndrome: A composite anomaly of the abdominal wall, urinary system, and testes. J Urol 86:782–794, 1961.
8. Rabinowitz R, Schillinger JF: Prune belly syndrome in the female subject. J Urol 118:454–456, 1977.
9. Aaronson IA, Cremin BJ: Prune belly syndrome in young females. Urol Radiol 1:151, 1980.
10. Bellah RD, States LJ, Duckett JW: Pseudoprune-belly syndrome: Imaging findings and clinical outcome. AJR Am J Roentgenol 167:1389–1393, 1996.
11. Garlinger P, Ott J: Prune belly syndrome—possible genetic implications. Birth Defects 10:173–180, 1974.
12. Baird PA, MacDonald EC: An epidemiologic study of congenital malformations of the anterior abdominal wall in more than half a million consecutive live births. Am J Hum Genet 33:470–478, 1981.
13. Goulding FG, Garrett RA: Twenty-five year experience with prune belly syndrome. Urology 12:329–332, 1978.
14. Woodard JR: The prune belly syndrome. Urol Clin North Am 5:75–93, 1978.
15. Adeyokunnu AA, Familusi JB: Prune belly syndrome in two siblings and a first cousin. Am J Dis Child 136:23–25, 1982.
16. Gaboardi F, Sterpa A, Thiebat E, et al: Prune-belly syndrome: Report of three siblings. Helv Paediatr Acta 37:283–288, 1982.
17. Riccardi VM, Grum CM: The prune-belly syndrome: Heterogeneity and superficial X-linkage mimicry. J Med Genet 14:266, 1977.
18. Harley LM, Chen Y, Rattner WH: Prune belly syndrome. J Urol 108:174–176, 1972.
19. Beckman H, Rehder H, Rauskolb R: Prune belly sequence associated with trisomy 13 [letter to the editor]. Am J Med Genet 19:603–604, 1984.

20. Frydman M, Magenis RE, Mohandas TK, et al: Chromosome abnormalities in infants with prune belly anomaly: Association with trisomy 18. Am J Med Genet 15:145–148, 1983.
21. Lubinsky M, Doyle K, Trunca C: The association of "prune-belly" with Turner's syndrome. Am J Dis Child 134:1171–1172, 1980.
22. Halbrecht I, Komlos L, Shabtai F: Prune belly syndrome with chromosomal fragment. Am J Dis Child 123:518, 1972.
23. Greskovich FJ III, Nyberg Jr LM: The prune-belly syndrome: A review of its etiology, defects, treatment, and prognosis. J Urol 140:707–712, 1988.
24. Stephens FD: Morphology and embryogenesis of the triad. In Stephens FD (ed): Congenital Malformations of the Urinary Tract. New York, Praeger, 1983, pp 485–511.
25. Bruton OC: Agenesis of abdominal musculature with genitourinary and gastrointestinal tract anomalies. J Urol 66:607–611, 1951.
26. Wigger HJ, Blanc WA: The prune belly syndrome. Pathol Ann 12:17–39, 1977.
27. Minninberg DT, Mantoya F, Okada, K, et al: Subcellular muscle studies in the prune belly syndrome. J Urol 109:524–526, 1973.
28. Smith DW: Recognizable Patterns of Human Malformations. Philadelphia, WB Saunders, 1970, p 5.
29. Fallon B, Welton M, Hawtry C: Congenital anomalies associated with cryptorchidism. J Urol 127:91–93, 1982.
30. Gonzalez R, Reinberg Y, Burke B, et al: Early bladder outlet obstruction in fetal lambs induces renal dysplasia and the prune-belly syndrome. J Pediatr Surg 25:342–345, 1990.
31. Moerman P, Fryns J, Goddeeris P, et al: Pathogenesis of the prune-belly syndrome: A functional urethral obstruction caused by prostatic hypoplasia. Pediatrics 73:470–475, 1984.
32. Pagon RA, Smith DW, Shepard TH: Urethral obstruction malformation complex: A cause of abdominal muscle deficiency and the "prune belly." J Pediatr 94:900–906, 1979.
33. Burton BK, Dillard RG: Brief clinical report: Prune belly syndrome: Observations supporting the hypothesis of abdominal overdistension. Am J Med Genet 17:669–672, 1984.
34. Fitzsimons RB, Keohane C, Galvin J: Prune-belly syndrome with ultrasound demonstration of reduction of megacystis in utero. Br J Radiol 58:374–376, 1985.
35. Monie IW, Monie BJ: Prune belly syndrome and fetal ascites. Teratolgy 19:111–113, 1979.
36. Shapiro I, Sharf M: Spontaneous intrauterine remission of hydrops fetalis in one identical twin: Sonographic diagnosis. J Clin Ultrasound 13:427–430, 1985.
37. Nakayama KD, Harrison MR, Chinn DH, et al: The pathogenesis of prune belly. Am J Dis Child 138:834–836, 1984.
38. Randolph J, Cavett C, Eng G: Surgical correction and rehabilitation for children with "prune-belly" syndrome. Ann Surg 193:757–762, 1981.
39. Housden LG: Congenital absence of the abdominal muscles. Arch Dis Child 9:219–232, 1934.
40. Affi AK, Rebiez JM, Andonian SJ, et al: The myopathology of the prune belly syndrome. J Neurol Sci 15:153–165, 1972.
41. Aschraft KW: Prune belly syndrome. In Ashcraft KE (ed): Pediatric Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1990, pp 257–267.
42. Karamanian A, Kravath R, Nagashima H, Gentsch HH: Anaesthetic management of "prune belly" syndrome. Br J Anaesthesiol 46:897–899, 1974.
43. Woodhouse CRJ, Ransley PG, Williams DI: Prune belly syndrome—report of 47 cases. Arch Dis Child 57:856–859, 1982.
44. Orvis BR, Bottles K, Kogan BA: Testicular histology in fetuses with the prune belly syndrome and posterior urethral valves. J Urol 139:335, 1988.
45. Massad CA, Cohen MB, Kogan BA, et al: Morphology and histochemistry of infant testes in the prune belly syndrome. J Urol 146:1598, 1991.
46. Woodhouse CRJ, Snyder HM: Testicular and sexual function in adults with prune belly syndrome. J Urol 133:607–609, 1985.
47. Tayakkanonta K: The gubernaculum testis and its nerve supply. Aust N Z J Surg 33:61–68, 1963.
48. Woodard JR, Parrott TS: Orchiopexy in the prune belly syndrome. Br J Urol 50:348–351, 1978.
49. Asplund J, Laska J: Prune belly syndrome at the age of 37. Scand J Urol Nephrol 9:297–300, 1975.
50. Woodhouse CRJ, Ransley PG: Teratoma of the testis in the prune belly syndrome. Br J Urol 55:580–581, 1983.
51. Sayre R, Stephens R, Chonko AM: Prune belly syndrome and retroperitoneal germ cell tumor. Am J Med 81:895–897, 1986.
52. Schwarz RD, Stephens FD, Cussen LJ: The pathogenesis of renal dysplasia, II: The significance of lateral and medial ectopy of the ureteric orifice. Invest Urol 19:97–100, 1981.
53. Manivel JC, Pettinata G, Reinberg Y, et al: Prune belly syndrome: Clinicopathologic study of 29 cases. Pediatr Pathol 9:691–711, 1989.
54. Snow BW, Duckett JW: The prune belly syndrome. In Retik AB, Cukier J (eds): Pediatric Urology. Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, pp 253–270.
55. Potter EL: Abnormal development of the kidney. In Potter EL (ed): Normal and Abnormal Development of the Kidney. Chicago, Year Book Medical, 1972, pp 154–220.
56. Rogers LW, Ostrow PT: The prune belly syndrome. Report of 20 cases and description of a lethal variant. J Pediatr 83:786–793, 1973.
57. Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess JM, et al: Ureteral structure and ultrastructure. Part III. The congenitally dilated ureter (megaureter). J Urol 117:24–27, 1977.
58. Palmer JM, Tesluk H: Ureteral pathology in the prune belly syndrome. J Urol 111:701–707, 1974.
59. Ehrlich RM, Brown WJ: Ultrastructural anatomic observations of the ureter in the prune-belly syndrome. Birth Defects 13:101–103, 1977.
60. Gearhart JP, Lee Br, Partin AW, et al: A quantitative histological evaluation of the dilated ureter of childhood, II: Ectopia, posterior urethral valves and the prune belly syndrome. J Urol 153:172–176, 1995.
61. Berdon WE, Baker DH, Wigger HJ, et al: The radiologic and pathologic spectrum of the prune belly syndrome. Radiol Clin North Am 15:83–92, 1977.
62. Stephens FD: Idiopathic dilatations of the urinary tract. J Urol 112:819–822, 1974.
63. Mackie GG, Stephens FD: A correlation of renal dysplasia with position of the ureteral orifice. J Urol 114:274–280, 1975.
64. Snyder HM, Harrison NW, Whitfield HN, et al: Urodynamics in the prune-belly syndrome. Br J Urol 48:663–670, 1976.
65. Lee ML: Prune-belly syndrome in a 54-year-old man. JAMA 237:2216–2217, 1977.
66. Kinahan TJ, Kravath R, Nagashima H, et al: The efficacy of bladder emptying in the prune belly syndrome. J Urol 148:600, 1992.
67. Kroovand RL, Al-Ansari RM, Perlmutter AD: Urethral and genital malformations in prune-belly syndrome. J Urol 127:94–96, 1982.
68. Deklerk DP, Scott WW: Prostatic maldevelopment in prune-belly syndrome: A defect in prostatic stromal-epithelial interaction. J Urol 120:341–344, 1978.
69. Popek EJ, Tyson RW, Miller GJ, et al: Prostate development in prune belly syndrome (PBS)—lower tract obstruction or primary mesenchymal defect? Pediatr Pathol 11:1, 1991.
70. Aaronson IA: Posterior urethral valve masquerading as the prune belly syndrome. Br J Urol 55:508–512, 1983.
71. Stephens FD, Gupta D: Pathogenesis of the prune belly syndrome. J Urol 152:2328, 1994.
72. Reinber Y, Chelimsky G, Gonzalez R: Urethral atresia and the prune belly syndrome: Report of 6 cases. Br J Urol 72:112–114, 1993.
73. Passerini-Glazel G, Araguna F, Chiozza L, et al: The PADUA

(progressive augmentation by dilating the urethra anterior) procedure for the treatment of severe urethral hypoplasia. J Urol 140:1247–1250, 1988.
74. Sellers BB: Congenital megalourethra associated with prune belly syndrome. J Urol 116:814–815, 1976.
75. Stephens FD: Congenital Malformations of the Rectum, Anus, and Genitourinary Tracts. Edinburgh, Livingstone, 1963.
76. Shrom SH, Cromie WJ, Duckett JW: Megalourethra. Urology 17:152–156, 1981.
77. Geary DF, MacLusky IB, Churchill BM, et al: A broader spectrum of abnormalities in the prune belly syndrome. J Urol 135:324–326, 1986.
78. Lockhart JL, Reeve HR, Bredael JJ, et al: Siblings with prune belly syndrome and associated pulmonic stenosis, mental retardation, and deafness. Urology 14:140–142, 1978.
79. Short KL, Groff DB, Cook L: The concomitant presence of gastroschisis and prune belly syndrome in a twin. J Pediatr Surg 20:186–187, 1985.
80. Wilson SK, Moore GW, Hutchins GM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with abdominal musculature deficiency (prune belly). Pediatrics 62:421–424, 1978.
81. Shorey P, Lobo G: Ocular anomalies in abdominal deficiency syndrome. Am J Ophthalmol 108:193–194, 1989.
82. Silverman FM, Huang N: Congenital absence of the abdominal muscle associated with malformation of the genitourinary and alimentary tracts: Report of cases and review of literature. Am J Dis Child 80:91–124, 1950.
83. Metrick S, Brown RH, Rosenblum A: Congenital absence of the abdominal musculature and associated anomalies. Pediatrics 19:1043–1052, 1957.
84. Wright JR, Barth RF, Neff JC, et al: Gastrointestinal malformations associated with prune belly syndrome: Three cases and a review of the literature. Pediatr Pathol 5:421–448, 1986.
85. Potter EL, Craig JM: Pathology of the Fetus and the Infant (3rd ed). Chicago, Year Book Medical, 1975.
86. Teramoto R, Opas LM, Andrassy R: Splenic torsion with prune belly syndrome. J Pediatr 98:91–92, 1981.
87. Petersen DS, Fish L, Cass AS: Twins with congenital deficiency of abdominal musculature. J Urol 107:670–672, 1972.
88. Aanpreung P: Beckwith B, Gelansky SH, et al: Association of paucity of interlobular bile ducts with prune belly syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 16:81, 1993.
89. Cawthern TH, Bottene CA, Grant D: Prune-belly syndrome associated with Hirschsprung's disease. Am J Dis Child 133:652–653, 1979.
90. Henley WL, Hyman A: Absent abdominal musculature, genitourinary anomalies and deficiency in pelvic autonomic nervous system. Am J Dis Child 86:795–798, 1953.
91. McGovern JS, Marshall VF: Congenital deficiency of the abdominal musculature and obstructive uropathy. Surg Gynecol Obstet 108:289–305, 1959.
92. Morgan CL Jr, Grossman H, Novak R: Imperforate anus and colon calcification in association with prune belly syndrome. Pediatr Radiol 7:19–21, 1978.
93. Adebonojo FO: Dysplasia of the abdominal musculature with multiple congenital anomalies: Prune belly or triad syndrome. J Natl Med Assoc 65:327–333, 1973.
94. Loder RT, Guiboux J, Bloom DA, et al: Musculoskeletal aspects of prune-belly syndrome. Am J Dis Child 146:1224–1229, 1992.
95. Brinker MR, Palutsis RS, Sarwark JF: The orthopaedic manifestations of prune-belly (Eagle-Barrett) syndrome. J Bone Joint Surg Am 77:251–257, 1995.
96. Crompton CH, MacLusky IB, Geary DF: Respiratory function in the prune-belly syndrome. Arch Dis Child 68:505–506, 1993.
97. Ewig JM, Griscom NT, Wohl ME: The effect of the absence of abdominal muscles on pulmonary function and exercise. Am J Respir Crit Care Med 153:1314–1321, 1996.
98. HanningtonKiff JG: Prune-belly syndrome and general anesthesia. Br J Anaesthesiol 42:649–652, 1970.
99. Weber KJ, Rivard G, Perreault G: Prune belly syndrome associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Am J Dis Child 132:316–317, 1978.
100. Shih W, Greenbaum LD, Baro C: In utero sonogram in prune belly syndrome. Urology 20:102–105, 1982.
101. Gadziala NA, Kavada CY, Doherty FJ, et al: Intrauterine decompression of megalocystis during the second trimester of pregnancy. Am J Obstet Gynecol 144:355–356, 1982.
102. Glazer GM, Filly RA, Callen PW: The varied sonographic appearance of the urinary tract in the fetus and newborn with urethral obstruction. Radiology 144:563–568, 1982.
103. Elder JS, Duckett JW, Snyder HM: Intervention for fetal obstructive uropathy. Has it been effective? Lancet 10:1007, 1987.
104. Clarke NW, Gough DCS, Cohen SJ: Neonatal urological ultrasound: Diagnostic inaccuracies and pitfalls. Arch Dis Child 64:578–580, 1989.
105. Keating MA: A different perspective of the perinatal primary megaureter. In Kramer SA (ed): Problems in Urology—Recent Advances in Pediatric Urology. Vol. 3. (No. 4). Philadelphia, JB Lippincott, 1990, pp 583–595.
106. Sholder AJ, Maizels M, Depp R, et al: Caution in antenatal intervention. J Urol 139:1026, 1988.
107. Freedman AL, Bukowski TP, Smith CA, et al: Fetal therapy for obstructive uropathy: Diagnosis specific outcomes. J Urol 156:720–723, 1996.
108. Hendren WH: Restoration of function in the severely decompensated ureter. In Johnson JH, Scholtmeijer RJ (eds): Problems in Paediatric Urology. Amsterdam, Excerpta Medica, 1972, pp 1–56.
109. Jeffs RD, Comisarow RH, Hanna MK: The early assessment for individualized treatment in the prune-belly syndrome. Birth Defects 13:97–99, 1977.
110. Fallat ME, Skoog SJ, Belman BA, et al: The prune belly syndrome: A comprehensive approach to management. J Urol 142:802–805, 1989.
111. Woodard JR, Zucker I: Current management of the dilated urinary tract in prune belly syndrome. Urol Clin North Am 17:407–418, 1990.
112. Woodard JR, Parrott TS: Reconstruction of the urinary tract in prune-belly uropathy. J Urol 119:824–828, 1978.
113. Williams DI, Parker RM: The role of surgery in the prune-belly syndrome. In Johnston JH, Goodwin WF (eds): Reviews of Pediatric Urology. Amsterdam, Excerpta Medica, 1974, pp 315–331.
114. Tank ED, McCoy G: Limited surgical intervention in the prune belly syndrome. J Pediatr Surg 18:688–691, 1983.
115. Duckett JW, Knutrud O, Hohenfellner R, et al: Prune belly syndrome. Dialogues Pediatr Urol 3, 1980.
116. Woodhouse CRJ, Kellett MJ, Williams DI: Minimal surgical interference in prune-belly syndrome. Br J Urol 51:475–480, 1979.
117. Driekorn K, Palmtag W, Robal L: The prune belly syndrome: Treatment of terminal renal failure by hemodialysis and renal transplantation. Eur Urol 3:245–247, 1977.
118. LiPuma JP, Haaga JR, Bryan PJ, et al: Percutaneous nephrostomy in neonates and infants. J Urol 132:722–724, 1984.
119. Schmidt JD, Hawtrey CE, Culp DA, et al: Experience with cutaneous pyelostomy diversion. J Urol 109:990–992, 1973.
120. Randolph JG: Total surgical reconstruction for patients with abdominal muscular deficiency (prune belly) syndrome. J Pediatr Surg 12:1033–1043, 1977.
121. Duckett JW: Cutaneous vesicostomy in children: The Blocksom technique. Urol Clin North Am 1:485–495, 1974.
122. Perlmutter AD: Reduction cystoplasty in prune belly syndrome. J Urol 116:356–362, 1976.
123. Messing EM, Dibbell DG, Belzer FO: Bilateral rectus femoris pedicle flaps for detrusor augmentation in the prune belly syndrome. J Urol 134:1202, 1985.
124. Cukier J: Resection of the urethra in the prune belly syndrome. Birth Defects 13:95–96, 1977.

125. Stephenson KL: A new approach to the treatment of abdominal musculature agenesis and plastic reconstruction. Surgery 2:413, 1953.
126. Erlich RM, Lesavoy MA, Fine RN: Total abdominal wall reconstruction in the prune belly syndrome. J Urol 136:282–285, 1986.
127. Monfort G, Guys JM, Bocciardi A, et al: A novel technique for reconstruction of the abdominal wall in the prune belly syndrome. J Urol 146:639–640, 1991.
128. Smith CA, Smith EA, Parrott TS, et al: Voiding function in patients with the prune-belly syndrome after Monfort abdominoplasty. J Urol 159:1657–1679, 1998.
129. Fowler R, Stephens FD: The role of testicular vascular anatomy in the salvage of the high undescended testis. Aust N Z J Surg 29:92–106, 1959.
130. Gibbons MD, Cromie WJ, Duckett JW Jr: Management of the abdominal undescended testicle. J Urol 122:76–79, 1979.
131. Barnhouse DH: Prune belly syndrome. Br J Urol 44:356–360, 1972.
132. Burke EC, Shin MH, Kelalis PP: Prune-belly syndrome: Clinical findings and survival. Am J Dis Child 117:668–671, 1969.
133. Lattimer JK: Congenital deficiency of the abdominal musculature and associated genitourinary abnormalities: A report of 22 cases. J Urol 79:343–352, 1958.
134. Walbaum RS, Marshall VF: The prune belly syndrome: A diagnostic therapeutic plan. J Urol 103:668–674, 1970.
135. Reinberg Y, Manivel JC, Fryd D, et al: The outcome of renal transplantation in children with the prune belly syndrome. J Urol 142:1541–1542, 1989.

61

INTERSEXUALIDAD

Ronald J. Sharp, MD

☐ Historia

El hermafroditismo se ha documentado desde la antigüedad. Los comentarios rabínicos sobre Adán y Eva describen a Adán como andrógino. La creación de Eva significa la separación de ambos sexos. La ley mosaica consigna asimismo descripciones detalladas de las normas de comportamiento, las cuales fueron una mezcla de los privilegios masculinos y femeninos, así como restricciones para el individuo hermafrodita. El origen de la palabra *hermafrodita* es incierto. En la antigua Grecia, Hermafrodito, una deidad menor, era hijo de Hermes y Afrodita.[1] El poeta romano Ovidio creó un mito alrededor de la ninfa Salmacis muchos años después; según este mito, Hermafrodito había rechazado las solicitudes de la ninfa. Ella rogó a los dioses que la unieran a él en un solo cuerpo. Los dioses accedieron y desde entonces Hermafrodito tuvo los órganos sexuales de ambos. Otro posible origen de la palabra proviene también de la antigua Grecia. Las columnas de piedra servían como demarcaciones de la propiedad. A menudo se representaban en ellas la cabeza, busto y genitales de un dios. Su propósito era infundir fecundidad a las cosechas. Las columnas se conocían como Hermes. Más tarde se representaron la cabeza y bustos de las diosas en las columnas y de ahí la palabra *hermafrodita*.[1] Las civilizaciones orientales y la griega consideraban a los hermafroditas como seres humanos superiores y los incluían muchas veces en sus representaciones artísticas (figs. 61-1 y 61-2). Platón, Aristóteles, Galeno e Hipócrates estuvieron entre los primeros médicos y filósofos en formular hipótesis sobre el origen de los niños con intersexualidad y considerarlos como fenómenos naturales. Esto supone un marcado contraste con los romanos, quienes veían el nacimiento de estos niños como un presagio maligno y rápidamente los destruían, ahogaban o abandonaban a la intemperie para que murieran por exposición.[1,2] Este temor y repugnancia hacia el niño intersexual persistió durante los siglos posteriores. Antide Colles de Dole (1599) fue acusada de tener relaciones sexuales con el demonio, como lo "evidenciaban" sus genitales ambiguos. Se la torturó hasta que confesó el acto y luego la quemaron en la hoguera por su "pecado". Ambrosio Paré publicó un documento llamado *Monstruos y Maravillas* en 1573, que fue el principio de la naturalización y "medicalización" de la intersexualidad y otros trastornos congénitos.[3,4-7]

☐ Epidemiología

En Estados Unidos, Sudamérica y la mayoría de los países de la Europa occidental, el seudohermafroditismo femenino secundario a hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es el trastorno de intersexualidad más frecuente. En un estudio brasileño grande de casi un millón de nacimientos se encontraron 89 con trastornos de intersexualidad, la mitad de los cuales consistía en HSC. Esto se traduce en uno de cada 10 000 nacimientos. Los investigadores hallaron trastornos de intersexualidad en uno de cada 350 lactantes muertos al nacer.[8,9] En Estados Unidos, uno de cada 128 de la población general es heterocigoto para HSC. Uno de cada 82 y uno de cada 11 de la población son heterocigotos

Fig. 61-1. Hermafroditas. (Tomado de Epstein J: Altered Conditions: Disease, Medicine, and Storytelling. New York, Routledge, 1995.)

Fig. 61-2. Hermafroditas. (Tomado de Epstein J: Altered Conditions: Disease, Medicine, and Storytelling. New York, Routledge, 1995.)

para ese mismo gen en Canadá y en esquimales Upic, respectivamente.[10,11]

En Sudáfrica, el hermafroditismo verdadero es el trastorno más frecuente. El cariotipo de los hermafroditas verdaderos varía de acuerdo con la región geográfica. El 46 XX predomina en Sudáfrica y Estados Unidos. Más del 50% tiene mosaicismo en Europa y casi todos son 46 XY en Japón. Existen 449 casos de hermafroditismo verdadero registrados en la bibliografía mundial desde 1899. El 25% se diagnosticó después de los 20 años de edad.[12-18]

Un tipo de seudohermafroditismo masculino, la deficiencia de la reductasa alfa-5, es un rasgo autosómico recesivo. Se ha identificado en diversas culturas, desde la Nueva Guinea y Turquía hasta la República Dominicana y Estados Unidos.[10,11,19,20] El síndrome de feminización testicular ocurre en uno de cada 20 000 a 64 000 nacimientos masculinos.[21]

☐ Embriología

En 1947 se diseñaron algunos ingeniosos experimentos para demostrar que dos sustancias discretas producidas en los testículos fetales eran los mediadores de la diferenciación sexual. Si no estuvieran estas sustancias, se desarrollaría un feto femenino. La conclusión es que "En el ser humano, la diferenciación sexual femenina es la tendencia innata de los primordios gonadales y genitales, contra la cual debe imponerse la masculinidad en forma activa".[15] El feto es dimórfico durante las primeras cuatro a seis semanas de desarrollo. El desarrollo normal de un varón depende de varios pasos complejos programados. El desarrollo normal de una mujer se logra aun en ausencia de un ovario.[22] Las células germinales primitivas que se originan en el saco embrionario migran a la cresta urogenital, donde reciben instrucción del factor determinante testicular (FDT) del cromosoma Y, el cual dirige el desarrollo de un testículo. A partir de este momento, el resto del desarrollo masculino está dirigido por los testículos. Una vez estimuladas por el FDT, las células germinales quedan rodeadas por túbulos seminíferos, que contienen células de Sertoli. Estas células producen dos hormonas muy importantes, la sustancia inhibitoria de Müller (SIM) y la proteína para unión con andrógeno. La SIM inhibe el desarrollo de las estructuras de Müller ipsolaterales. La proteína de unión con andrógeno parece participar en la intensificación de la actividad ipsolateral de la testosterona en el desarrollo de los conductos de Wolff. Las células de Leydig son las siguientes en llegar y se forman justo por fuera de las células de Sertoli. Las células de Leydig producen testosterona que actúa en forma local, y tal vez ipsolateral, para avanzar el desarrollo de los conductos de Wolff. La testosterona sistémica se convierte en dihidrotestosterona por acción de la reductasa alfa-5, la cual es más abundante en el área genital externa. Tanto la testosterona como la dihidrotestosterona ejercen acción sobre el receptor androgénico. La dihidrotestosterona induce una respuesta mucho más fuerte y es la causante del desarrollo de los genitales externos. Ya se demostró la presencia de receptores androgénicos casi en todos los tejidos del cuerpo, excepto el bazo.[19,23-25]

☐ Clasificación

El sistema de clasificación vigente para describir los diversos trastornos de intersexualidad tiene su origen en la palabra mitológica griega *hermafrodita*. En 1876,[26] los términos *verdadero* y *falso* (seudo) se agregaron a la designación *hermafrodita* para precisar las diferencias anatómicas en todo el espectro de posibilidades. Esta diferenciación se basa en la morfología gonadal. Por lo tanto, un seudohermafrodita masculino es aquél con apariencia externa de mujer, pero con gónadas de varón, mientras que una seudohermafrodita femenino tiene genitales externos masculinos y genitales internos femeninos. El hermafrodita verdadero es el que originalmente se describió con características y gónadas de ambos sexos. Este sistema de clasificación requiere que la gónada pueda clasificarse de manera razonable. Quienes poseen gónadas disgénicas o en estría no se ajustan bien a esta clasificación gonadal; por consiguiente, se añadió una cuarta categoría, la disgenesia gonadal mixta. Se conoce otro sistema basado en la morfología cromosómica que es más preciso y evita las palabras cargadas de contenido emocional empleadas para describir los diferentes trastornos.[27]

Puesto que el sistema original está tan arraigado, se utiliza en este capítulo para evitar la confusión.

☐ Fisiopatología

En términos generales, la diferenciación sexual normal del varón puede dividirse en tres fases. La primera es el establecimiento del sexo cromosómico, que dirige la segunda fase, la del sexo gonadal. En la tercera fase, los testículos son los que producen las hormonas que

articulan el desarrollo fenotípico masculino.[19] La diferenciación normal de la mujer se produce aun en ausencia de una gónada.[28] El FDT lo producen los genes del brazo corto del cromosoma Y. Mucha evidencia apunta al gen SRY de esta región como el candidato más probable. Las mutaciones en este gen dan lugar a una gran variedad de anomalías, desde la disgenesia hasta la criptorquidia o hembras XY.[27,29-31] Las mutaciones que afectan el desarrollo testicular normal varían desde las mutaciones puntiformes de un solo aminoácido hasta las grandes deleciones. El análisis de la reacción en cadena de la polimerasa (RCP) permite a los investigadores señalar anormalidades en este y muchos otros genes causantes del desarrollo sexual normal.[32] La aparición de las células de Sertoli anuncia el inicio de la diferenciación testicular. La SIM producida por estas células es uno de los primeros productos de los testículos en desarrollo. La SIM también se encuentra en las niñas justo después de nacer y la producen las células de la granulosa. El cromosoma para la SIM se localiza en el gen 19 y su receptor en el gen 12. Al parecer, la expresión de la SIM sólo se afecta por mutaciones del gen de la SIM y no por la disgenesia gonadal. Su función es bloquear la diferenciación de los conductos de Müller en el feto, inhibir la aromatasa en las células de la granulosa del ovario en las niñas preadolescentes y tal vez suprimir la esteroidogénesis en el niño antes de la pubertad. Esto lo apoya el hecho de que los niveles de SIM se mantienen altos en los niños hasta la pubertad, momento en el cual sucede lo contrario. Los niveles de SIM son útiles en la evaluación de los estados intersexuales y la criptorquidia. Los niveles normales varían considerablemente y en algunos casos se necesitan pruebas de los niveles de testosterona y quizá de estimulación con gonadotropina coriónica humana (hCG) para realizar la determinación definitiva.[25,33-36] Véase el cuadro 61-1. La testosterona es la siguiente hormona que se produce y actúa en forma local y sistémica. Se convierte en dihidrotestosterona en los tejidos periféricos por la acción de la reductasa alfa-5, lo cual potencia su acción en ciertos tejidos, en particular los del área de la cresta genital, donde los primordios genitales bipotenciales se diferencian en genitales masculinos normales. La acción local y sistémica de la testosterona depende de su configuración molecular y del receptor androgénico. La ausencia absoluta del receptor, que ya se descubrió, define el fenotipo nulo. Los individuos con este trastorno son mujeres anatómicamente perfectas que carecen de vello corporal. El análisis de la RCP demostró un enorme espectro de anomalías en el gen AR. En algunos casos, se demostró que una mutación puntiforme con sustitución de un solo aminoácido produce feminización testicular completa. Las aberraciones fenotípicas son variables, desde la criptorquidia e hipospadias hasta la feminización testicular completa. El grado de aberración no parece relacionarse con la localización o la extensión de la anomalía en el gen AR. Con el análisis continuo de la RCP de los individuos con insensibilidad a los andrógenos es posible que surja un patrón predecible.[37-44]

Ya se demostró la presencia de receptores androgénicos en todos los tejidos, excepto el bazo.[23] Existe evidencia convincente de que los genitales externos y los conductos sexuales internos no son las únicas áreas masculinizadas por los efectos de las hormonas androgénicas. El cerebro muy bien podría "masculinizarse" por los efectos del andrógeno en el feto y, tal vez, en el periodo neonatal muy temprano. La masculinización del cerebro la sugieren estudios animales, experimentos naturales y la "ingeniería social" humana. Los estudios se han realizado en ovejas, en las que se trataron fetos femeninos con hormona masculina al término del desarrollo fenotípico. Estas corderitas presentaron un comportamiento social masculino después de nacer. Esto se manifestó por la monta de otras ovejas hembras y comportamiento agresivo hacia los corderos. Estos mismos experimentos y resultados se comprobaron en otra especie.[45] Hay varios experimentos naturales. El más impresionante es el de una familia dominicana de 34 sujetos con deficiencia de reductasa alfa-5. Diecinueve de estos niños se educaron sin ambigüedades como niñas y sólo una de las 19 originales mantuvo el papel asignado al género femenino después de la pubertad. Se encontró el mismo resultado en una tribu aislada en Nueva Guinea; un dato notable en esta cultura es que se practica una segregación estricta de los géneros. Hay varios informes de casos de niñas genotípicas no diagnosticadas con HSC que fueron educadas como varones (fig. 61-3). Casi todos se casaron y llevan vidas normales con ese papel.[4,6,7] En los niños con HSC que se diagnostican pronto hay una incidencia del 50% de orientación homosexual.[46] Un estudio en pacientes con HSC mostró una relación directa entre la pérdida de sal (gravedad) y el porcentaje de preferencia homosexual. Los ejemplos de "ingeniería social" son informes de casos y no prueban nada por sí mismos, pero parecen apoyar esta tesis. El más notable es la historia de Joan/John, que nació como un gemelo varón normal (al principio se lo llamó John) y sufrió amputación del pene durante la circuncisión neonatal que evolucionó en forma catastrófica. Se le cambió el nombre a Joan y se realizó la genitoplastia durante la lactancia. La familia hizo todo para educar a Joan como niña y mantuvo un contacto y seguimiento muy cercanos con la institución que la trataba. Cuando se entrevistó a "Joan" como adulto dijo que desde una edad muy temprana sintió que era varón y que los esfuerzos de los médicos y sus padres para convertirlo en una niña lo confundieron. Cuando finalmente su padre le contó la historia real de su infancia, se sintió aliviado y cambió su papel al masculino. Se sometió a reconstrucción genital y ahora está casado y es feliz.[47] Se sabe de una historia muy parecida de un niño de Laos con disgenesia gonadal mixta que se crió sin ambigüedades como mujer. Cambió su género durante la adolescencia.[48] La historia de John tiene una importancia especial porque parece que este caso estableció la base para gran parte del razonamiento acerca de la asignación arbitraria del género. En la actualidad, la asignación del género se basa en la capacidad del cirujano para construir los

Cuadro 61-1. Niveles de sustancia inhibitoria de Müller y testosterona en 18 pacientes con anormalidades de intersexualidad

Núm. de caso	*Diagnóstico*	*Cariotipo*	*Edad*	*SIM sérica (ng/ml)*	*Testosterona sérica (ng/dl)*	*Anatomía*
1	SM	46,XY	1 semana	20	35*	Genitales ambiguos
2	SM	46,XY	3 días	5	34*	Genitales ambiguos
			6 meses	10	—	
3	SM	46,XY	3 días	52	116	Genitales ambiguos
			6 meses	25	—	
4	SM	46,XY	6 meses	16	10*	Genitales ambiguos
			10 meses	7	—	
5	SM	46,XY	4.5 años	49	4*	Testículos labiales bilaterales
				0		(después de gonadectomía bilateral)
6	FT	46,XY	5 años	73†	4*	Testículos inguinales bilaterales
7	FT	46,XY	4.5 años	68	<3*	Testículos labiales bilaterales
8	FT	46,XY	18 años	37	1 050	Testículos intraabdominales bilaterales
9	HV	45,X/46,XY	3 semanas	5.5	260	Ovotestículos bilaterales; útero normal
10	HV	46,XX/46,XY	2 semanas	7	230	Ovotestículos bilaterales; útero normal
			2.5 meses	10	—	(después de gonadectomía parcial)
			2.7 meses	0	—	(después de gonadectomía completa)
11	HV	46,XX	4 años	8†	<20*	Exploración quirúrgica pendiente
12	DGM	45,X/46,XY/47,XYY	1 semana	12	65*	Gónadas en estrías; útero normal
13	DGM	46,XY	5 semanas	3	349	Gónadas disgenésicas; útero normal
			5 meses	0	—	(después de gonadectomía bilateral)
14	HSC	46,XX	8 meses	0	—	Atresia vaginal alta
15	HSC	46,XX	2 años	0	—	Atresia vaginal alta
16	Extrofia cloacal	—	2 días	10	—	Testículos inmaduros bilaterales
			2 semanas	0	—	(después de gonadectomía bilateral)
17	Anorquia (?)	—	20 meses	9.5	—	Exploración negativa, ultrasonido
18	Anorquia (?)	—	3.5 años	41†	<10*†	Exploración negativa, ultrasonido, estimulación con hCG

* Nivel sérico de testosterona dentro del límite esperado para mujeres "normales" de esa edad.
† Niveles séricos de SIM/testosterona medidos al final de la prueba de estimulación con hCG.
HSC, hiperplasia suprarrenal congénita; hCG, gonadotropina coriónica humana; DGM, disgenesia gonadal mixta; SIM, sustancia inhibitoria de Müller; SM, seudohermafroditismo masculino; FT, feminización testicular; HV, hermafroditismo verdadero. (Tomado de Gustafson ML, Lee MM, Asmundson L, et al: Müllerian-inhibiting substance in the diagnosis and management of intersex and gonadal abnormalities. J Pediatr Surg 28:439-444, 1993.)

genitales adecuados, en lugar de la posible impronta hormonal probable antes del nacimiento. Aparentemente, las influencias culturales y sociales por sí solas no son suficientes para definir el género.[19,49-59]

SEUDOHERMAFRODITISMO FEMENINO

En Norteamérica y Europa parece que el seudohermafroditismo femenino es el trastorno de intersexualidad más frecuente (figs. 61-4 y 61-5). Ocurre como consecuencia de varias deficiencias enzimáticas de la vía de la esteroidogénesis que conduce a la producción de cortisol, es decir, la hiperplasia suprarrenal congénita. Esta se manifiesta en el estado autosómico recesivo. De la población general, se estima que uno de cada 128 estadounidenses, uno de cada 82 canadienses y uno de

Fig. 61-3. Mujer genética con síndrome adrenogenital que se presentó como adolescente (educado como varón) para ureteroplastia.

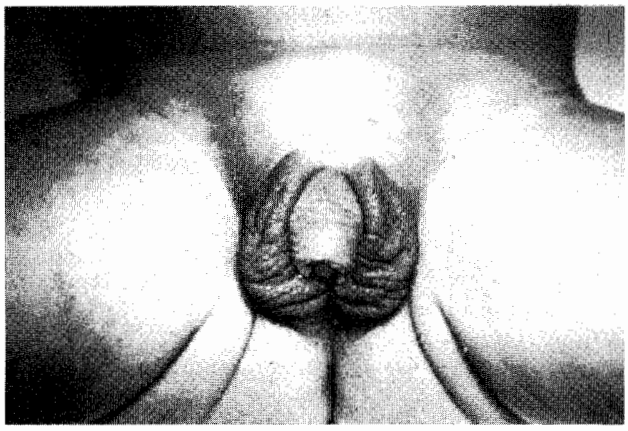


Fig. 61-4. Síndrome adrenogenital neonatal.

cada 11 esquimales Yupic son heterocigotos para este gen.[10] La incidencia en la población general es de uno en 10 000 nacidos vivos. En la población de esquimales Yupic, la incidencia es de uno en 684 nacimientos.[27,60] La ingestión materna de fármacos y los tumores durante el embarazo son causas menos frecuentes.[27] La figura 61-6 ilustra las vías biosintéticas para la producción de cortisol y testosterona. Una deficiencia de 21-hidroxilasa explica más del 90% de los casos de HSC. Se enlistan los efectos de tres de las deficiencias enzimáticas participantes en la síntesis de corticosteroides (cuadro 61-1). La gravedad de una deficiencia enzimática particular es variable y es probable que dependa de la naturaleza de la mutación del gen para esa enzima particular. Esta variación de la gravedad explica la ambigüedad marcada y la pérdida grave de sal que presentan algunos niños con deficiencia de 21-hidroxilasa, mientras que otros tienen la forma atípica de la HSC que se manifiesta por subfecundidad, pubertad precoz, hirsutismo y clitoromegalia ligera. La HSC tiene la misma frecuencia en pacientes masculinos.[27,12]

SEUDOHERMAFRODITISMO MASCULINO

El seudohermafroditismo masculino puede definirse como el trastorno de un individuo XY que tiene masculinización incompleta o feminización completa de los genitales externos (fig. 61-6). El cuadro clínico de estos niños posee límites variables, desde el hipospadias grave y la criptorquidia hasta la feminización testicular completa.[61] Las posibilidades etiológicas son numerosas y en el cuadro 61-2 se enlistan los diversos puntos en los que se presenta el desarrollo anormal. Las alteraciones pueden estar a niveles cromosómico, gonadal, hormonal y de los receptores.

Una mujer XY podría explicarse por translocación de la región del FDT en el cromosoma Y al cromosoma X. Se sabe que las regiones seudoautosómicas de los brazos cortos del cromosoma X y Y se recombinan durante la meiosis masculina. Dado que la región del FDT está muy próxima a esta zona, podría ocurrir la translocación de este segmento.[61] Esto explicaría el hecho de que uno de cada 20 000 pacientes masculinos fenotípicos sea 46XX y que haya menor cantidad de mujeres XY.[62] También es posible que el FDT o su receptor sean anormales.

La disgenesia testicular en el seudohermafroditismo masculino se distingue de la disgenesia gonadal mixta porque existen dos testículos en la disgenesia y ambos son disgenéticos. En la disgenesia gonadal mixta, una gónada casi siempre es una estría y la otra un testículo disgenético. El momento de la disgenesia testicular es crucial. Si ocurre antes de la 8ª semana, el niño puede tener un fenotipo femenino normal. Si ocurre después de la 20 semana, el niño tendrá un fenotipo normal porque la diferenciación de los genitales externos ya está completa para este momento. Si la disgenesia ocurre entre las semanas 8 y 20, se observa todo un espectro de ambigüedad genital. Una anormalidad de la función de las células de Leydig o la amortiguación de la respuesta a la hCG podrían derivar en niveles bajos de testosterona. Hay informes de hipoplasia y agenesia de

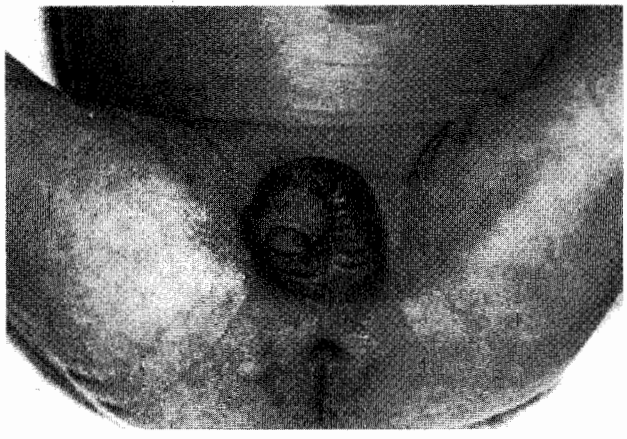


Fig. 61-5. Síndrome adrenogenital neonatal.

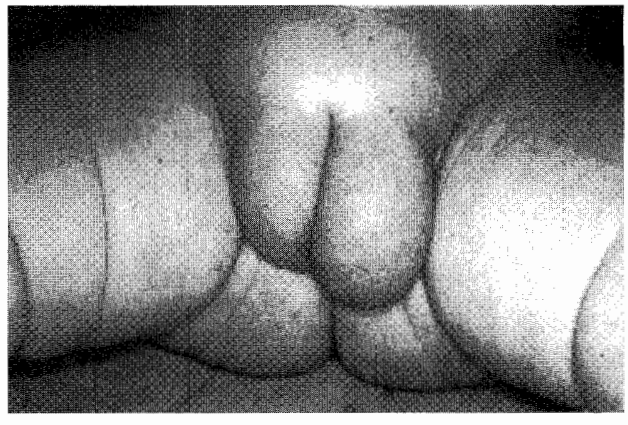


Fig. 61-6. Seudohermafrodita masculino con testículos en el pliegue labioscrotal.

Cuadro 61-2. Posibilidades etiológicas del seudohermafroditismo masculino

Nivel cromosómico
Femenino XY (*locus* FDT translocado al cromosoma X)
FDT anormal
Nivel gonadal
Receptor FDT anormal
Disgenesia testicular
Anormalidad de células de Leydig
Anormalidad cualitativa o cuantitativa de testosterona
Anormalidad de células de Sertoli
Defecto cualitativo o cuantitativo de la SIM
Deficiencia de gonadotropina
Nivel hormonal
Deficiencia enzimática de la vía sintética de testosterona
20,22-desmolasa
hidroxilasa alfa-20
Deshidrogenasa de hidroxisteroide beta-3
hidroxilasa alfa-17
17,20-desmolasa
Reductasa de cetosteroide beta-17
Deficiencia de dihidrotestosterona
Anormalidad de la reductasa alfa-5
Respuesta androgénica
Anormalidad del receptor
Cuantitativa
Cualitativa
Anomalías congénitas de los sistemas digestivo y genitourinario

SIM, sustancia inhibitoria de Müller; FDT, factor determinante testicular.

las células de Leydig.[42,63,64] Las anormalidades o ausencia de las células de Sertoli pueden ocasionar niveles bajos o ausencia del factor inhibitorio de Müller. La ausencia de las células de Sertoli, necesarias para nutrir y conservar las células germinales, también causan infecundidad. Las diversas deficiencias enzimáticas que provocan el descenso o defecto de la síntesis de testosterona son rasgos autosómicos recesivos (cuadro 61-3).[65,66]

La falta de conversión de la testosterona en dihidrotestosterona se debe a la deficiencia de reductasa alfa-5, que es un rasgo autosómico recesivo. Los niños con este trastorno suelen virilizarse mucho en la pubertad, si las gónadas están intactas. La gravedad del defecto enzimático depende de la naturaleza del defecto cromosómico.[66] Las anormalidades del receptor androgénico explican un porcentaje considerable de los seudohermafroditas masculinos. Las anomalías del receptor son rasgos recesivos ligados a X. Existe un espectro enorme de fenotipos, desde el hipospadias simple hasta la feminización testicular completa. El trabajo reciente con el análisis de la RCP demostró una gran variedad de anormalidades a nivel cromosómico, desde sustituciones de un solo aminoácido hasta grandes deleciones. El hecho de que se encuentren niveles normales del receptor citoplasmático no debe ser motivo de confusión, ya que es probable que el receptor no se una a la molécula de DNA o, de hacerlo, no puede transcribirse. La extensión de la anormalidad cromosómica no parece relacionarse con el grado de ambigüedad. Esto explicaría la proliferación de síndromes descritos (p. ej., de Reifenstein, Gilbert-Dreyfuss, Lubbs). Con el tiempo, a medida que se examine a los niños más resistentes a los andrógenos con RCP, podrán obtenerse algunos patrones predictivos que sean útiles para la asignación de sexo y el tratamiento.

Cuadro 61-3. Disminución de la producción de andrógeno: deficiencias enzimáticas (todas autosómicas recesivas)

20,22-desmolasa
Hidroxilasa alfa-20
Deshidrogenasa de hidroxisteroides beta-3
Hidroxilasa alfa-17
17,20-desmolasa
Reductasa de cetosteroides beta-17

HERMAFRODITISMO VERDADERO

El hermafroditismo verdadero existe cuando hay tejido testicular y ovárico (fig. 61-7). Un hermafrodita verdadero lateral tiene un testículo en un lado y un ovario en el otro. En tal caso, los conductos internos son congruentes con la gónada ipsolateral.[67] Sin embargo, la mayoría de los hermafroditas posee un ovotestículo.[60]

Se han postulado varias hipótesis para explicar el hermafroditismo verdadero. El individuo 46XX/XY casi siempre tiene un ovario en un lado y un testículo en el otro, a diferencia de la combinación de ovotestículo. El hermafrodita verdadero 46XY puede ser una quimera con una línea celular 46XX no detectada. Hace poco tiempo se publicó la presencia de mutación postcigótica del gen SRY en parte del tejido gonadal. Esta mutación sólo se encontró en el tejido gonadal e indica que cada célula de la gónada primordial necesita tener el gen SRY presente para que se desarrolle un testículo normal.[32] Este hallazgo podría explicar la presencia de un ovotestículo. Muchas hermafroditas verdaderas 46XX son positivas para el antígeno HY o tienen secuencias de DNA específicas de Y, lo que indica una translocación del segmento Y.[27,68,69] Desde el punto de vista his-

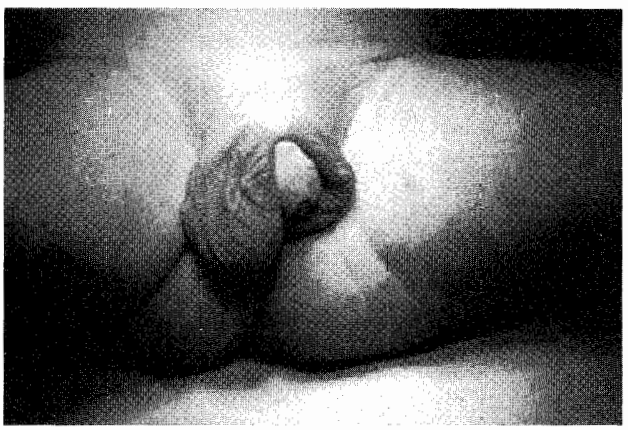


Fig. 61-7. Hermafrodita verdadero. Obsérvese la asimetría gonadal.

tológico, habitualmente hay tejido ovárico normal con numerosos folículos.[12,27,60] Hay informes de embarazo y nacimiento de un producto vivo por lo menos 14 veces en hermafroditas verdaderas.[27,70] El componente testicular de un testículo unilateral o de un ovotestículo es a menudo disgenético. Este hallazgo histológico podría explicar la infecundidad y la escasa virilización que se observa en la pubertad en los niños que se educan como varones.[71-73] Sin embargo, hay dos informes de hermafroditas verdaderos masculinos que fueron padres.[18] En la pubertad, a los que se les asignó el género masculino requieren reposición hormonal, ya que el testículo disgenético no tiene la respuesta suficiente para el desarrollo normal.[12,72,74]

DISGENESIA GONADAL MIXTA

Los niños con disgenesia gonadal mixta no se ajustan bien a la clasificación de intersexualidad basada en las gónadas. Por lo general tienen un testículo de un lado, un ovario en estría del otro y mosaicismo cromosómico.[24,75] Las variaciones incluyen agenesia gonadal unilateral y tumor, estrías gonadales bilaterales o una gónada en un lado y un tumor en el contrario. Un sistema de clasificación propuesto se basa en la presunción de que estos trastornos son variaciones del síndrome de Turner, con mosaicismo en varias líneas celulares diferentes, la más frecuente de las cuales es 46X46XY. Se cree que la ausencia de un segundo cromosoma X conduce a la formación incompleta del manto folicular alrededor del oocito, lo cual podría provocar degeneración de los oocitos y formación de un ovario en estría. La falta de separación meiótica es una causa probable en la mayoría de estos síndromes con deficiencia de una sola línea celular.[27] En esta clasificación se incluyen algunos pacientes XY puros con disgenesia gonadal (síndrome de Swyer), a veces relacionada con ausencia de gónadas o, más a menudo, con gónadas en estría bilaterales. Esto puede suceder por la falta de migración de células germinales, destrucción teratógena del testículo temprano, acción genética represora del *locus* determinante testicular o receptores gonadales anormales para estos productos genéticos.[27] Estos niños tienen una tendencia especial a desarrollar tumores. En los pacientes con disgenesia gonadal, la presencia de un cromosoma Y, e incluso la evidencia indirecta de un cromosoma Y, se acompaña de mayor riesgo para el desarrollo de tumores.

Sin embargo, esta clasificación no explica el caso de los cinco pacientes de una serie que eran 46XY, pero tenían testículos y una gónada en estría contralateral y, en uno de los casos, un disgerminoma. Los autores de este estudio no pudieron probar la presencia de mosaicismo. Una mutación postcigótica de la gónada primordial podría explicar este hallazgo.[76]

☐ Cuadro clínico

La asignación de sexo casi siempre la establece el obstetra o la partera en los primeros segundos de vida. Esta asignación se basa sólo en la apariencia de los genitales externos. Cuando existe incertidumbre, se inicia una cadena de fenómenos de gran importancia para el niño y su familia. La forma en que los médicos manejen estos sucesos determina en gran parte la felicidad futura del niño y la familia. Sin embargo, muchos casos de intersexualidad pasan inadvertidos hasta la pubertad o más tarde.[14] En un informe de 17 pacientes que se presentaron a los 11 años de edad o después, 41% mostraba disfunción sexual, 6% infecundidad, 24% amenorrea, 6% ginecomastia, 6% criptorquidia y 12% dolor abdominal.[14,17,18] En un estudio de 20 pacientes con hipospadias grave y falta de descenso testicular, se comprobó que los 20 tenían un trastorno de intersexualidad. Diez eran seudohermafroditas masculinos, cuatro tenían disgenesia gonadal mixta, uno era hermafrodita verdadero, uno era un varón XX y otro tenía síndrome de Klinefelter.[77] Otros informes indican una incidencia del 25 a 50% de intersexualidad cuando se encuentran hipospadias y criptorquidia.[61,75,77-79] El 25% de los hermafroditas verdaderos se presenta a los 20 años de edad o más. La ginecomastia y la hematuria periódica son las molestias que llevan con más frecuencia a buscar atención médica.[67] El síndrome de Drash se caracteriza por genitales ambiguos y nefropatía que progresa en poco tiempo a insuficiencia renal. Quienes sufren este síndrome tienen un riesgo muy alto de desarrollar tumores de Wilms y gonadales. Se recomienda someterlos a nefrectomía y gonadectomía profilácticas en una etapa temprana de la evolución.[80] La HSC, el trastorno de intersexualidad más frecuente en Estados Unidos, puede manifestarse por primera vez por crisis suprarrenal que pone en peligro la vida. Esto puede ocurrir en cualquier momento desde el cuarto día de edad hasta el cuarto año. El preludio consiste en alimentación deficiente, vómito, diarrea y pérdida de peso importante en un periodo muy corto. Cuando no se trata, esta complicación conduce rápidamente a la muerte, tanto a mujeres como varones con hiperplasia suprarrenal congénita.[81]

INTERROGATORIO

Una vez que se descubre la anomalía, debe realizarse un interrogatorio cuidadoso. Se traza un árbol genealógico, con atención en los familiares con irregularidades genitales, infecundidad, hernias y muertes inexplicables. Debe identificarse también el uso de fármacos de cualquier tipo durante el embarazo, sobre todo anticonvulsivos. La virilización materna puede explicarse por tumores del ovario o glándula suprarrenal. Es necesario obtener una muestra de sangre materna para medición de testosterona, si se observa virilización materna.[24,82]

EXPLORACION FISICA

La presión sanguínea y el pulso deben medirse con exactitud. También se lleva a cabo una exploración general y genital detallada. Los hallazgos sutiles suges-

tivos de algún trastorno de intersexualidad, como la heterocromía del iris o moteado de la piel, sugieren quimerismo cuando se encuentra en el hermafroditismo verdadero. La hiperpigmentación areolar y escrotal indica niveles altos de hormona estimulante de los melanocitos, que se deben a la máxima estimulación de la hormona adrenocorticotropa. A menudo, esto se observa en las formas más graves de HSC. El falo se explora con cuidado para identificar la presencia de frenillo medial, el cual se encuentra con más frecuencia en los varones normales, mientras que el clítoris hipertrofiado sólo tiene por lo general pliegues laterales. También debe registrarse y documentarse la localización de la abertura del seno urogenital o uretra. Se mide el falo desde la sínfisis a la punta estirada y se registra el perímetro. Los pliegues labiales escrotales se exploran en busca de gónadas. Este examen se facilita con la aplicación de loción en la ingle y la mano del explorador. Los movimientos de barrido desde el área del anillo interno hasta el pliegue labioscrotal detecta aun el más pequeño remanente de una gónada. La exploración gonadal sólo puede dar una idea ligera del diagnóstico. La simetría bilateral indica seudohermafroditismo femenino o masculino, mientras que la asimetría señala hermafroditismo verdadero o disgenesia gonadal mixta. La exploración rectopélvica bimanual suele revelar la presencia de estructuras de Müller.

EVALUACION RADIOLOGICA Y DE LABORATORIO

Los frotis bucales tienen sólo interés histórico y no es necesario obtenerlos.[20,83] Un análisis rápido de los cromosomas, que puede obtenerse en 12 horas, es mucho más preciso. Al mismo tiempo que se obtiene la sangre para el cariotipo, se miden las concentraciones séricas de 17-hidroxiprogesterona, dehidroepiandrosterona, cortisona, electrólitos, nitrógeno ureico en sangre y glucosa. Los electrólitos séricos deben vigilarse de cerca hasta que se establezca un diagnóstico firme. Los niveles de 17-hidroxiprogesterona son altos en la sangre del cordón de todos los lactantes, pero caen de manera súbita en las primeras 24 horas de vida. Los niños con HSC tienen aumento persistente de esta hormona y dehidroepiandrosterona. Es posible medir los niveles séricos de SIM. Los niveles nulos o muy bajos indican ausencia de testículos o un defecto del gen SIM.[84] Los niveles plasmáticos de renina también se elevan cuando hay deficiencia de mineralocorticoides.[30] Mientras se esperan los resultados de los estudios séricos, debe realizarse un genitograma para delinear las características anatómicas de los conductos genitales internos. La punta de una sonda de Foley calibre 8 F insuflada con 5 ml de aire se introduce en el seno urogenital y el globo se mantiene con firmeza contra el perineo. Con una jeringa se inyecta suavemente material de contraste bajo fluoroscopia. Con este método puede llenarse la uretra, vejiga y vagina, si existe, con lo que tal vez se demuestre un hoyuelo cervical en el vértice de la vagina (fig. 61-8).

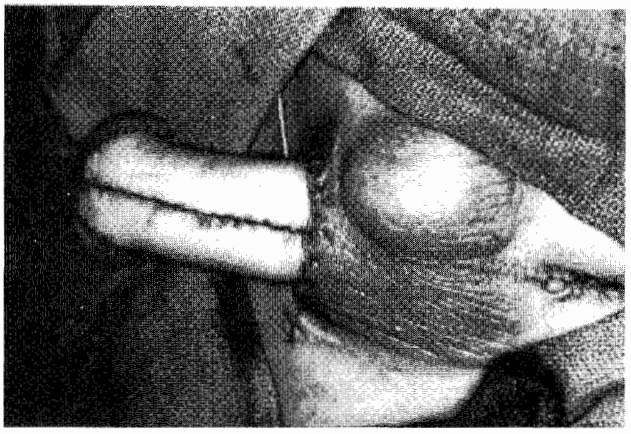


Fig. 61-8. Las técnicas modernas de construcción fálic[illegible]rudan a crear un falo que permita al paciente orinar de pie, [illegible]erar la sensibilidad táctil y erógena y tener el volumen suficiente para mantener la erección; además, el falo será aceptable desde el punto de vista cosmético para el individuo, crecerá durante [illegible]ñez y tendrá una incidencia baja de morbilidad del sitio donad[illegible]. (Tomado de Gilbert DA, Winslow BH: Penis construction. Clin Plast Urol 5:262-269, 1987.)

Se requiere biopsia gonadal en todos los niños, excepto aquéllos con HSC en quienes se establece el diagnóstico por determinación del cariotipo y prueba de precursor sérico de esteroides. La biopsia es necesaria para establecer el sexo gonadal del niño y debe abarcar un polo y el otro si se sospecha que se trata de un ovotestículo.[14] La laparoscopia proporciona una vista mucho más detallada de la pelvis.[40] En ocasiones, la biopsia gonadal podría efectuarse a través de una incisión mucho más pequeña. La cistovaginoscopia durante este procedimiento ayuda a definir mejor la anatomía interna. Los resultados de la biopsia gonadal y el cariotipo sirven para clasificar a los niños en las otras tres categorías: seudohermafroditismo masculino, hermafroditismo verdadero y disgenesia gonadal mixta. El seudohermafroditismo masculino amerita mayor estudio para definir la causa de la ambigüedad y el tratamiento subsecuente.[66] También se obtiene una biopsia de la piel genital para cultivo. La biopsia se emplea para llevar a cabo una prueba de reductasa alfa-5 y determinar la unión con el receptor androgénico. Se miden los niveles séricos de testosterona, dihidrotestosterona, hormona luteinizante (LH), hormona foliculostimulante (FSH), dehidroepiandrosterona y androstenediona. Después se realiza una prueba con estimulación por hCG para distinguir entre el hipogonadismo y la falta de respuesta del órgano blanco; también permite la evaluación del eje hipófisis-gónada. Se administra un total de 5 000 unidades/m^2 de hCG por vía subcutánea. Se miden los niveles de testosterona, FSH, LH y hCG beta a las 48 y 120 horas. Un nivel alto de hCG beta indica que se administró el fármaco. Los niveles bajos de FSH y LH señalan que la hipófisis responde de manera normal. Si el nivel de testosterona a las 48 horas es del doble o más en comparación con el

basal, puede asumirse que existe un testículo normal que responde. Si no se detecta la elevación de la testosterona, el niño presenta anorquia o los testículos son disgenéticos. Si el nivel de testosterona a las 120 horas es menor del doble de la cifra basal, debe asumirse que existe una deficiencia enzimática que reduce la producción de la testosterona.[19] El análisis de la RCP se realiza para el receptor androgénico, reductasa alfa-5 y 21-hidroxilasa.

☐ Tratamiento

Los trastornos por intersexualidad deben considerarse una urgencia psicosocial.[9,51] Deben tratarse en centros con un equipo terapéutico bien organizado. La atención temprana y expedita de estos lactantes alivia el temor y ansiedad paternos y brinda al niño la mejor oportunidad de llevar una vida feliz.[6,7,85] Es preciso tener mucho cuidado para no establecer una asignación sexual arbitraria. En el equipo debe haber un encargado de comunicarse con la familia para evitar la confusión.

ASIGNACION DEL GENERO

Una vez que se completa la evaluación diagnóstica, se lleva a cabo la determinación del sexo y la reconstrucción quirúrgica en el periodo neonatal. Los factores que se consideran para la asignación del sexo incluyen

- Anatomía
- Diagnóstico
- Edad de diagnóstico
- Fecundidad potencial
- Sexo gonadal
- Deseos de los padres
- Antecedente socioétnico
- Sexo genético
- Impronta androgénica

La enseñanza tradicional señala que la anatomía, excepto en los pacientes con HSC, dicta la asignación del sexo en el recién nacido. Los altos índices de transición del sexo femenino al masculino en los estudios a largo plazo y varios informes de casos clave refutan que la asignación sexual arbitraria efectuada en el periodo neonatal sea mejor para el sujeto.[14,46,86,87] La idea de que la anatomía era la clave para tomar decisiones tempranas se basaba en el hecho de que es más fácil crear una vagina que un pene funcionales. Esto ya no es así. Hay varios centros en el mundo que refieren resultados excelentes con la construcción del pene. Un informe reciente de 11 niños, siete de los cuales aún no llegaban a la pubertad, describió la construcción del pene en una sola etapa (figs. 61-8 y 61-9). La operación incluyó la reconstrucción uretral, coaptación de los nervios erógenos y depuraciones cosméticas. Todos los pacientes que ya habían pasado por la pubertad refieren que cuentan con sensibilidad erógena en el falo reconstruido.[88] Este mismo grupo publicó el caso de ocho individuos a los que se les colocó una prótesis,

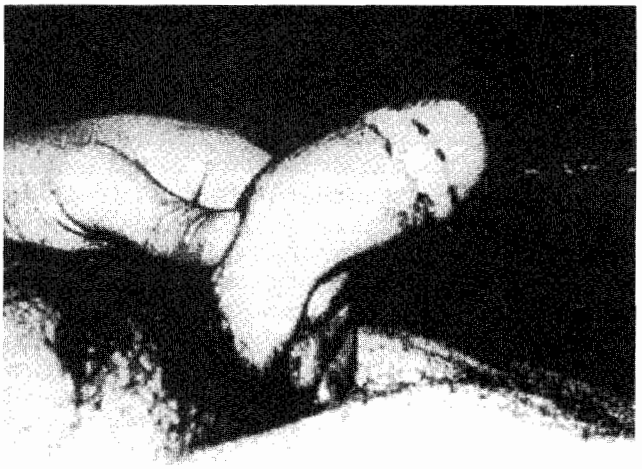


Fig. 61-9. Falo construido. (Cortesía de David A. Gilbert, MD, Norfolk, Virginia.)

seis de las cuales conservaron su funcionalidad.[89] La construcción del pene ya es una opción viable. Sin embargo, siempre debe limitarse a los centros en los que los cirujanos tienen las habilidades necesarias.[88-99]

El diagnóstico dicta la asignación del género femenino para los neonatos XX con HSC porque todas estas pacientes tienen fecundidad potencial y anatomía interna normal. Los intentos para cambiar el género después de cierto periodo deben considerarse con cuidado. En los niños mayores de un año la asignación del sexo ya debe estar apoyada y reforzada por intervenciones quirúrgicas, cuando es adecuado. La posible fecundidad, el sexo gonadal, los deseos de los padres y el medio socioétnico son factores que deben tomarse en consideración en los casos en los que no es clara la asignación del género. El sexo genético es importante sólo en el sentido de que puede suscitar la duda de la impronta androgénica prenatal del cerebro en los niños con receptores androgénicos funcionales. Si no existe una limitación anatómica real, la impronta androgénica se vuelve una consideración muy importante.

Seudohermafroditismo femenino

A todos los niños con diagnóstico de HSC en el periodo neonatal se les debe asignar el sexo femenino. El tratamiento médico puede ser muy difícil, pero debe iniciarse muy pronto después del diagnóstico. El tratamiento con cortisol para contrarrestar los efectos nocivos del bloqueo enzimático que produjo la ambigüedad genital debe vigilarse con cuidado, ya que el exceso o el déficit del cortisol retrasan el crecimiento, mientras que el tratamiento insuficiente conduce a una mayor virilización. Por un experimento de la naturaleza se descubrió que el exceso de andrógeno se convierte en estrógeno, lo que limita el crecimiento. En un hombre de 28 años de edad que medía 203 cm y aún crecía se encontró una falta absoluta de receptores estrogénicos.[100] Con base en esta observación se sugirió

un nuevo protocolo terapéutico. Este régimen incluye flutamida (un antiandrógeno) y testolactona, que inhibe la conversión de andrógeno a estrógeno.[100] Se propuso la suprarrenalectomía para el tratamiento de la HSC, pero no todos los profesionales apoyan esta alternativa.[101]

Hoy en día se estudia el tratamiento materno con dexametasona prenatal. En teoría, ésta eliminaría la deformidad genital por la HSC y sería de utilidad para el feto afectado, si bien podría ser nociva para un feto sin este trastorno metabólico.[102]

Hermafroditismo verdadero

La tradición sugiere que si un hermafrodita verdadero se presenta en el periodo neonatal, debe asignársele el sexo femenino.[103-105] Las razones que se aducen son la fecundidad potencial cuestionable como varón y el riesgo de tumor testicular. Existen algunos informes de paternidad en hermafroditas verdaderos y el riesgo neoplásico es real, pero bajo.[103] Si los genitales externos están bien masculinizados, hay una buena probabilidad de que haya habido impronta androgénica. La reparación del hipospadias y una prótesis testicular proporcionarían un buen resultado cosmético y funcional en este caso. Los antecedentes socioétnicos y los deseos de los padres pueden ser esenciales para la determinación del sexo en caso de los hermafroditas verdaderos. Si el hermafroditismo verdadero se descubre tarde, debe apoyarse el sexo asignado de crianza.

Una vez definida la asignación, debe realizarse la reconstrucción genital apropiada. Todo el tejido gonadal y ductal interno discordante se elimina.[67] La determinación de niveles de SIM ayuda a valorar la integridad de la extirpación del tejido testicular. Si se asignó el sexo masculino, el niño debe vigilarse respecto del desarrollo de un tumor testicular. Es probable que los varones deban someterse a una prueba de estimulación con hCG justo antes de la pubertad para valorar la capacidad funcional del tejido testicular nativo. Si no es adecuada, necesitan complementación esteroidea durante la pubertad.[12]

Disgenesia gonadal mixta

Las gónadas disgenéticas en estos niños tienen una gran proclividad al desarrollo de neoplasias. Hay informes de tumores reconocidos en el periodo neonatal. Debe considerarse la gonadectomía bilateral temprana y la reposición hormonal adecuada subsecuente.[12,106] La asignación del sexo femenino en el recién nacido ha sido la regla, pero no existe una razón que obligue a esta recomendación.[48] Si los genitales externos están lo bastante masculinizados para la reparación del hipospadias, puede considerarse la asignación del sexo masculino. Estos niños deben mostrar una buena respuesta a la testosterona antes de la reparación del hipospadias. Una vez que se precisa la asignación del sexo, la reconstrucción genital apropiada se realiza en el periodo neonatal para las niñas y alrededor de los seis meses de edad en los niños. Se extirpan los conductos internos discordantes y las gónadas disgenéticas.[78]

Seudohermafroditismo masculino

La asignación apropiada del sexo en este grupo de pacientes es todo un reto. Podría considerarse que aquéllos con deficiencia de reductasa alfa-5 y los que tienen síndrome de feminización testicular están en los extremos opuestos. A todos los sujetos con síndrome de feminización testicular (falta absoluta o ausencia de función del receptor androgénico) se les debe asignar el sexo femenino y todos los individuos con deficiencia de reductasa alfa-5 deben tratarse como varones si el trastorno se descubre en la etapa de lactancia.[19,107] El padecimiento de la mayoría de los niños en cada uno de estos grupos no se descubre sino mucho más tarde.[51] La gonadectomía después de la pubertad se recomienda en los niños con síndrome de feminización testicular por el alto potencial tumoral.[21,83] Los niños que quedan entre ambos extremos representan un problema difícil.[108] Los altos índices de transición de mujer a varón en una etapa subsecuente de la vida sugieren que la decisión de la asignación del sexo femenino en el periodo neonatal puede ser equivocada la mitad de las veces.[14,109] Esta es un área en la que el análisis por

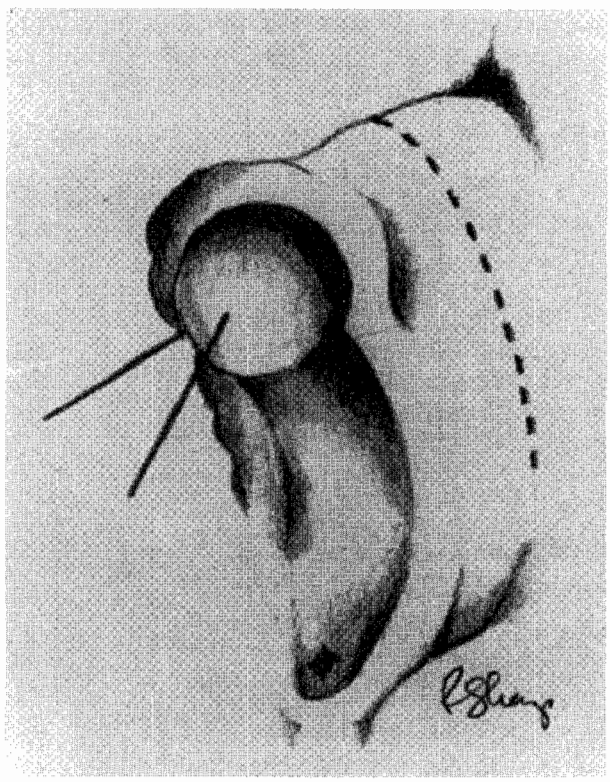


Fig. 61-10. Clitoroplastia.

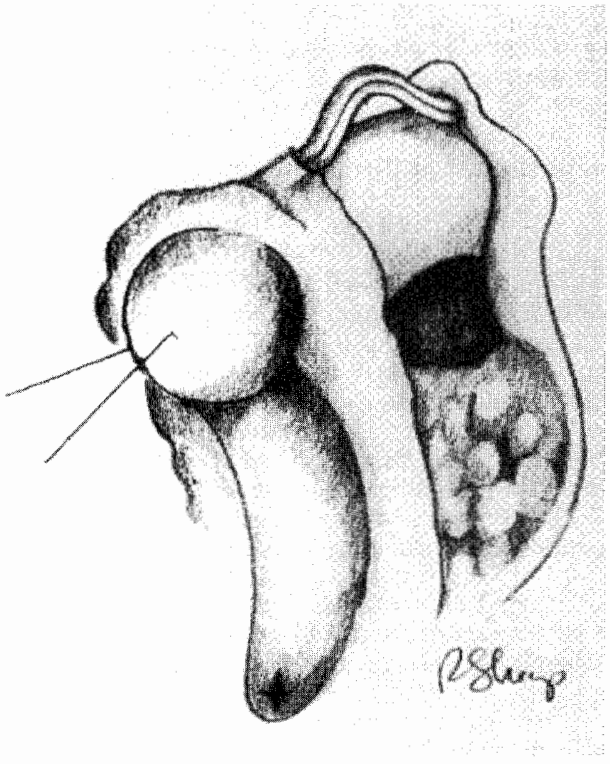


Fig. 61-11. Clitoroplastia: movilización del paquete neurovascular.

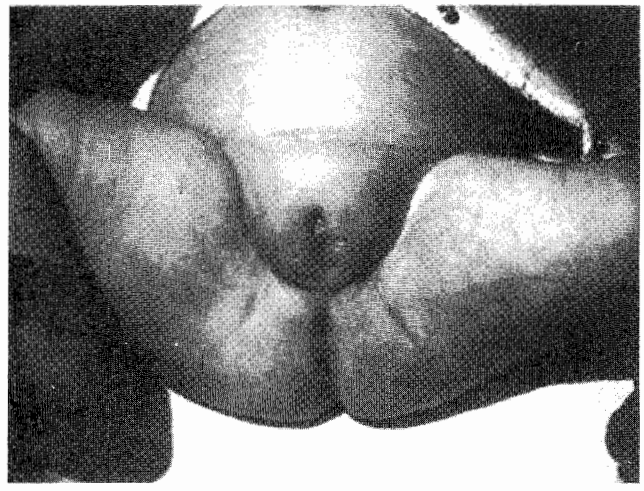


Fig. 61-13. Paciente A: vista posoperatoria de la reducción del clítoris.

RCP de los receptores androgénicos en todos estos niños sería de gran ayuda. En la actualidad, es mejor solicitar una prueba de testosterona antes de la asignación definitiva. Si existe una buena respuesta, puede considerarse la asignación del sexo masculino. Esto retrasaría la asignación del sexo hasta después del periodo neonatal, lo cual no es óptimo, pero es muy importante. La decisión debe tomarse mucho antes del primer año de edad.

Fig. 61-12. Paciente A: vista preoperatoria de síndrome adrenogenital.

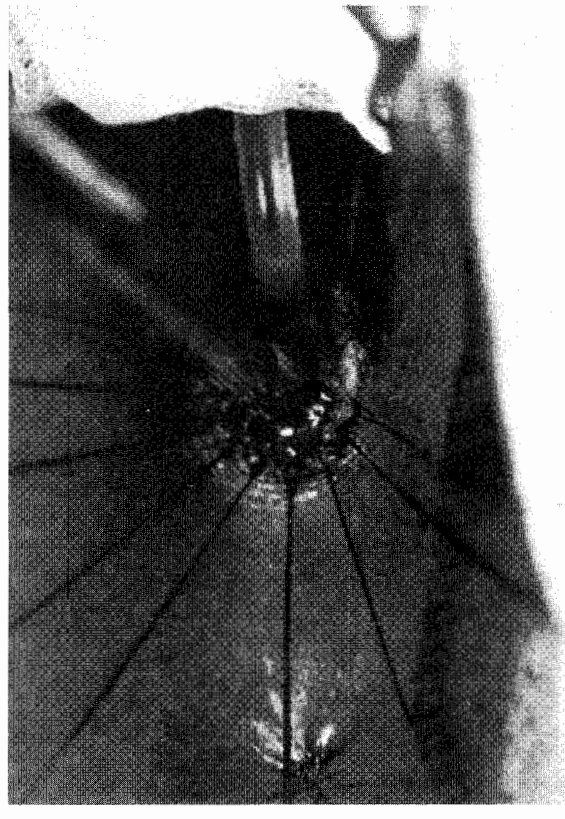


Fig. 61-14. Paciente A: después de la vaginoplastia a los 12 años.

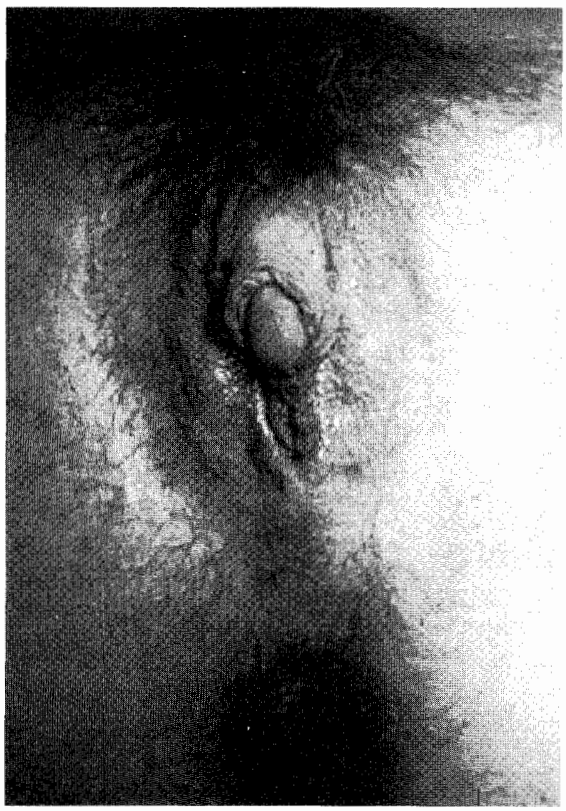


Fig. 61-15. Paciente B: síndrome adrenogenital no referido para clitoroplastia hasta los 18 años de edad. Vista preoperatoria.

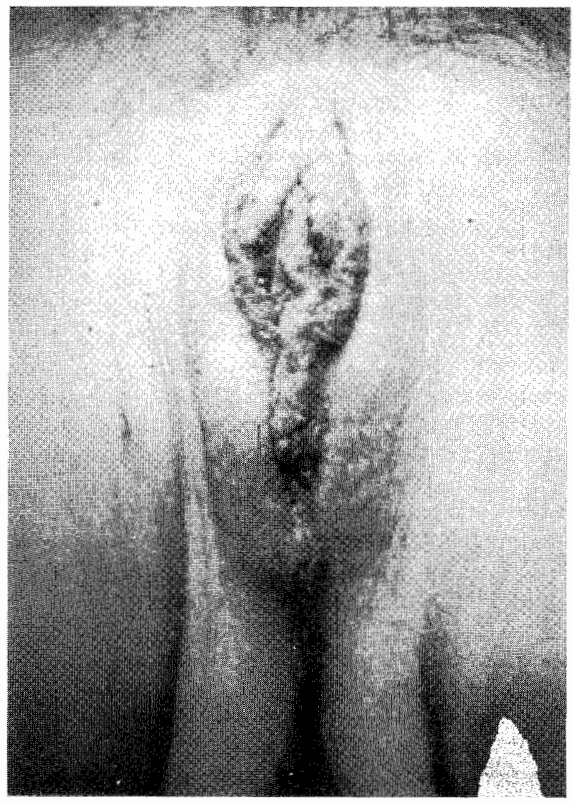


Fig. 61-16. Paciente B: un mes después de la clitoroplastia.

GENITOPLASTIA FEMINIZANTE

La genitoplastia feminizante debe realizarse en el periodo neonatal.[20,110,111] El objetivo de este procedimiento es crear genitales externos cuanto más parecidos a lo normal, tanto en forma como en función. La genitoplastia casi siempre tiene dos fases: la clitorolabioplastia y la vaginoplastia. Los autores prefieren practicar la primera en el periodo neonatal y la vaginoplastia al momento de la pubertad. Otros prefieren realizar las dos partes al mismo tiempo.[103] Es mejor la clitoroplastia que la clitoridectomía, que a menudo da lugar a una apariencia poco cosmética y escasa o nula sensibilidad. La recesión del clítoris tiene malos resultados cosméticos y produce erecciones dolorosas en más del 50% de las pacientes, pero se conserva la sensibilidad. La técnica que se recomienda hoy en día para la reducción del clítoris con conservación del suministro neurovascular produce resultados cosméticos buenos y una sensibilidad normal.[26,112-116] Se han sugerido varias técnicas (figs. 61-10 a 61-17).

La técnica que utilizan los autores es una modificación de la de Mollard[117] y no retiran la cuña de piel. Se practica una sola incisión que permite al retraerse un buen acceso a los cuerpos. La anastomosis de los cuerpos retrocede el glande. El prepucio se pliega y forma unos labios menores bastante adecuados. Al mismo tiempo, se realiza un corte del seno urogenital, lo que ayuda a definir los labios mayores. Si los labios mayores son redundantes, no se reducen en ese momento, ya que a menudo se encogen con el tiempo. Si los labios mayores aún son redundantes, puede usarse una porción para la vaginoplastia subsecuente.

La vaginoplastia en el periodo neonatal se recomienda y ha resultado más fácil porque existe cierto efecto

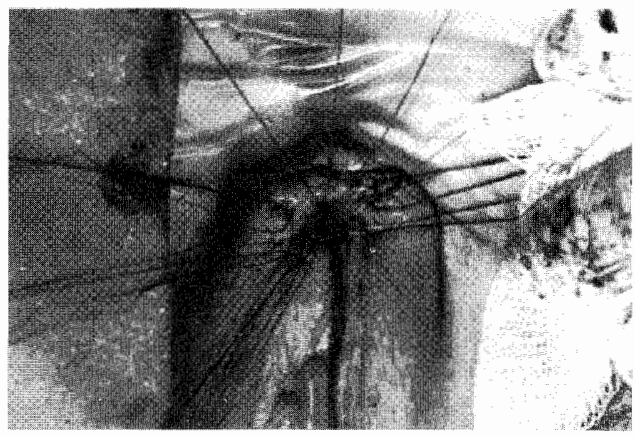


Fig. 61-17. Paciente B: después de vaginoplastia, abordaje sagital posterior.

estrogénico neonatal en la vagina.[103,110,118] Cuando la masculinización ha sido mínima, lo único que se requiere es una vaginoplastia simple por corte. Es importante comprobar el punto en el que la vagina nace del seno urogenital. Si la vagina se origina en una parte proximal al esfínter externo, una vaginoplastia por corte dañaría este esfínter y ocasionaría incontinencia.[13,103] La incontinencia no ha sido un problema en las pacientes que se someten a reparación por abordaje sagital posterior en manos de un experto.[119] Los autores utilizaron un abordaje similar con algunas pequeñas modificaciones en tres niñas que ya habían pasado por la pubertad sin evidencia de incontinencia (figs. 61-14 y 61-17). La vaginoplastia temprana suele acompañarse de estenosis.[120,121] Si esta operación se retrasa hasta la pubertad, la paciente casi siempre está motivada para ayudar con la dilatación para prevenir la estenosis del introito.

En los seudohermafroditas masculinos, en los que debe crearse una nueva vagina, se han descrito varias técnicas. Durante muchos años se aceptó una técnica que emplea injertos cutáneos de espesor parcial.[122] Esta técnica se modificó y se utilizó para 92 reconstrucciones vaginales con excelentes resultados.[123] Esta operación debe reservarse para la paciente mayor, ya que requiere cooperación y motivación. El epitelio escamoso es el que más simula el epitelio vaginal normal. En los estudios a largo plazo se observan resultados funcionales excelentes.[124]

Pueden usarse segmentos de colon o íleon para la construcción de la vagina. Es menos probable que estos segmentos se estrechen que los injertos cutáneos de espesor parcial. La desventaja es la apariencia y la producción excesiva de moco.[125,126] Las pacientes con acortamiento de la vagina, por ejemplo aquéllas con feminización testicular, pueden tratarse con dilatación progresiva al llegar a la pubertad.[30]

La reparación del hipospadias puede realizarse de manera segura a cualquier edad. Los autores prefieren proceder alrededor de los seis meses. El tratamiento con testosterona intramuscular antes de la reparación duplica muchas veces el tamaño del pene y produce una piel mejor vascularizada y más redundante para la reparación.[20,127,128] Véase el capítulo 58 para los detalles del hipospadias.

"El sexo es lo que se ve, el género es lo que se siente: es necesario estar cómodo con ambos para ser feliz."[129] Si se trata a estos niños con compasión y habilidad, existe la esperanza de otorgarles la mejor oportunidad para llevar una vida plena y feliz.

BIBLIOGRAFIA

1. Kiefer J: The hermaphrodite as depicted in art and medical illustration. Trans Am Assoc Genito Urinary Surg 58:121–172, 1966.
2. Bartsocas C, Bartsocas CS: Goiters, dwarfs, giants and hermaphrodites. Prog Clin Biol Res 200:1–18, 1985.
3. Julia Epstein (ed): Altered Conditions: Disease, Medicine and Storytelling. New York, Routledge, 1995.
4. New MI, Kitzinger ES: President's address: Pope Joan: A recognizable syndrome. J Clin Endocrinol Metab 76:3–13, 1993.
5. Bakan R: Queen Elizabeth I: A case of testicular feminization? Med Hypotheses 17:277–284, 1985.
6. Capizzi PJ, Horton CE: A case of colonial gender conflict: Thomas (Thomasine) Hall. Ann Plastic Surg 23:320–322, 1989.
7. Jones HW Jr: A long look at the adrenogenital syndrome. Johns Hopkins Med J 145:143–149, 1979.
8. Castilla EE, Orioli IM, Lugarinho R, Dutra G: Epidemiology of ambiguous genitalia in South America. Am J Med Genet 27:337–343, 1987.
9. Ladee-Levy JV: Ambiguous genitalia as a psychosocial emergency. Z Kinderchir 39:178–181, 1984.
10. Muram D, Dewhurst J: Inheritance of intersex disorders. Can Med Assoc J 130:121–125, 1984.
11. Kasik JW, Woods R, Nelson RM: Antenatal prediction of sex. Acta Obstet Gynecol Scand 65:659–660, 1986.
12. Aaronson A: True hermaphroditism. A review of 41 cases with observations on testicular histology and function. Br J Urol 57:775–779, 1985.
13. Donahoe PK, Hendren WH: Perineal reconstruction in ambiguous genitalia: Infants raised as females. Ann Surg 200:363–371, 1984.
14. Roslyn JJ, Fonkalsrud EW, Lippe B: Intersex disorders in adolescents and adults. Am J Surg 146:138–144, 1983.
15. Jost A, Vigier B, Perchellet JP: Studies on sex differentiation in mammals. Rec Progr Horm Res 29:1–6, 1973.
16. Hanna, MK: Vaginal construction. Urology 29:272–275, 1987.
17. Nichter LS, Freislag JA: Emergency operation in the true hermaphrodite. Surg Gynecol Obstet 156:493–496, 1983.
18. Raspa RW, Subramaniam AP, Romas NA: Intermittent hematuria and groin pain. Urology 28:133–136, 1986.
19. Wilson JD, Griffin JE, Russell DW: Steroid 5α-reductase 2 deficiency. Endocr Rev 14:577–593, 1993.
20. Rajendran R, Hariharan S: Profile of intersex children in South India. Ind Pediatr 32:666–671, 1995.
21. Hussain AP, Hussain M: Testicular feminisation syndrome. J Ind Med Assoc 82:334–335, 1984.
22. Biglieri EG: A prismatic case. 17α-Hydroxylase deficiency: 1963–1966. J Clin Endocrinol Metab 82:48–50, 1997.
23. Takeda H, Chodak G, Mutchnik S, et al: Immunohistochemical localization of androgen receptors with mono- and polyclonal antibodies to androgen receptor. J Endocrinol 126:17–25, 1990.
24. McGillivray BC: Genetic aspects of ambiguous genitalia. Pediatr Clin North Am 39:307–317, 1992.
25. Forest MG: Serum müllerian inhibiting substance assay—a new diagnostic test for disorders of gonadal development. N Engl J Med 336:1480–1486, 1997.
26. Klebs E: In Herschwald A (ed): Handbuch der pathologischen Anatomie. Berlin, Zweit Abtheilung, 1876, p 718.
27. Reindollar RH, Tho SPT, McDonough PG: Abnormalities of sexual differentiation: Evaluation and management. Clin Obstet Gynecol 30:697–713, 1987.
28. Jost A: Récherches sur la differenciacion sexuelle de l'embryon de lapin. III Role des gonades foetales dans la differentiation sexuelle somatigue. *Arch Anat Micr Morphol Exp* 36:271–315, 1947.
29. Ferguson-Smith MA, Goodfellow PN: SRY and primary sex-reversal syndromes. In Scriver CR (ed): Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease (7th ed). New York: McGraw-Hill, 1995.
30. Rosenfield RL, Lucky AW, Allen TD (eds): The Diagnosis and Management of Intersex. Chicago, Year Book, pp 1–156, 1980.
31. Scully RE: Gonadoblastoma. Cancer 25:1340–1356, 1970.
32. Braun A, Kammerer S, Cleve H, et al: True hermaphroditism in a 46, XY individual, caused by a postzygotic somatic point mutation in the male gonadal sex-determining locus (SRY): Molecular genetics and histological findings in a sporadic case. Am J Hum Genet 52:578–585, 1993.
33. Lee MM, Donahoe PK, Silverman BL, et al: Measurements of serum müllerian-inhibiting substance in the evaluation

of children with nonpalpable gonads. N Engl J Med 336:1480–1486, 1997.
34. Lee MM, Donahoe PK, Hasegawa T: Müllerian inhibiting substance in humans: Normal levels from infancy to adulthood. J Clin Endocrinol Metab 81:571–576, 1996.
35. Cass DT, Hutson J: Association of Hirschsprung's disease and müllerian inhibiting substance deficiency. J Pediatr Surg 27:1596–1599, 1992.
36. Rey R, Al-Attar L, Louis F, et al: Testicular dysgenesis does not affect expression of anti-müllerian hormone by sertoli cells in premeiotic seminiferous tubules. Am J Pathol 148:1689–1698, 1996.
37. La Spada AR, Wilson EM, Lubahn DB, et al: Androgen receptor gene mutations in X-linked spinal and bulbar muscular atrophy. Nature 352:77–79, 1991.
38. Quigley CA, Friedman KJ, Johnson A, et al: Complete deletion of the androgen receptor gene: Definition of the null phenotype of the androgen insensitivity syndrome and determination of carrier status. J Clin Endocrinol Metab 74:927–933, 1992.
39. Edelstein RA, Carr MC, Caesar R, et al: Detection of human androgen receptor mRNA expression abnormalities by competitive PCR. DNA Cell Biol 13:265–273, 1994.
40. McDougall EM, Clayman RV, Anderson K: Laparoscopic gonadectomy in a case of testicular feminization. Urology 42:201–204, 1993.
41. Quigley CA, Evans BAJ, Simental JA, et al: Complete androgen insensitivity due to deletion of exon C of the androgen receptor gene highlights the functional importance of the second zinc finger of the androgen receptor in vivo. Mol Endocrinol 6:1103–1112, 1992.
42. Eil C, Austin RM, Sesterhenn I, et al: Leydig cell hypoplasia causing male pseudohermaphroditism: Diagnosis 13 years after prepubertal castration. J Clin Endocrinol Metab 58:441–448, 1984.
43. Saito S, Kumamoto Y: The number of spermatogonia in various congenital testicular disorders. J Urol 141:1166–1168, 1989.
44. Brown TR, Migeon CJ: Androgen receptors in normal and abnormal sexual differentiation. Adv Exp Med Biol 196:227–255, 1986.
45. Chalmers C, Book B, Foxcroft GR, Hunter RHF: Luteinizing hormone response to an oestradiol challenge in 5 intersex pigs possessing ovotestes. J Reprod Fert 87:455–461, 1989.
46. Money, J: The concept of gender identity disorder in childhood and adolescence after 39 years. J Sex Marital Ther 20:163–177, 1994.
47. Diamond M, Sigmundson HK: Sex reassignment at birth. Long-term review and clinical implications. Arch Pediatr Adolesc Med 151:298–304, 1997.
48. Reiner WG: Case study: Sex reassignment in a teenage girl. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 35:799–803, 1996.
49. Stoller RJ: The "bedrock" of masculinity and femininity: Bisexuality. Arch Gen Psychiat 26:207–212, 1972.
50. Imperato-McGinley J, Gautier T, Pichardo M, Shackleton C: The diagnosis of 5α-reductase deficiency in infancy. J Clin Endocrin Metabol 63:1313–1318, 1986.
51. Canty TG: The child with ambiguous genitalia. A neonatal surgical emergency. Ann Surg 186:272–281, 1977.
52. Imperato-McGinley J, Miller M, Wilson JD, et al: A cluster of male pseudohermaphrodites with 5α-reductase deficiency in Papua New Guinea. Clin Endocrinol 34:293–298, 1991.
53. Imperato-McGinley J, Peterson RE, Gautier T, Sturla E: Male pseudohermaphroditism secondary to 5α-reductase deficiency—a model for the role of androgens in both the development of the male phenotype and the evolution of a male gender identity. J Steroid Biochem 11:637–645, 1979.
54. Herdt GH, Davidson J: The Sambia "Turnim-Man": Sociocultural and clinical aspects of gender formation in male pseudohermaphrodites with 5-alpha-reductase deficiency in Papua New Guinea. Arch Sex Behav 17:33–56, 1988.
55. Imperato-McGinley J, Peterson RE, Gautier T, Sturla E: Androgens and the evolution of male-gender identity among male pseudohermaphrodites with 5α-reductase deficiency. N Engl J Med 300:1233–1237, 1979.
56. Diffmann RW, Kappes ME, Kappes MH: Sexual behavior in adolescent and adult females with congenital adrenal hyperplasia. Psychoneuroendocrinology 17:153–170, 1992.
57. Dorner G: Sex-specific gonadotropin secretion, sexual orientation and gender role behaviour. Exp Clin Endocrinol 86:1–6, 1985.
58. Dorner G, Docke F, Gotz F, et al: Sexual differentiation of gonadotrophin secretion, sexual orientation and gender role behaviour. J Steroid Biochem 27:1081–1087, 1987.
59. Gladue BA, Green R, Hellman RE: Neuroendocrine response to estrogen and sexual orientation. Science 225:1496–1499, 1984.
60. New MI, Josso N: Disorders of gonadal differentiation and congenital adrenal hyperplasia. Endocrinol Metab North Am 17:339–366, 1988.
61. Iyengar JK, Rohatgi M, Menon PSN, et al: Clinical, cytogenetic and hormonal profile in extreme hypospadias with bilaterally descended testes. Ind J Med Res 83:604–609, 1986.
62. Hodgkin J: Everything you always wanted to know about sex. Nature 331:300–301, 1988.
63. Lee PA, Rock JA, Brown TR, et al: Leydig cell hypofunction resulting in male pseudohermaphroditism. Fertil Steril 37:675, 1982.
64. Schwartz M, Imperato-McGinley J, Peterson RE, et al: Male pseudohermaphroditism secondary to an abnormality in Leydig cell differentiation. J Clin Endocrinol Metab 53:123, 1981.
65. Pagnon RA: Diagnostic approach to the newborn with ambiguous genitalia. Pediatr Adolesc Endocrinol 34:1019–1031, 1987.
66. Berkovitz GD, Lee PA, Brown TR, et al: Etiologic evaluation of male pseudohermaphroditism in infancy and childhood. Am J Dis Child 138:755–759, 1984.
67. Kropp BP, Keating MA, Moshang T, Duckett JW: True hermaphroditism and normal male genitalia: An unusual presentation. Urology 46:736–739, 1995.
68. Skordis NA, Stetka DG, MacGillivray MH, Greenfield SP: Familial 46,XX males coexisting with familial 46,XX true hermaphrodites in same pedigree. J Pediatr Surg 110:244–248, 1986.
69. Hadjiathanasiou CG, Brauner R, Lortat-Jacob S, et al: True hermaphroditism: Genetic variants and clinical management. J Pediatrics 125:738–744, 1994.
70. Gooren LJG: Reversal of the LH response to oestrogen administration after orchidectomy in a male subject with the androgen insensitivity syndrome. Horm Metabol Res 19:138, 1987.
71. Grace HJ: Intersexuality: Definitions, diagnosis and dilemmas. Arch Androl 17:129–131, 1986.
72. McDaniel EC, Nadel M, Woolverton WC: True hermaphrodite with bilaterally descended ovotestes. J Urol 100:77–81, 1968.
73. Van Niekerk WA: True hermaphroditism: An analytic review with a report of 3 new cases. Am J Obstet Gynecol 126:890–907, 1976.
74. Salvatierra O, Skaist LB, Morrow JW: True hermaphroditism discovered 10 years after hypospadias repair: Report of 2 cases. J Urol 98:111–115, 1967.
75. Salle B, Hedinger C: Gonadal histology in children with male pseudohermaphroditism and mixed gonadal dysgenesis. Acta Endocrinol 64:211–227, 1970.
76. Donahoe PK, Hendren WH: Intersex abnormalities in the newborn infant. In Holder TH, Ashcraft KW (eds): Pediatric Surgery. Philadelphia, W.B. Saunders, pp 858–890, 1980.
77. Rohatgi M, Menon PSN, Verma IC, Iyengar JK: The presence of intersexuality in patients with advanced hypospadias and undescended gonads. J Urol 137:263–267, 1987.
78. Ritcey ML, Benson RC Jr, Kramer SA, Kelalis PP: Management of müllerian duct remnants in the male patient. J Urol 140:795–799, 1988.

79. O'Brien WM, Gibbons MD: Hypospadias. Am Fam Physician 39:183–191, 1989.
80. Jensen JC, Ehrlich RM, Hanna MK, et al: A report of 4 patients with the Drash syndrome and a review of the literature. J Urol 141:1174–1176, 1989.
81. Donohoue PA, Parker K, Migeon CJ: Congenital adrenal hyperplasia. In Scriver CR (ed): Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease (7th ed). New York: McGraw-Hill, 1995.
82. Haymond MW, Weldon VV: Female pseudohermaphroditism secondary to a maternal virilizing tumor. J Pediatr 82:682–686, 1973.
83. Schneider KM, Becker JM, Krasna IH: Surgical management of intersexuality in infancy and childhood: Ann Surg 168:255–261, 1968.
84. Gustafson ML, Lee MM, Asmundson L, et al: Müllerian inhibiting substance in the diagnosis and management of intersex and gonadal abnormalities. J Pediatr Surg 28:439–444, 1993.
85. Oppenheimer A: Consideration on anatomical, and psychic reality in relation to an intersexual patient. Int J Psycho Anal 76:1191–1204, 1995.
86. De Jong TPVM, Boemers TML: Neonatal management of female intersex by clitoro-vaginoplasty. J Urol 154:830–832, 1995.
87. Money J: Pediatric sexology and hermaphroditism. J Sex Marital Ther 11:139–156, 1985.
88. Gilbert DA, Jordan GH, Devine CJ Jr, et al: Phallic construction in prepubertal and adolescent boys. J Urol 149:1521–1526, 1993.
89. Jordan GH, Alter GJ, Gilbert DA, et al: Penile prosthesis implantation in total phalloplasty. J Urol 152:410–414, 1994.
90. Gilbert DA, Horton CE, Terzis JK, et al: New concepts in phallic reconstruction. Ann Plast Surg 18:128–136, 1987.
91. Vorstman B, Horton CE, Winslow BH: Repair of secondary genital deformities of epispadias/exstrophy. Clin Plast Surg 15:381–391, 1988.
92. Perovic S: Phalloplasty in children and adolescents using the extended pedicle island groin flap. J Urol 154:848–853, 1995.
93. Husmann DA, McLorie GA, Churchill BM: Phallic reconstruction in cloacal exstrophy. J Urol 142:563–564, 1989.
94. Sadove RC, Sengezer M, McRoberts JW, Wells MD: One-stage total penile reconstruction with a free sensate osteocutaneous fibula flap. Plast Reconstr Surg 92:1314–1325, 993.
95. Gilbert DA, Jordan GH, Devine CJ Jr, Winslow BH: Microsurgical forearm "cricket bat-transformer" phalloplasty. Plast Reconstr Surg 90:711–716, 1992.
96. Gilbert DA, Williams MW, Horton CE, et al: Phallic reinnervation via the pudendal nerve. J Urol 140:295–299, 1988.
97. Kai-Xiang C, Ru-Hong Z, Su Z: Cheng's method for reconstruction of a functionally sensitive penis. Plast Reconstr Surg 99;87–92, 1997.
98. Gilbert DA, Winslow BH: Penis construction. Semin Urol 5:262–269, 1987.
99. Stolar CJH, Wiener ES, Hensle TW, et al; Reconstruction of penile agenesis by a posterior sagittal approach. 22:1076–1080, 1987.
100. Merke DP, Cutler GB Jr: New approches to the treatment of congenital adrenal hyperplasia. JAMA 277:1073–1076, 1997.
101. Van Wyk JJ, Gunther DF, Ritzen EM, et al: The use of adrenalectomy as a treatment for congenital hyperplasia. J Clin Endocrinol Metab 81:3180–3190, 1996
102. Mercado AB, Wilson RC, Cheng KC, et al: Prenatal treatment and diagnosis of congenital adrenal hyperplasia owing to steroid 21-hydroxylase deficiency. J Clin Endocrinol Metab 80:2014–2020, 1995.
103. Donahoe PK, Powell DM, Lee MM: Clinical management of intersex abnormalities. Curr Probl Surg 28:513–579, 1991.
104. Simpson JL: Diagnosis and management of genital ambiguity. Am J Obstet Gynecol 128:137–145, 1977.
105. Luks FI, Hansbrough F, Klotz DH Jr, et al: Early gender assignment in true hermaphroditism. J Pediatr Surg 23:1122–1126, 1988.
106. Petersen L, Kock K, Jacobsen BB: Germ cell neoplasms in three intersex patients with 46, XY karyotype. Int Urol Nephrol 24:633–639, 1992.
107. Hammar B, Michowitz M, Solowiejczyk M: Testicular feminization syndrome. Am Surg 46:457–460, 1980.
108. Boczkowski K: Franciszek Neugebauer (1856–1914)—Pioneer in the study of hermaphroditism. Bull Pol Med Sci Hist 9:155–157, 1966.
109. Money J, Lobato C: Matched pair of siblings concordant for 46, XY hermaphroditism with female sex assignment and discordant for erotosexual outcome. Psychiatry 51:65–79, 1988.
110. De Jong T, Boemers TML: Neonatal management of female intersex by clitorovaginoplasty. J Urol 154:830–832, 1995.
111. Shaw RW, Farquhar JW: Female pseudohermaphroditism associated with danazol exposure in utero. Case report. Br J Obstet Gynecol 91:386–389, 1984.
112. Allen LE, Hardy BF, Churchill BM: The surgical management of the enlarged clitoris. J Urol 128:351–354, 1982.
113. Caufriez A: Male pseudohermaphroditism due to 17-ketoreductase deficiency: Report of a case without gynecomastia and without vaginal pouch. Am J Obstet Gynecol 154:148–149, 1986.
114. Barrett TM, Gonzales ET: Reconstruction of the female external genitalia. Urol Clin North Am 7:455–463, 1980.
115. Randolph JG, Hung W: Reduction clitoroplasty in females with hypertrophied clitoris. J Pediatr Surg 5:224–231, 1970.
116. Spence HM, Allen TD: Genital reconstruction in the female with the adrenogenital syndrome. Br J Urol 45:126–130, 1973.
117. Mollard P, Juskiewenski S, Sarkissian J: Clitoroplasty in intersex: A new technique. Br J Urol 53: 363–371, 1981.
118. Gonzalez R, Fernandes ET: Single-stage feminization genitoplasty. J Urol 143:776–778, 1990.
119. Pena A, Filmer B, Bonilla E, et al: Transanorectal approach for the treatment of urogenital sinus: Preliminary report. J Pediatr Surg 27:681–685, 1992.
120. Jones HW, Verkauf BS: Surgical treatment in congenital adrenal hyperplasia: Age at operation and other prognostic factors. Obstet Gynecol 36:1–10, 1970.
121. Lobe TE, Woodall DL, Richards GE, et al: The complications of surgery for intersex: Changing patterns over two decades. J Pediatr Surg 22:651–652, 1987.
122. McIndoe AH, et al: An operation for the cure of congenital absence of the vagina. J Obstet Gynecol 45:490–494, 1938.
123. Wiser WL, Bates GW: Management of agenesis of the vagina. Surg Gynecol Obstet 159:108–112, 1984.
124. Masters WH, Johnson VE: Human Sexual Inadequacy. Boston, Little, Brown, pp 214–250, 1970.
125. Goligher JC: The use of pedicled transplants of sigmoid or other parts of the intestinal tract for vaginal construction. Ann R Coll Surg Engl 65:353–355, 1983.
126. Laub DR, Laub DR II, Biber S: Vaginoplasty for gender confirmation. Clin Plast Surg 15:463–470, 1988.
127. Gearhart JP, Jeffs RD: The use of parenteral testosterone therapy in genital reconstructive surgery. J Urol 138:1077–1078, 1987.
128. Lee PA: Micropenis. Pediatr Adolesc Endocrinol 19:149–154, 1989.
129. Benjamin H: Sex is what you see, gender is what you feel; comfort with each is necessary for happiness. Presented at International Gender Symposium; Norfolk, VA; 1972.

62

HIPERTENSION RENOVASCULAR

James C. Stanley, MD

La enfermedad oclusiva de la arteria renal es una forma rara, pero muy importante, de hipertensión y es susceptible de corrección quirúrgica en los niños. Las estenosis subyacentes en la arteria renal representan un grupo heterogéneo de lesiones complejas que debe definirse con cuidado antes de llevar a cabo el tratamiento quirúrgico. Aunque la hipertensión renovascular pediátrica es el tema de muchos informes, pocos centros refieren algo más que experiencia anecdótica con el tratamiento quirúrgico de esta afección.[1-9]

☐ Cuadro clínico

Se desconoce la frecuencia precisa de la hipertensión renovascular pediátrica, aunque su relevancia clínica ya se ha establecido con seguridad. Las manifestaciones de este trastorno son variables. Es probable que los niños mayores presenten elevaciones silenciosas de la presión sanguínea, pero muchos tienen antecedentes de cefalea y fatiga fácil. Los niños pequeños y los lactantes con hipertensión grave sufren a menudo falta de crecimiento y desarrollo. Algunos sujetos ocasionales padecen convulsiones y otros más deficiencias neurológicas fijas por hemorragia cerebral. La mayor conciencia de las consecuencias graves de la hipertensión sin tratamiento en los niños permitió la detección de la afección renovascular en muchos niños, cuya elevación de la presión sanguínea se identificó durante una exploración física de rutina.

Los niños con hipertensión renovascular en la serie más grande publicada tenían una edad promedio de 10.6 años, sin propensión por algún género.[7] En esta serie, la duración promedio de la hipertensión preoperatoria fue de 14.2 meses. Las cifras preoperatorias de presión sanguínea disminuyeron notablemente de un promedio de 181/117 mmHg sin medicamento a un promedio de 158/104 mmHg con tratamiento farmacológico. La presión sanguínea después de la intervención quirúrgica era de 117/73 mmHg en promedio. Estos datos son similares a los de otras experiencias clínicas.

La presión sanguínea alta en los niños casi siempre representa una forma secundaria de la hipertensión. Esto se debe a que la hipertensión esencial rara vez se encuentra en niños y lactantes, si se observa alguna vez. Por lo tanto, la simple presencia de un incremento modesto o notorio de la presión sanguínea de un niño es sospechosa de una alteración renovascular. Al igual que los adultos, los niños con esta enfermedad no suelen mejorar con la farmacoterapia.[7] Si bien algunos sugirieron que la terapéutica médica era adecuada en ciertos individuos muy jóvenes,[10,11] la hipertensión descontrolada y sus secuelas clínicas casi siempre impiden el tratamiento no quirúrgico de este padecimiento. El deterioro grave de la función renal es un hallazgo inusual entre los niños con hipertensión renovascular no maligna, incluso cuando toda la masa renal parece estar en riesgo de enfermedad bilateral o cuando la enfermedad unilateral afecta un riñón solitario.

☐ Patología de la enfermedad estenótica de la arteria renal

Los tipos histológicos más comunes de la enfermedad arterial renal en los niños son la fibroplasia de la íntima y la fibrodisplasia medial-perimedial.[7] Estas lesiones displásicas representan 90% de los casos de hipertensión renovascular pediátrica. Casi todo el 10% restante de los niños sufre enfermedad arterial renal oclusiva inflamatoria de causas diversas. El traumatismo y la embolia son factores etiológicos infrecuentes de hipertensión sostenida en estos pacientes, aunque ambos pueden ocasionar infarto renal y elevaciones transitorias de la presión sanguínea.

Las lesiones ostiales representan casi 70% de las estenosis renovasculares pediátricas (fig. 62-1). En la mayoría de los casos, se considera que el defecto vascular primario es una alteración del desarrollo. Estas estenosis proximales se reconocen a menudo en personas con neurofibromatosis o estrechamiento aórtico abdominal. Por lo general, las lesiones en la arteria renal representan vasos hipoplásicos, con apariencia externa de reloj de arena. Los cambios displásicos en la íntima y la túnica media siempre contribuyen a la estenosis y se caracterizan por pérdida del músculo liso, aumentos de las sustancias basales y fragmentación con acumulaciones excesivas del tejido elástico (fig. 62-2). La fibroplasia de la íntima en estas lesiones se conside-

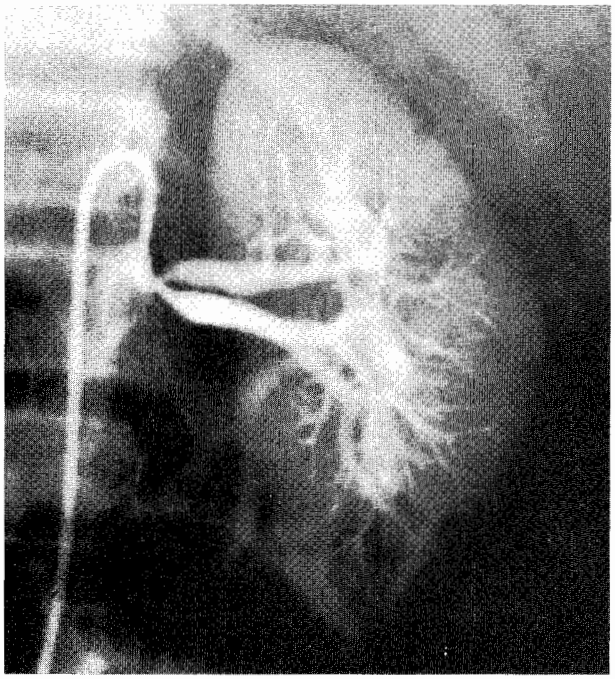


Fig. 62-1. Estenosis ostial de la arteria renal característica de la enfermedad oclusiva de la arteria renal relacionada con neurofibromatosis o estrechamiento aórtico abdominal del desarrollo. (Tomado de Stanley JC, Fry WJ: Pediatric renal artery occlusive disease and renovascular hypertension: Etiology, diagnosis, and operative treatment. Arch Surg 116:669-676, 1981. Copyright 1981, American Medical Association.)

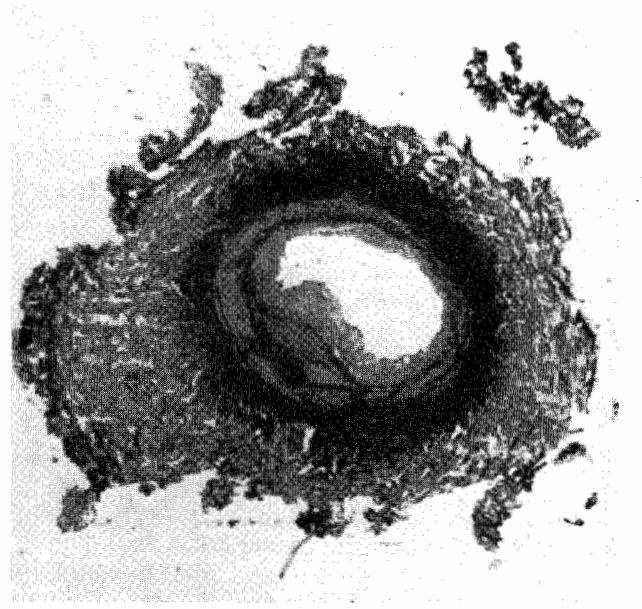


Fig. 62-2. Estenosis ostial de la arteria renal. Fibroplasia de la íntima, duplicación de la lámina elástica interna, adelgazamiento de la túnica media y exceso de tejido elástico adventicio con un diámetro luminal menor de 0.5 mm. Corte transversal. (Tomado de Am J Surg, 142, Stanley JC, Graham LM, Whitehouse WM Jr, et al, Developmental occlusive disease of the abdominal aorta, splanchnic and renal arteries, pp 190-196, 1981, con autorización de Excerpta Medica Inc.)

ra un fenómeno secundario, consecuencia del flujo turbulento a través del vaso estrecho.

Las lesiones de la arteria renal media aparecen como estenosis tubulares largas y producen cerca del 20% de las estenosis renovasculares pediátricas (fig. 62-3). Las lesiones focales representan las más de las veces tejido mesenquimático displásico que se proyecta en la luz arterial. Las anomalías tubulares se distinguen por fibroplasia circunferencial de la media con proliferación secundaria de la íntima. Algunas de estas irregularidades pueden ser secuelas de un traumatismo o fenómenos trombóticos intraluminales que se produjeron en una etapa más temprana de la vida.

Las lesiones segmentarias aisladas, con aspecto de membrana, afectan al 5% de estos niños (fig. 62-4). En algunos sujetos, la causa de estas lesiones es la embolia relacionada con un catéter umbilical. Las estenosis segmentarias y de la arteria renal principal media concomitantes afectan a un 5% adicional de estos pacientes. A diferencia de los defectos ostiales, estas últimas anormalidades son más frecuentes en individuos que no manifiestan estigmas de neurofibromatosis o estrechamiento aórtico.

Los fenómenos del desarrollo que producen las diversas estenosis halladas en los niños con hipertensión renovascular no están bien definidos.[12-14] La falta de la transición normal del tejido mesenquimático fetal al músculo liso vascular o la alteración de la organización y crecimiento de este músculo liso pueden suscitar una detención del desarrollo intrauterino de las dos aortas dorsales o las aortas fusionadas durante el principio de la lactancia. Esto puede causar estrechamiento aórtico y estenosis subsecuente de la arteria renal. De hecho, los pacientes con coartación o hipoplasia de la aorta abdominal presentan con frecuencia estenosis coexistentes en la arteria renal e hipertensión renovascular (figs. 62-5 y 62-6). Los virus como el de la rubeola, que tienen actividad destructiva contra las células, o aquéllos que inhiben la replicación celular pueden contribuir a la modificación del crecimiento aórtico en algunos niños. En otros casos, estas lesiones reflejan el resultado de alguna enfermedad inflamatoria temprana, como la aortoarteritis de Takayasu.[15] Por último, la neurofibromatosis, trastorno que muchas veces coexiste con la hipoplasia aórtica, puede incluir anormalidades del tejido mesenquimático que interfieren en forma directa con el desarrollo del músculo liso normal y provocan estrechamiento de la arteria renal.[16-18]

La identificación de múltiples arterias renales en uno o ambos riñones de casi el 80% de los pacientes con estrechamiento aórtico abdominal apoya los factores del desarrollo como causa de muchas lesiones renovasculares.[7,19] En las circunstancias usuales, las dos aortas dorsales se fusionan en la misma etapa embrionaria en que desaparecen las múltiples ramas metanéfricas, lo que deja una sola arteria renal en 65 a 75% de

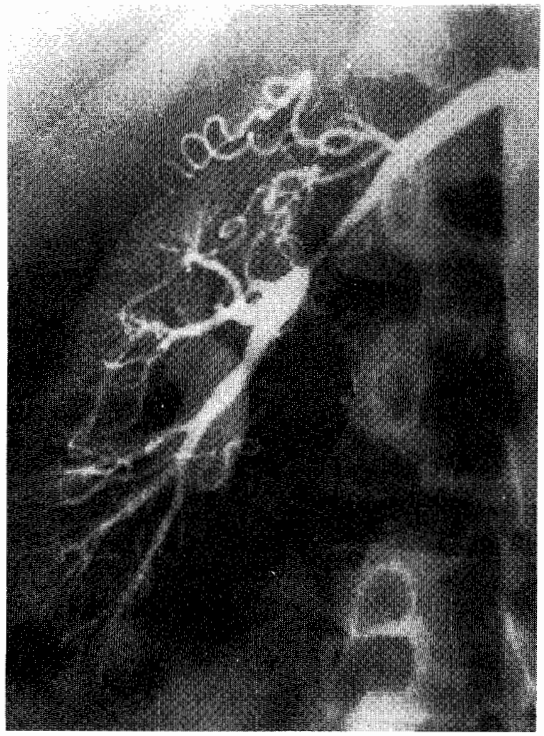


Fig. 62-3. Estenosis focal lisa de la parte media de la arteria renal, típica de la fibroplasia de la íntima. (Tomado de Stanley JC, Fry WJ: Renovascular hypertension secondary to arterial fibrodysplasia in adults. Arch Surg 110:922-928, 1975. Copyright 1975, American Medical Association.)

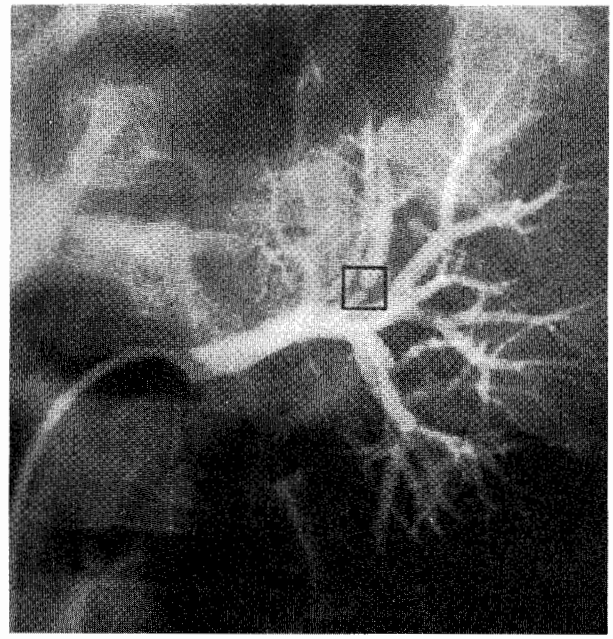


Fig. 62-4. Estenosis segmentaria de la arteria renal que afecta un vaso intraparenquimatoso de segundo orden. La lesión focal, similar a una membrana, se acompaña de mínima dilatación arterial posestenótica. (Tomado de Stanley JC, Fry WJ: Pediatric renal artery occlusive disease and renovascular hypertension: Etiology, diagnosis, and operative treatment. Arch Surg 116:669-676, 1981. Copyright 1981, American Medical Association.)

la población. Se aduce que la persistencia de una sola arteria renal es resultado de la ventaja hemodinámica obligada sobre los vasos metanéfricos adyacentes. Las irregularidades aórticas que ocasionan los trastornos del flujo cerca del origen de una arteria renal principal reducen su ventaja hemodinámica, lo que permite la persistencia de canales metanéfricos adyacentes.

El estrechamiento ostial de las arterias celiaca y mesentérica superior afecta al 22% de los pacientes con coartación o hipoplasia aórtica abdominal.[19] Estas estenosis pueden ser insignificantes en el aspecto hemodinámico en los sujetos jóvenes, pero adquieren importancia funcional a medida que la persona crece por la incapacidad de estos vasos para desarrollarse. De hecho, las estenosis en evolución del tronco celiaco se acompañan de recurrencias tardías de la hipertensión después de las que se consideraron operaciones de revascularización esplenorrenal exitosas.

Los estrechamientos aórticos del desarrollo, al igual que la estenosis de la arteria renal, parecen representar vasos diminutos, a menudo con forma de reloj de arena. Los estrechamientos aórticos abdominales se localizan a nivel renal en 52% de los pacientes y son suprarrenales en 11% e infrarrenales en 25%.[19] El 12% restante de los niños presenta hipoplasia aórtica difusa, casi siempre limitada a la aorta abdominal. Los tejidos aórticos en el vaso coartado o hipoplásico siempre evidencian fibroplasia de la íntima con aumento de las sustancias basales basófilas de la media sin evidencia de inflamación aguda.

☐ Estudios diagnósticos

El papel de las pruebas de laboratorio para establecer el diagnóstico de hipertensión renovascular en los niños merece un comentario específico.

UROGRAFIA HIPERTENSIVA

Las urografías hipertensivas tienen poca utilidad. Sin embargo, los hallazgos urográficos que apoyan la existencia de enfermedad renovascular unilateral incluyen los siguientes: a) retraso de la aparición del medio de contraste dentro del sistema colector del riñón isquémico; b) discrepancias de la longitud renal, es decir, el riñón isquémico es más corto que el normal; c) aumento de la concentración del medio de contraste dentro del sistema colector del riñón isquémico en las imágenes tardías, y d) muescas ureterales o en el sistema colector pélvico renal ocasionadas por los vasos colaterales.

Las diferencias de tamaño se vuelven relevantes cuando la discrepancia de longitud es mayor de 0.5 cm en los niños menores de 15 años de edad o mayor de 1.0 cm en niños mayores. Por desgracia, las urografías

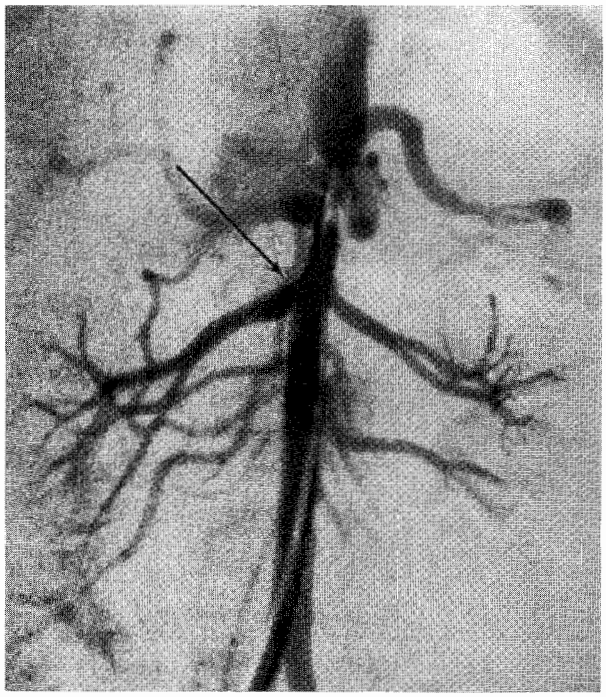


Fig. 62-5. Coartación aórtica abdominal suprarrenal con dos arterias en cada riñón y una estenosis ostial del vaso del polo superior derecho (*flecha*). (Reimpreso con la autorización de Am J Surg, 142, Stanley JC, Graham LM, Whitehouse WM Jr, et al, Developmental occlusive disease of the abdominal aorta, splanchnic and renal arteries, Am J Surg 142:190-196, 1981, con autorización de Excerpta Medica Inc.)

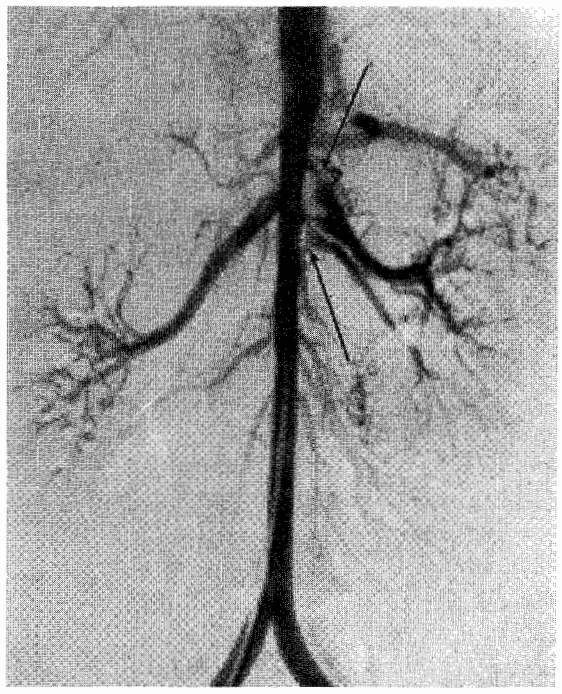


Fig. 62-6. Estrechamiento difuso de la aorta abdominal desde el nivel del tronco celiaco hasta la bifurcación aórtica. Estenosis ostiales graves que afectan múltiples arterias renales izquierdas (*flechas*). (Tomado de Graham LM, Zelenock GB, Erlandson EE, et al: Abdominal aortic coarctation and segmental hypoplasia. Surgery 86:519-529, 1979.)

hipertensivas anormales sólo se documentan en 27% de los niños con hipertensión renovascular demostrada que luego se curaron con la operación.[6] Es probable que esto sea resultado de la existencia de estenosis de las arterias renales de ambos lados o de enfermedad unilateral segmentaria, las cuales no se identifican con la urografía hipertensiva.

ESTUDIOS ARTERIOGRAFICOS

Los estudios arteriográficos son esenciales para confirmar la presencia y definir la extensión de la enfermedad renovascular en los niños. Los vasos colaterales que rodean una estenosis confirman la importancia hemodinámica y funcional de una lesión. Un gradiente de presión de 10 a 15 mmHg a través de una estenosis da lugar al desarrollo de estos vasos colaterales y este cambio de la presión es una causa clara de la liberación excesiva de renina en el riñón. Se han encontrado vasos colaterales en 88% de los niños con hipertensión renovascular.[6]

ULTRASONOGRAFIA DOBLE

La ultrasonografía doble abdominal profunda de las arterias renales en niños tiene poca aplicación clínica. En razón del carácter bidimensional de la ultrasonografía, la imagen directa no siempre revela el grado de estenosis. Los estudios de velocidad son más confiables para identificar las estenosis arteriales renales con importancia hemodinámica. Una velocidad máxima en los límites de 180 a 200 cm/seg y un índice de velocidad entre la arteria renal y la aorta cercano a 3.5 son cifras diagnósticas. Dado que es imposible discriminar entre las lesiones mayores del 60% de estrechamiento transversal, tanto como reconocer la enfermedad en pequeños vasos accesorios o segmentarios, esta tecnología debe usarse con cuidado en niños como recurso para excluir un diagnóstico de hipertensión renovascular.

INHIBIDORES DE LA ENZIMA CONVERSORA DE ANGIOTENSINA

La administración de inhibidores de la enzima conversora de angiotensina (ECA) a los niños permite controlar mejor la presión sanguínea, pero es posible que la función renal se dañe después de usar estos agentes, lo que de hecho puede ser un marcador de la hipertensión renovascular. Los gammagramas renales con núclidos de inhibidores de la ECA se sugirieron como un recurso útil para detectar el flujo sanguíneo renal insuficiente en niños, pero la validación de estos estudios no ha sido favorable.[20,21]

INDICE RENINA:VENA RENAL

En cerca del 85% de los niños con hipertensión renovascular se encuentra actividad elevada de renina plasmática. Por lo regular se acepta que el índice vena renal:renina, que compara la actividad de la renina en las muestras de sangre venosa entra ambos riñones, sugiere una estenosis arterial renal de relevancia funcional cuando es mayor de 1.48. En una serie grande, el índice promedio vena renal:renina entre los que se beneficiaron con la operación era de 2.07.[6] No obstante, 20% de estos niños tenía un índice menor de 1.48 y de ellos casi todos sufrían compromiso de una rama segmentaria distal o estenosis grave bilateral de la arteria renal principal. Está claro que los índices vena renal:renina pierden su valor diagnóstico en casos de enfermedad bilateral con aumento similar de la secreción de renina en ambos riñones. Es por estos resultados falsonegativos que dichos índices poseen poca utilidad en niños con hipertensión renovascular.

INDICE ENTRE RENINA RENAL Y SISTEMICA

La actividad de renina en cada riñón, expresada como índice entre la renina renal y la sistémica, permite una identificación más precisa de los pacientes con estenosis arterial renal de relevancia funcional, sin importar que la enfermedad sea bilateral. Para calcular el índice renina renal:sistémica se resta la actividad sistémica de renina de la actividad de renina en la vena renal y el resultado se divide entre la actividad de renina sistémica. Por lo general, la actividad sistémica de renina se determina en muestras de sangre de la vena cava infrarrenal. Aunque la cinética de la renina en niños hipertensos no se ha estudiado en forma tan minuciosa como en los adultos, es probable que se obtenga una respuesta favorable después del tratamiento quirúrgico unilateral cuando el riñón ipsolateral afectado tiene un índice de renina renal:sistémica mayor a 0.48 (lo que representa hipersecreción de renina) y cuando el índice del riñón contralateral se aproxima a 0 (que representa supresión de renina).[6] Entre los niños que se curaron con operaciones unilaterales en una serie grande, el índice promedio de renina renal:sistémica del riñón isquémico era de 1.04 y el índice contralateral era de 0.01. Entre los sujetos que se aliviaron con intervenciones bilaterales, el índice promedio de renina renal:sistémica para la mayoría de los riñones isquémicos era de 3.14 y el índice contralateral era de 2.33. Por lo tanto, los datos del índice de renina que documentan la hipersecreción y supresión aportan información pronóstica preoperatoria útil. Esto adquiere una importancia especial cuando se identifica la conveniencia de una revascularización renal unilateral contra la bilateral.

☐ Tratamiento

La intervención quirúrgica para hipertensión renovascular pediátrica debe individualizarse. Ya se establecieron los estándares de ciertas operaciones.[7,22,23] La exposición es crucial para lograr la revascularización renal exitosa en los niños. Se prefiere una incisión supraumbilical transversa, que se traza desde la línea media clavicular contraria hasta la línea axilar del lado de la arteria renal afectada. Para la reconstrucción bilateral, la incisión se extiende en ambos flancos. Los vasos renales y la aorta abdominal se expone mediante una incisión en las paredes laterales y se reflejan el colon, duodeno y páncreas hacia la línea media. Esta exposición extraperitoneal ofrece una mejor visualización de las arterias renales de lo que sería posible a través de un abordaje anterior en la base del mesocolon y el mesenterio.

Antes de aplicar las pinzas en la aorta y las arterias renales, se instituye anticoagulación sistémica con heparina intravenosa, 150 U/kg. De igual forma, antes de colocar la pinza en la arteria renal se establece la diuresis, la cual se facilita con la administración intravenosa de manitol en dosis de 0.17 g/kg. La anticoagulación con heparina se revierte al final de la reconstrucción arterial con sulfato de protamina intravenosa, a razón de 1.5 mg por cada 100 unidades de la heparina administrada.

REIMPLANTACION DE LA ARTERIA RENAL

La reimplantación de la arteria renal en la aorta o una arteria renal adyacente, después de cortarla más allá de la estenosis, se convirtió en la principal forma de tratamiento para los niños con enfermedad estenótica limitada al origen de la arteria renal principal o una arteria segmentaria (figs. 62-7 a 62-9).[7] En estas circunstancias, a la arteria renal cortada que va a implantarse se le forma una espátula anterior y posterior para crear un parche anastomótico generoso en el orificio. Se efectúa una aortotomía o arteriotomía en una arteria adyacente con una longitud casi siempre un poco mayor al doble del diámetro de la arteria renal, lo cual hace posible formar una anastomosis generosa. Habitualmente, estas anastomosis se crean con suturas de monofilamento y puntadas separadas. Una técnica continua es adecuada para crear anastomosis aórticas más grandes en los adolescentes mayores.

DERIVACION AORTORRENAL

La derivación aortorrenal con un injerto de arteria iliaca interna es la técnica más frecuente cuando se necesita una derivación en niños (fig. 62-10).[7] La arteria iliaca interna debe cortarse para incluir una rama de bifurcación en su extremo distal. La incisión en la bifurcación entre la rama y el tronco arterial permite crear una abertura amplia para la anastomosis aórtica. En la mayoría de los niños, la anastomosis aórtica se completa con sutura de monofilamento con puntadas continuas interrumpidas en tres o cuatro sitios. La anastomosis del injerto con la arteria renal se dispone de manera terminoterminal. La formación de una espátula en ambos extremos vasculares crea una anastomosis ovoide con menor tendencia a formar estrechamientos

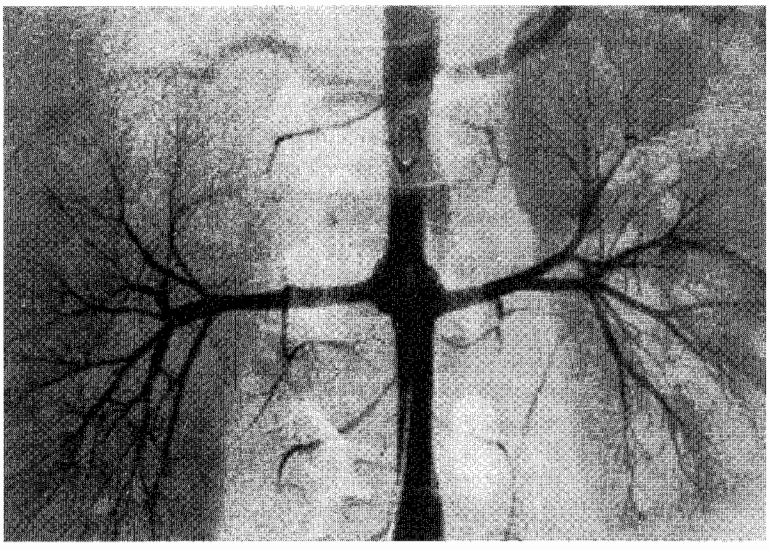


Fig. 62-7. Reimplantación aórtica de las arterias renales principales, más allá de la estenosis a nivel del orificio.

tardíos que las anastomosis no espatuladas (fig. 62-11). Las puntadas separadas individuales se utilizan para unir vasos de 2 mm o menos de diámetro y las continuas se emplean en las anastomosis de vasos con tamaño del adulto. La mejor forma de tratar las estenosis múltiples de pequeñas arterias renales es la unión de los vasos cortados para que formen un orificio común mayor al cual pueda unirse el injerto.

Los injertos prostéticos son inadecuados para la mayoría de los procedimientos reconstructivos de la arteria renal en niños por las limitaciones técnicas y la posibilidad de infección. Los injertos de vena safena autógena no se recomiendan ya que 60% de ellos degenera y se dilata, incluido un 20% que presenta cambios aneurísmicos graves.[7,24] En ciertas ocasiones la expansión continua o la embolización de un trombo mural obligan a la extirpación de los injertos venosos aneurísmicos. Se sugiere la colocación de una malla externa de dacrón alrededor de los injertos venosos aortorrenales en niños como medio para prevenir la dilatación aneurísmica.[2] Los injertos de la arteria iliaca interna no suelen sufrir cambios aneurísmicos. La estenosis tardía ocurre en 5% de los injertos venosos aortorrenales que se colocan en niños, pero es raro encontrarla con los injertos de arteria hipogástrica.

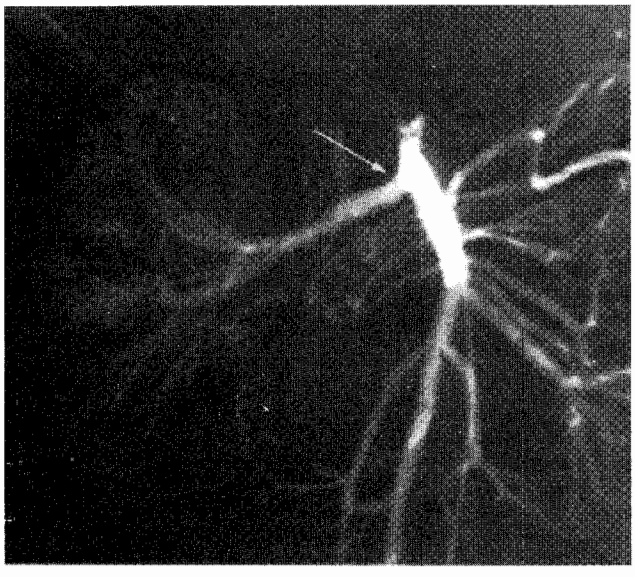


Fig. 62-8. Reimplantación de la arteria renal derecha en la arteria mesentérica superior con técnica terminolateral. (Tomado de Stanley JC, Zelenock GB, Messina LM, et al: Pediatric renovascular hypertension: A thirty-year experience of operative treatment. J Vasc Surg 21:212-227, 1995.)

DERIVACION ESPLENORRENAL

La derivación esplenorrenal con anastomosis directa de la arteria renal con el extremo de la arteria renal izquierda se complica por una incidencia inaceptable de problemas trombóticos tempranos.[5,25] Además, muchos niños con hipertensión renovascular tienen tronco celiaco de apariencia normal al momento del procedimiento reconstructivo inicial, sólo para manifestar la incapacidad del tronco celiaco para crecer conforme el niño se desarrolla. Por desgracia, no hay forma de predecir si un tronco celiaco determinado sufrirá estenosis más tarde en un niño que se trata por hipertensión renovascular.

REVASCULARIZACIONES *EX VIVO*

El autotrasplante renal como tratamiento de rutina para la hipertensión renovascular es motivo de controversia. Aunque la mayoría de los cirujanos está a favor de las reconstrucciones *in situ*, los miembros de programas activos de trasplante renal realizan a menudo este tipo de revascularización renal.[26,27] La capacidad para realizar una reconstrucción sobre la mesa en caso de enfermedad estenótica arterial renal debe estar en

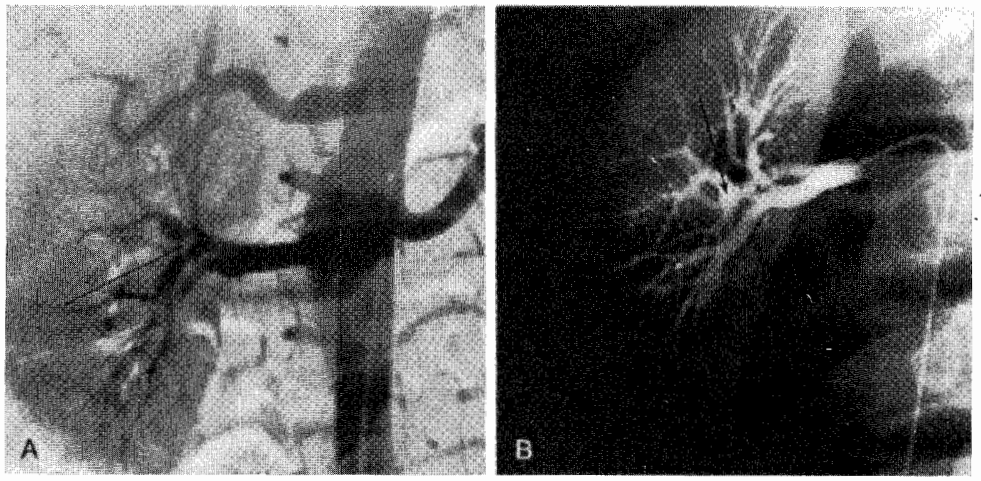


Fig. 62-9. Reimplantación de la arteria segmentaria renal después de la estenosis, en una arteria renal segmentaria adyacente. *A*, arteriografía preoperatoria que documenta la estenosis y la dilatación posestenótica (*flecha*). *B*, arteriografía posoperatoria que demuestra la anastomosis permeable (*flecha*). (Tomado de Stanley JC, Zelenock GB, Messina LM, et al: Pediatric renovascular hypertension: A thirty-year experience of operative treatment. J Vasc Surg 21:212-227, 1995.

el armamento de todos los cirujanos que practican el tratamiento quirúrgico de la hipertensión renovascular en niños.

DILATACION QUIRURGICA

La dilatación quirúrgica de la estenosis segmentaria de la arteria renal tiene una incidencia relativamente alta de complicaciones trombóticas. La mayor parte de los casos de estrechamiento de la arteria renal representa hipoplasia vascular verdadera. Es necesario interrumpir la continuidad vascular para efectuar la dilatación eficaz o la angioplastia transluminal percutánea para aliviar la mayoría de las lesiones estenóticas. Además, la angioplastia transluminal percutánea de una rama de primer o segundo orden se complica con frecuencia por fracturas de la íntima y trombosis irrepara-

Fig. 62-10. Derivación aortorrenal con injerto de la arteria iliaca interna. (Tomado de Stanley JC, Zelenock GB, Messina LM, et al: Pediatric renovascular hypertension: A thirty-year experience of operative treatment. J Vasc Surg 21:212-227, 1995.)

Fig. 62-11. Apariencia ovoidea de una anastomosis espatulada entre vena safena autóloga y arteria renal segmentaria (*flecha*) durante el periodo posoperatorio inmediato. (Tomado de Fry WJ, Ernst CB, Stanley JC, et al: Renovascular hypertension in the pediatric patient. Arch Surg 107:692-698, 1973. Copyright 1973, American Medical Association.)

bles de la arteria renal intraparenquimatosa. En virtud de estos problemas, no se espera que la angioplastia transluminal percutánea tenga buenos resultados en niños.[28-30] Por lo tanto, a diferencia de los adultos, la angioplastia transluminal percutánea tiene poca aplicación en el tratamiento de la hipertensión renovascular en niños. Por el contrario, la ablación a través de un catéter percutáneo de los segmentos renales que producen el exceso de renina por inyección de alcohol puede ser útil en algunos casos.[7,31]

DERIVACION AORTOAORTICA TORACOABDOMINAL

La derivación aortoaórtica toracoabdominal con prótesis de politetrafluoroetileno (PTFE) o dacrón, junto con las reconstrucciones de la arteria renal, es una operación frecuente para la terapéutica del estrechamiento aórtico abdominal y enfermedad concomitante de la arteria renal[32-34] (fig. 62-12). En estos casos, el reflejo extraperitoneal de las vísceras abdominales brinda un acceso generoso a la parte proximal de la aorta abdominal y sus ramas renales. Es menos probable que se ocluya el autoinjerto de la arteria renal con anastomosis de su extremo terminal con la aorta por debajo del injerto para derivación aórtica que el que se une con la prótesis toracoabdominal.

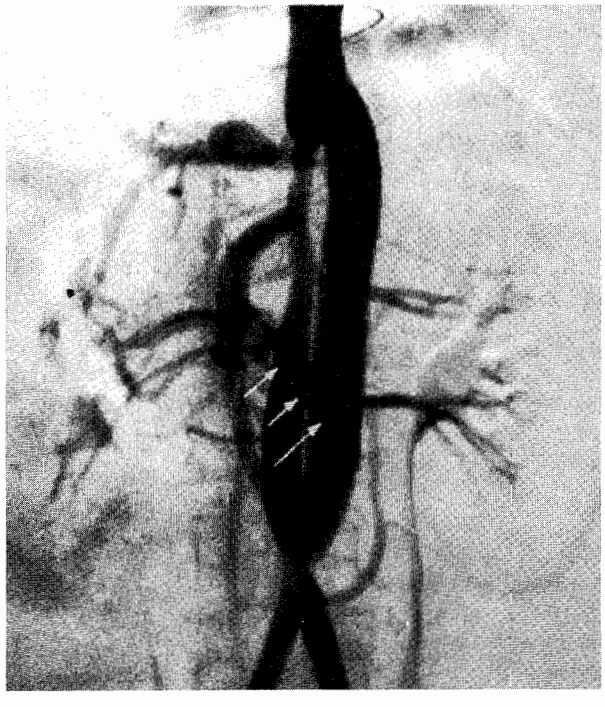


Fig. 62-12. Derivación toracoabdominal (injerto venoso de dacrón) y derivación aortorrenal a la arteria renal derecha (*flechas*) en un paciente que tenía coartación aórtica abdominal suprarrenal y estenosis ostial de la arteria renal derecha. (Tomado de Graham LM, Zelenock GB, Erlandson EE, et al: Abdominal aortic coarctation and segmental hypoplasia. Surgery 86:519-529, 1979.)

AORTOPLASTIA CON PARCHE PRIMARIO

Hoy en día, el tratamiento de preferencia para la mayoría de las lesiones pediátricas combinadas de la arteria renal y la aorta abdominal es la aortoplastia por parche primario con injerto de material prostético para el tratamiento del estrechamiento aórtico junto con reimplantación de arterias renales en la aorta normal[7,34] (fig. 62-13). El parche, casi siempre PTFE extendido, debe tener la anchura suficiente para que no se vuelva constrictivo conforme el paciente crece hasta la edad adulta. La prevención de un flujo paralelo en la aorta nativa y una derivación toracoabdominal, la ausencia de injertos individuales para derivación aortorrenal y una reducción del número de anastomosis realizadas representan ventajas importantes de esta técnica de aortoplastia con parche en un solo paso e implantación de arteria renal.

☐ Resultados del tratamiento quirúrgico

Los resultados de las operaciones para hipertensión renovascular pediátrica deben juzgarse con criterios específicos según sean la edad y el género[35] como sigue:

Curación, si no se administran medicamentos antihipertensivos durante los seis meses previos y la presión sanguínea es inferior a la percentila 95 esperada para el niño.

Mejoría, si las cifras de presión están dentro de límites normales con tratamiento farmacológico (se excluyen los inhibidores de la ECA) o si las cifras

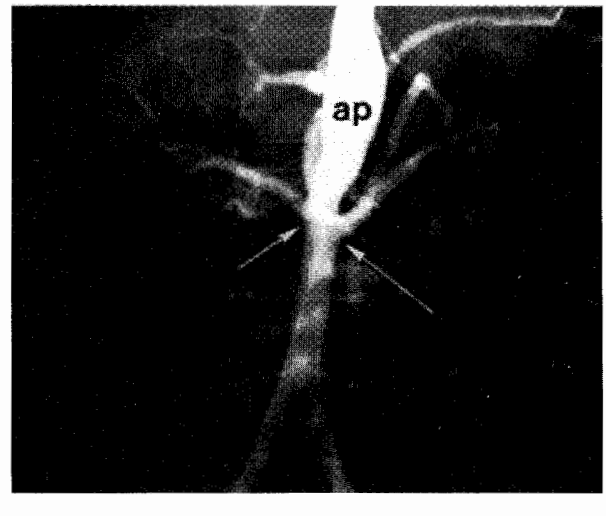


Fig. 62-13. Aortoplastia (ap) de coartación aórtica abdominal media (parche de PTFE) con reimplantación bilateral de arterias renales (*flechas*) en un paciente que tenía coartación aórtica abdominal suprarrenal y enfermedad estenótica ostial bilateral de la arteria renal. (Tomado de Stanley JC, Brothers TE: Surgical treatment of renovascular hypertension in children. In Ernst CB, Stanley JC [eds]: Current Therapy in Vascular Surgery [2nd ed]. Philadelphia, BC Decker 1991, pp 856-860.)

Cuadro 62-1. Hipertensión renovascular pediátrica: resultados comparativos del tratamiento quirúrgico

		Procedimiento primario			*Estado posoperatorio (%)**			
Centro médico	*Núm. de pacientes*	*Reconstrucción arterial*	*Nefrectomía*	*Procedimientos secundarios*	*Curación*	*Mejoría*	*Fracaso*	*Mortalidad quirúrgica (%)*
Universidad de Michigan[7] 1963-1993	57	67	7	20	79	19	2	0
Clinica de Cleveland[5,25] 1955-1977	27	22	11	5	59	18.5	18.5	4
Universidad de California, los Angeles[8] 1967-1977	26	19	11	7	84.5	7.5	4	4
Universidad de Vanderbilt[4]† 1962-1977	21	15	8	4	68	24	8	0
Universidad de Pensilvania[2] 1974-1987	17	30	0	1‡	76.5	23.5	0	0
Universidad de California, San Francisco[9] 1960-1974	14	10	4	2	86	7	0	7

* Los criterios para la respuesta de la presión sanguínea se definen en las publicaciones citadas. La mortalidad quirúrgica no se incluye en la categoría de fracaso. Los datos se expresan en el 0.5% más próximo.

† Los resultados incluyeron datos de cuatro pacientes con enfermedad parenquimatosa tratada por nefrectomía.

‡ Dos riñones revascularizados considerados con infarto posoperatorio no se extirparon en esta serie, pero habrían representado un procedimiento secundario si se hubieran extirpado.

diastólicas son superiores a lo normal, pero por lo menos 15% menores a los niveles preoperatorios.

Fracaso, si las presiones diastólicas permanecen por arriba de los niveles normales establecidos, pero no son 15% más bajos que los valores preoperatorios, o si se necesitan inhibidores de la ECA para controlar la presión sanguínea.

Las experiencias acumuladas con el tratamiento quirúrgico de los niños con hipertensión renovascular revelan resultados excelentes (cuadro 62-1). Debe anticiparse un resultado benéfico en casi todos los pacientes. Aunque existen ciertas discrepancias de un centro a otro acerca del número de reconstrucciones arteriales primarias contra nefrectomías primarias, las mejores técnicas quirúrgicas vasculares elevaron la probabilidad de revascularización exitosa con conservación del parénquima renal.

BIBLIOGRAFIA

1. Benjamin SP, Dustan HP, Gifford RW Jr: Stenosing renal artery disease in children: Clinicopathological correlation in 20 surgically treated cases. Clev Clin Q 43:197–206, 1976.
2. Berkowitz HD, O'Neill JA Jr: Renovascular hypertension in children: Surgical repair with special reference to the use of reinforced vein grafts. J Vasc Surg 9:46–55, 1989.
3. Fry WJ, Ernst CB, Stanley JC, et al: Renovascular hypertension in the pediatric patient. Arch Surg 107:692–698, 1973.
4. Lawson JD, Boerth R, Foster JH, et al: Diagnosis and management of renovascular hypertension in children. Arch Surg 122:1307–1316, 1977.
5. Novick AC, Straffon RA, Stewart BH, et al: Surgical treatment of renovascular hypertension in the pediatric patient. J Urol 119:794–805, 1978.
6. Stanley JC, Fry WJ: Pediatric renal artery occlusive disease and renovascular hypertension: Etiology, diagnosis and operative treatment. Arch Surg 116:669–676, 1981.
7. Stanley JC, Zelenock GB, Messina LM, et al: Pediatric renovascular hypertension: A thirty-year experience of operative treatment. J Vasc Surg 21:212–227, 1995.
8. Stanley P, Gyepes MT, Olson DL, et al: Renovascular hypertension in children and adolescents. Radiology 129:123–131, 1978.
9. Stoney RJ, Cooke PA, Strong ST: Surgical treatment of renovascular hypertension in children. J Pediatr Surg 10:631–639, 1975.
10. Daniels SR, Loggie JMH, McEnery PT, et al: Clinical spectrum of intrinsic renovascular hypertension in children. Pediatrics 80:698–704, 1987.
11. Mirkin BL, Newman TJ: Efficacy and safety of captopril in the treatment of severe childhood hypertension: Report of the International Collaborative Study Group. Pediatrics 75:1091–1100, 1985.
12. Arnot RS, Louw HJ: The anatomy of the posterior wall of the abdominal aorta: Its significance with regard to hypoplasia of the distal aorta. S Afr Med J 47:899–902, 1973.
13. Maycok WD'A: Congenital stenosis of the abdominal aorta. Am Heart J 13:633–646, 1937.
14. Stanley JC, Graham LM, Whitehouse WM Jr, et al: Developmental occlusive disease of the abdominal aorta, splanchnic and renal arteries. Am J Surg 142:190–196, 1981.
15. Wada J, Kazui T: Long-term results of thoracoabdominal bypass graft for atypical coarctation of the aorta. World J Surg 2:891–896, 1978.
16. Greene JF, Fitzwater JE, Burgess J: Arterial lesions associated with neurofibromatosis. Am J Clin Pathol 62:481–487, 1974.
17. Mena E, Bookstein JJ, Holt JF, et al: Neurofibromatosis and renovascular hypertension in children. AJR Am J Roentgenol 118:39–45, 1973.
18. Roy P, Cartier P, Rojo-Ortega JM: Arterial hypertension and neurofibromatosis: Renal artery stenosis and coarctation of abdominal aorta. Can Med Assoc J 113:879–885, 1975.
19. Graham LM, Zelenock GB, Erlandson EE, et al: Abdominal aortic coarctation and segmental hypoplasia. Surgery 86:519–529, 1979.
20. Gauthier B, Trachtman H, Frank R, et al: Inadequacy of captopril challenge test for diagnosing renovascular hypertension in children and adolescents. Pediatr Nephrol 5:42–44, 1991.
21. Hamed RMA, Balfe JW, Ellis G: Use of the captopril test to assess renin responsiveness in children with hypertension and renal disease. Child Nephrol Urol 10:181–185, 1990.
22. Stanley JC: Surgical intervention in pediatric renovascular hypertension. Child Nephrol Urol 12:167–174, 1992.
23. Stanley JC, Whitehouse WM, Zelenock GB, et al: Reoperation for complications of renal artery reconstructive surgery un-

dertaken for treatment of renovascular hypertension. J Vasc Surg 2:133–144, 1985.
24. Stanley JC, Ernst CB, Fry WJ: Fate of 100 aortorenal vein grafts: Characteristics of late graft expansion, aneurysmal dilatation, and stenosis. Surgery 74:931–944, 1973.
25. Martinez A, Novick AC, Cunningham R, et al: Improved results of vascular reconstruction in pediatric and young adult patients with renovascular hypertension. J Urol 144:717–720, 1990.
26. Jordan ML, Novick AC, Cunningham RL: The role of renal autotransplantation in pediatric and young adult patients with renal artery disease. J Vasc Surg 2:385–392, 1985.
27. Kent KC, Salvatierra O, Reilly LM, et al: Evolving strategies for the repair of complex renovascular lesions. Ann Surg 206:272–278, 1987.
28. Guzzetta PC, Potter BM, Ruley EJ, et al: Renovascular hypertension in children: Current concepts in evaluation and treatment. J Pediatr Surg 24:1236–1240, 1989.
29. Stanley P, Hieshima G, Mehringer M: Percutaneous transluminal angioplasty for pediatric renovascular hypertension. Radiology 153:101–104, 1984.
30. Watson AR, Balfe JW, Hardy BE: Renovascular hypertension in childhood: A changing perspective in management. J Pediatr 106:366–372, 1985.
31. Teigen CL, Mitchell SE, Venbrux AC, et al: Segmental renal artery embolization for treatment of pediatric renovascular hypertension. J Vasc Interv Radiol 3:111–117, 1992.
32. Lewis VD 3d, Meranze SG, McLean GK, et al: The midaortic syndrome: Diagnosis and treatment. Radiology 167:111–113, 1988.
33. Messina LM, Goldstone J, Farrell LD, et al: Middle aortic syndrome: Effectiveness and durability of complex arterial revascularization techniques. Ann Surg 204:331–339, 1986.
34. Stanley JC, Brothers TE: Midabdominal aortic coarctation and hypoplasia associated with renal artery stenosis. In Ernst CB, Stanley JC (eds): Current Therapy in Vascular Surgery (2nd ed). Philadelphia, BC Decker, 1991, pp 856–860.
35. National Heart, Lung and Blood Institute's Task Force on Blood Pressure Control in Children: Report of the second task force on blood pressure control in children. Pediatrics 79:1–25, 1987.

63

TERAPEUTICA COADYUVANTE EN EL CANCER DE LA NIÑEZ

Gerald M. Haase, MD y Susan G. Kriessman, MD

☐ Sinopsis de la quimioterapia para el cáncer de la niñez

La impresionante mejoría de los índices de curación para los tumores malignos pediátricos en los últimos 30 años no habría sido posible sin el desarrollo del tratamiento multimodal y los esfuerzos conjuntos de cirujanos, oncólogos pediatras y radioterapeutas. En los años de 1940, con la aplicación de la excisión quirúrgica amplia, alrededor del 20% de los niños con tumores sólidos localizados pudo curarse del cáncer. Sin embargo, con el descubrimiento de los agentes quimioterápicos efectivos los oncólogos pediatras se unieron a los cirujanos y los radioterapeutas en grupos cooperativos y desarrollaron un abordaje científico para el estudio de estos agentes, lo que mejoró rápidamente las estadísticas. Incluso en los primeros días del tratamiento anticanceroso, era raro el niño que no se trataba con el régimen estandarizado óptimo, a partir del cual se obtenía información y se aplicaba a la siguiente generación de protocolos. Fue este abordaje multimodal cuidadoso para la atención total del niño con cáncer el que llevó a la implementación de sistemas similares en el tratamiento de los tumores malignos en adultos y derivó en que casi 85% de los niños con cáncer sobrevive al tumor.[1]

HISTORIA DE LA ONCOLOGIA PEDIATRICA

La primera demostración de que la quimioterapia podía ser efectiva para los tumores malignos de los niños tuvo lugar en 1948, cuando Sidney Farber publicó las remisiones temporales en niños con leucemia linfoblástica aguda cuando se administraba aminopterina, antagonista del ácido fólico.[2] Varios años más tarde, otro antagonista del ácido fólico, el metotrexato, produjo curaciones de coriocarcinoma.[3] A medida que se desarrollaron más agentes quimioterápicos, éstos se combinaron en regímenes de fármacos múltiples que demostraron mejores índices de respuesta y duración de la misma en comparación con los agentes únicos. Esto se demostró por primera vez en niños con leucemia linfoblástica aguda (LLA) y pronto se confirmó en el tumor de Wilms.[4,5]

El tratamiento del tumor de Wilms también sirvió como modelo para el uso exitoso del tratamiento multimodal.[6] El uso coadyuvante de la vincristina, actinomicina y radioterapia regional después de la resección quirúrgica produjo mejorías sustanciales de los índices de curación. Se adoptaron abordajes similares para el tratamiento del rabdomiosarcoma, el sarcoma de Ewing, linfoma y otros tumores sólidos. La eficacia de la quimioterapia para mejorar la supervivencia en pacientes con osteosarcoma sin metástasis después de la intervención quirúrgica se demostró en una prueba aleatoria de grupo cooperativo. Los pacientes que recibieron quimioterapia coadyuvante tuvieron una supervivencia libre de enfermedad del 66%, en comparación con el 17% en sujetos que sólo se sometieron a tratamiento quirúrgico.[7] Este empleo de quimioterapia "coadyuvante" para controlar las micrometástasis ya se convirtió en una práctica estándar para la mayoría de los tumores sólidos en niños.

Tras estos descubrimientos iniciales ha habido muchos avances en la oncología pediátrica, casi todos atribuibles a la colaboración de los oncólogos pediatras, cirujanos y radioterapeutas en grupos de cooperación. Con el desarrollo de mejores medidas de apoyo, los programas con dosis intensivas de quimioterapia han mejorado el pronóstico de los individuos con linfoma de Burkitt, neuroblastoma y otros tumores sólidos en etapas avanzadas.[8-10] También se lograron mejorías adicionales con la modificación del programa de administración de quimioterapia, ya sea con alternancia de los grupos efectivos de agentes quimioterápicos para contrarrestar o prevenir la recurrencia[11] o mediante la administración de agentes por infusión continua en lugar de bolos.[12] Las mejoras de la radioterapia condujeron al desarrollo de la radioterapia transoperatoria y técnicas radioquirúrgicas. Al compartir el conocimiento científico y las muestras de tumor entre los grupos cooperativos, se han podido realizar avances enormes en la comprensión del crecimiento celular y su regulación, la identificación de anormalidades citogenéticas carac-

terísticas de tumores malignos específicos y la identificación de oncogenes y genes supresores tumorales. La conjunción de todos estos factores hizo posible profundas mejorías de la calidad de vida y supervivencia de los niños con tumores sólidos.

EPIDEMIOLOGIA Y ESTADISTICAS DE SUPERVIVENCIA PARA EL CANCER DE LA NIÑEZ

Cuando se compara con la incidencia del cáncer en los adultos, el índice de tumores malignos en niños es muy bajo. Sin embargo, aunque el cáncer pediátrico sólo representa el 2% de todos los casos publicados de cáncer, produce 10% de las muertes entre los niños y es la principal causa de muerte por enfermedad en este grupo poblacional.[13]

La distribución de los tipos de cáncer en la niñez es muy diferente a la de los adultos. Mientras que la mayoría de los tumores en estos últimos se origina en las células epiteliales, menos del 10% de las neoplasias de los niños se incluye en esta categoría. El cuadro 63-1 muestra la distribución del cáncer en los niños menores de 15 años.[14]

La incidencia de cánceres específicos varía de acuerdo con la edad, sexo y raza. En general, la incidencia anual para todos los tipos de tumores malignos pediátricos es de 133.3 por cada millón de niños menores de 15 años. La incidencia máxima para el cáncer infantil ocurre antes de los dos años de edad, con una incidencia mayor a 200 casos por millón. Después, la incidencia disminuye a un límite bajo de 82.5 casos por millón a los nueve años de edad, punto en el cual comienza a elevarse de nueva cuenta durante los años de la adolescencia. Antes de los dos años de edad, casi todos los diagnósticos son de tumores del sistema nervioso central, neuroblastoma, leucemia mieloide aguda, tumor de Wilms y retinoblastoma. Entre los dos y cuatro años de edad, la leucemia linfoblástica aguda es el cáncer más frecuente. Después de los nueve años, la incidencia de la enfermedad de Hodgkin, osteosarcoma y sarcoma de Ewing empieza a elevarse con rapidez.[13]

Cuadro 63-1. Distribución del cáncer en niños menores de 15 años

Tipo de cáncer	*Distribución (%)*
Leucemia linfoblástica aguda	23.2
Tumores del sistema nervioso central	20.7
Neuroblastoma	7.3
Linfoma no Hodgkin	6.3
Tumor de Wilms	6.1
Enfermedad de Hodgkin	5.0
Leucemia mieloide aguda	4.2
Rabdomiosarcoma	3.4
Retinoblastoma	2.9
Osteosarcoma	2.6
Sarcoma de Ewing	2.1
Todos los otros cánceres	16.4

Según con el programa *Surveillance, Epidemiology and End Results*, la incidencia anual promedio de cáncer pediátrico aumentó 10.8% entre los años 1973-1974 y 1989-1990.[15] El cambio de porcentaje ha sido más alto para la LLA, el linfoma no Hodgkin y los tumores del sistema nervioso central. El cambio de la incidencia publicada puede explicarse por el mejor registro de los casos, mejor identificación y diagnóstico o una fluctuación aleatoria del número de casos en los años estudiados. Existe preocupación respecto del impacto de las exposiciones ambientales que elevan la cantidad de casos de cáncer, pero los estudios no han proporcionado evidencia concluyente para apoyar esta presuposición.

La supervivencia del cáncer pediátrico ha mejorado en forma drástica en los últimos 30 años, tanto que el índice de curación general se aproxima al 85%[16] y una de cada 900 personas entre 16 y 44 años es un sobreviviente del cáncer durante la niñez.[1] La figura 63-1 compara las estadísticas de supervivencia para neoplasias específicas de 1960 a 1990.[17]

IMPORTANCIA DE LA PATOLOGIA DE LOS TUMORES INFANTILES PARA SELECCIONAR LA QUIMIOTERAPIA

A diferencia de las neoplasias malignas en los adultos, que son principalmente carcinomas, menos del 10% de los tumores sólidos en los niños tiene un origen

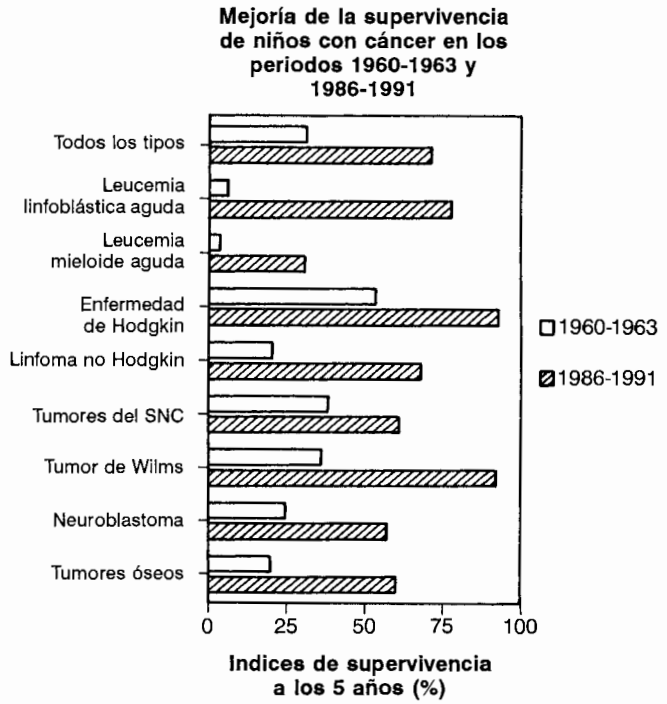


Fig. 63-1. Comparación de la supervivencia de pacientes durante el periodo de 1960 a 1963 contra el de 1986 a 1991 para los tumores malignos frecuentes de la niñez. (Tomado de Parker SL, Tong T, Bolden S, et al: Cancer statistics 1996. CA Cancer J Clin 65:5-27, 1996.)

epitelial.[15] Aunque el espectro de neoplasias malignas en la infancia es más limitado en comparación con los adultos, muchas veces el diagnóstico preciso es más difícil por la prevalencia de tumores "de células pequeñas redondas azules" en la infancia. Estos tumores muy primitivos o embrionarios carecen a menudo de características morfológicas distintivas. Como consecuencia, el sarcoma de Ewing, neuroblastoma, linfoma, osteosarcoma de células pequeñas y tumores neuroectodérmicos primitivos, por mencionar unos cuantos, pueden tener apariencia muy similar en el examen con microscopio simple de luz. Un error en el diagnóstico del sarcoma de Ewing en un sujeto que en realidad tiene un linfoma óseo conduciría a un tratamiento muy diferente y un mal pronóstico.

El diagnóstico exacto en la oncología pediátrica es crucial, ya que la quimioterapia para el cáncer pediátrico se ajusta con cuidado a cada tipo específico de tumor. Esto se volvió aún más importante en los últimos 20 años conforme los oncólogos pediatras mejoraron la definición de subgrupos pronósticos para muchos tumores, lo que ayuda a elegir el mejor tratamiento y la intensidad de la terapéutica necesaria para la curación. Mientras que el índice de supervivencia para individuos con tumores de Wilms en etapas I a III con datos histológicos favorables es mayor al 90%[18] con el tratamiento estándar, que consiste en vincristina y actinomicina, con o sin doxorrubicina, el diagnóstico de tumor de Wilms con anaplasia difusa tiene un pronóstico mucho peor y requiere un tratamiento más intensivo para lograr la curación.

El paso inicial para el diagnóstico preciso de un tumor es la disponibilidad de material adecuado a partir del cual establecer el diagnóstico. Por lo tanto, es indispensable que durante el procedimiento quirúrgico inicial, ya sea una biopsia o una resección, se obtenga tejido en cantidad y calidad suficientes. La cantidad de tejido necesaria para fines diagnósticos puede discutirse con el patólogo y el oncólogo pediatra antes del procedimiento para asegurar el manejo adecuado de la pieza (p. ej., la necesidad de tejido fresco, muestras congeladas y piezas fijas para uso diagnóstico histológico y biológico).

Aunque el microscopio de luz es aún la principal herramienta de los patólogos, ahora también cuentan con la inmunohistología, microscopia electrónica, contenido de DNA en el tumor, anormalidades citogenéticas y expresión genética específica del tumor para establecer un diagnóstico. Con frecuencia se obtiene el consentimiento de las familias para permitir que cualquier tejido tumoral disponible después del diagnóstico se utilice para investigación y continuar el avance del conocimiento de la biología tumoral.

☐ Biología tumoral: comprensión del cáncer pediátrico y principios terapéuticos

El cáncer es un fenómeno genético. Las alteraciones genéticas dentro de una sola célula, las que pueden identificarse como una anormalidad citogenética, activación de un oncogén o pérdida de un gen supresor tumoral, pueden dar lugar a la acumulación de células que carecen de la capacidad para responder a las señales reguladoras del crecimiento con el desarrollo subsecuente de cáncer. El estudio de la transformación maligna ha contribuido considerablemente a la comprensión del crecimiento celular normal y de los orígenes moleculares del cáncer; asimismo, ha mejorado la capacidad para definir los tumores por sus características citogenéticas y moleculares y favorecido el uso futuro de esta información para diseñar mejores tratamientos para el cáncer.

CRECIMIENTO Y REGULACION CELULAR

La comprensión del crecimiento y regulación celulares normales son un requisito para comprender las bases genéticas del desarrollo del cáncer pediátrico y los mecanismos de acción de los agentes quimioterápicos diseñados para matar las células cancerosas de proliferación rápida. El crecimiento celular normal se produce por la progresión regulada de la célula a través del ciclo de replicación de DNA y mitosis, separados por dos fases intermedias de crecimiento denominadas C_1 y C_2. Las células pueden salir temporalmente del ciclo celular y entrar a un estado de reposo llamado C_0 (fig. 63-2); reciben las instrucciones para avanzar por el ciclo celular de una serie de estímulos externos e internos. La unión de las proteínas (factores de crecimiento) a los receptores de la superficie celular estimula una cascada de señales por proteínas citoplasmáticas (cinasas de membrana y traductores de señales) que llevan los estímulos al núcleo, donde otras proteínas (factores de transcripción) se unen al DNA, lo que da lugar a la expresión de los genes reguladores del crecimiento. Cuando éstos funcionan en forma normal, favorecen o previenen la división celular, dirigen la célula a través de la diferenciación o inician la apoptosis, proceso de muerte celular programada.

Las alteraciones de una o varias de estas proteínas de señalización puede propiciar el crecimiento celular no regulado característico de las células cancerosas. Los oncogenes se producen por la mutación o expresión excesiva de los protooncogenes inductores de crecimiento normales. En condiciones normales, los genes supresores de tumores están en las células y funcionan como reguladores negativos para hacer más lento el procedimiento de proliferación y proporcionar el tiempo necesario para la reparación celular. Cuando se activan los oncogenes o se pierde la función del gen supresor tumoral, las células dejan de responder a los estímulos usuales de las proteínas reguladoras y proliferan con rapidez. La proliferación celular rápida provoca acumulación de más defectos genéticos, activación de más oncogenes y pérdida de más reguladores negativos conforme la célula se vuelve cada vez más maligna. A partir del estudio de las aberraciones cromosómicas, ya se identificaron más de 100 oncogenes y 12 genes supresores de tumores.

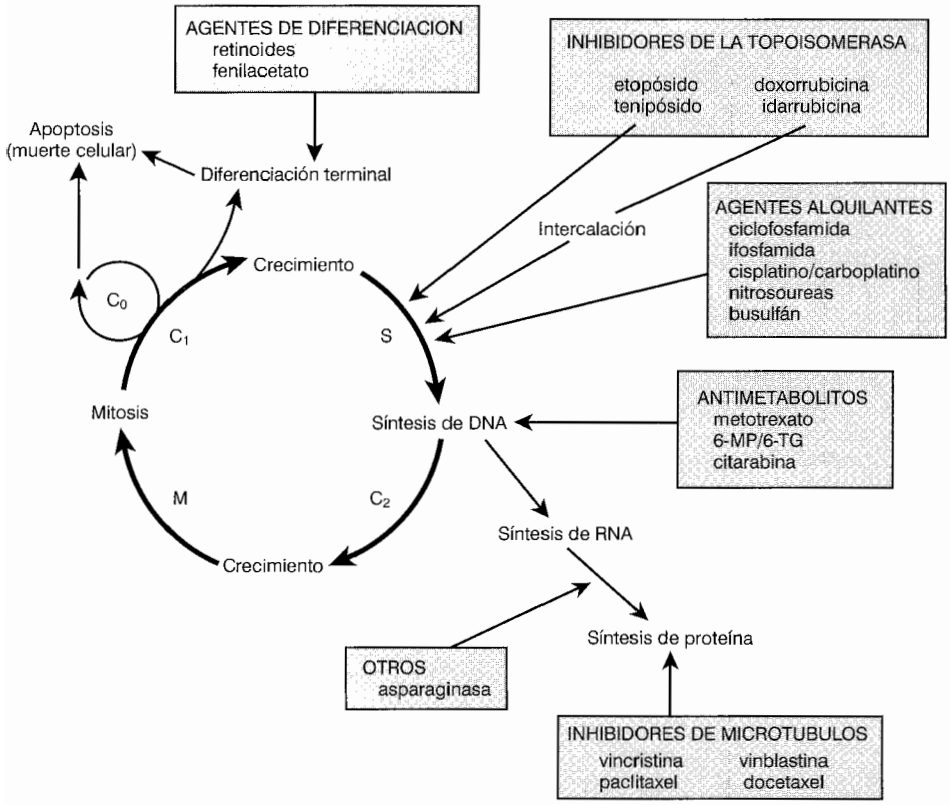


Fig. 63-2. El ciclo celular. El crecimiento de la célula normal procede con la replicación del DNA (S) y mitosis (M) separados por dos fases de crecimiento (C_1 y C_2). Las células abandonan el ciclo celular para entrar a una fase de reposo (C_0) y diferenciarse o morir. Los agentes quimioterápicos actúan en sitios específicos del ciclo celular según se indica. (Adaptado de Balis FM, Holcenberg JS, Poplack DG: General principles of chemotherapy. In Pizzo P, Poplack D (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology (3rd ed). Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, p 219.)

CITOGENETICA DEL CANCER: UNA HERRAMIENTA DIAGNOSTICA

En 1960 se estableció por primera vez la relación entre una aberración cromosómica consistente y un tumor maligno específico con el descubrimiento del diminuto "cromosoma Filadelfia" (9;22)(q34;q11) en la leucemia mieloide crónica.[19] Con la aparición de las técnicas de bandeo cromosómico, en el decenio de 1970 la citogenética del cáncer pudo identificar por vez primera las deleciones subcromosómicas, inversiones y translocaciones que ocurren en las células cancerosas. El estudio de estas regiones aberrantes condujo a la identificación de oncogenes y genes supresores tumorales, proceso que aún continúa.

La presencia de anormalidades citogenéticas constantes relacionadas con una leucemia infantil o un tumor sólido específicos favorece el diagnóstico del cáncer y la asignación del pronóstico. Ya se han identificado anormalidades cromosómicas específicas en el rabdomiosarcoma, sarcoma de Ewing, sarcoma sinovial, tumores de células germinales, meduloblastomas, neuroblastomas, retinoblastomas y tumores de Wilms.[20] Muchas veces, el hallazgo de alguna de estas translocaciones, deleciones o inversiones distintivas ayuda al patólogo a establecer el diagnóstico correcto cuando se enfrenta con un tumor de células pequeñas azules y redondas con características histológicas indistintas. Las aberraciones cromosómicas también contribuyen a anticipar un pronóstico. La presencia de una deleción cromosómica 1q, cuerpos dobles diminutos de cromatina o regiones con tinción homogénea en el neuroblastoma conlleva un mal pronóstico.[21]

El proceso para utilizar translocaciones específicas para fines diagnósticos se intensificó con el uso de las técnicas de hibridación fluorescente *in situ*, que permiten localizar y visualizar un solo gen en un cromosoma mediante sensores para DNA fluorescente. A diferencia del análisis citogenético estándar que requiere cinco a 14 días para que las células cancerosas proliferen en cultivo antes de obtener un cariotipo, esta técnica puede realizarse de manera directa sobre las células del tumor.[22]

☐ Principios quimioterápicos en la oncología pediátrica

El objetivo de la quimioterapia en el cáncer pediátrico es maximizar la destrucción del tumor y al mismo tiempo mantener los efectos colaterales en niveles aceptables. Las pruebas clínicas condujeron al desarrollo de regímenes combinados estándares de quimioterapia para la mayoría de los tumores malignos en niños. El mayor conocimiento de la biología tumoral y la mejoría de la atención de apoyo hicieron posible administrar mayores dosis de quimioterapia (aumento de la intensidad de la dosis) y cambiar los esquemas de apli-

cación para optimizar los efectos destructivos sobre el tumor. El tratamiento coadyuvante (después de medidas de control local) es todavía la base de la terapéutica anticancerosa, pero la quimioterapia neocoadyuvante (antes de las medidas de control local definitivo) demostró su efectividad en pacientes con metástasis y en tumores localizados para comenzar de inmediato el control de la enfermedad metastásica microscópica.

IDENTIFICACION DE AGENTES QUIMIOTERAPICOS ACTIVOS: PRUEBAS CLINICAS DE LAS FASES I A III

Los agentes quimioterápicos pasan por una larga serie de estudios básicos de laboratorio antes de probar su actividad en seres humanos. Los fármacos se prueban en cultivos celulares para valorar su capacidad para inhibir o destruir las células cancerosas; luego, las sustancias promisorias se someten a pruebas extensas en animales de laboratorio antes que los más activos ingresen a pruebas clínicas en personas.

En el desarrollo clínico de los agentes anticancerosos prometedores, el primer paso es definir una dosis tolerable. Las pruebas clínicas de fase I se diseñaron como estudios con dosis incrementable para establecer la máxima dosis tolerable de un fármaco nuevo que se administra como agente único. La dosis de la sustancia se aumenta lentamente en cohortes sucesivas de pacientes hasta que se observa actividad tóxica constante que limita la dosis. Se elige la dosis del nivel inmediato inferior a la dosis que tuvo efectos tóxicos consistentes para iniciar las pruebas de la fase II. En esta prueba se valora la efectividad de una dosis constante contra varios tipos de tumores y así se establece un espectro de actividad para el fármaco. Una vez que se demostró la actividad del agente en un tumor específico, se valora su eficacia cuando se combina con otros agentes con actividad conocida en ese sistema tumoral.

El tratamiento "estándar" para un tipo específico de tumor se establece en las pruebas clínicas de fase III. Es común que las pruebas de fase III utilicen un diseño aleatorio prospectivo para comparar dos combinaciones quimioterápicas con efectividad ya establecida. Al asignar en forma aleatoria a los sujetos nuevos a uno u otro "brazo" quimioterápicos del estudio, puede identificarse la combinación más efectiva y compararse la toxicidad de ambos regímenes. Al final de la prueba, el régimen con mayor efectividad y menor toxicidad se elige como el estándar para ese sistema tumoral. Después, las pruebas subsecuentes de fase III comparan los regímenes nuevos con este estándar establecido. Es por el desarrollo de las pruebas clínicas de las fases I a III en los grupos de cooperación nacional que se han hecho los avances de los índices de curación del cáncer. Los pacientes individuales se benefician de las pruebas clínicas ya que reciben la combinación terapéutica más efectiva disponible para ellos y los sujetos con cáncer en general se benefician de los avances continuos y la nueva información que generan estas pruebas.

QUIMIOTERAPIA COMBINADA

La quimioterapia combinada es aún la piedra angular del tratamiento para el cáncer pediátrico. En los años de la década de 1960, los beneficios de la combinación de varios fármacos se demostró primero con la LLA. Sólo podía esperarse la remisión completa con agentes únicos en la mitad de los individuos, mientras que la combinación de cuatro o cinco fármacos lograba índices de remisión superiores al 95%.[23] Los pacientes que alcanzaban la remisión con un solo agente desarrollaban resistencia después de seis a nueve meses y sufrían una recaída. Los índices de remisión a largo plazo eran más altos con la quimioterapia combinada, lo que demuestra la capacidad para contrarrestar o prevenir la resistencia a la quimioterapia.

Se diseñaron varios modelos biológicos que intentan explicar esta observación. El mejor conocido es la hipótesis de Goldie-Coldman, que propone que la respuesta de cualquier tumor individual a un agente solo depende de la sensibilidad del tumor a la sustancia y de la tendencia inherente de esa neoplasia a acumular mutaciones que la hagan resistente al tratamiento. La probabilidad de desarrollar resistencia se relaciona con la frecuencia de mutación y el tamaño del tumor. Esta hipótesis predice que una vez que una sola célula tumoral desarrolla resistencia a un agente, el tumor no puede curarse con esa sustancia sola. Por lo tanto, la mejor oportunidad de curación consiste en suministrar todos los agentes activos disponibles de manera simultánea, después de medidas locales de control, cuando la carga tumoral es lo más baja posible y existe una probabilidad mínima de que cualquier célula tumoral haya desarrollado resistencia.[24]

Los agentes utilizados para la quimioterapia combinada deben elegirse con cuidado. Los fármacos se seleccionan para usarlos en un régimen combinado con base en a) su actividad demostrada como agente único en tumores sólidos recidivantes o refractarios; b) diferentes mecanismos de acción para destruir las células; c) ausencia de resistencia cruzada para prevenir la selección de un clon resistente, y d) efectos tóxicos no sobrepuestos que permitan que el fármaco se administre en las dosis y frecuencia máximas efectivas.

Este principio para diseñar regímenes combinados de quimioterapia con agentes sin resistencia cruzada ni efectos tóxicos cruzados se ha aplicado con éxito en el tratamiento de tumores sólidos pediátricos durante los últimos 25 años. La mejoría de los índices de supervivencia durante este periodo para el neuroblastoma, sarcoma de Ewing, tumor de Wilms anaplásico y osteosarcoma pueden relacionarse directamente con la quimioterapia combinada efectiva. Por ejemplo, en el sarcoma de Ewing se demostró que la ifosfamida podía inducir respuestas en personas con enfermedad recurrente que se habían tratado antes con ciclofosfamida.[25] Poco después se descubrió que los índices de respuesta mejoraban considerablemente con la adición de etopósido al régimen de ifosfamida.[26] Hace poco tiempo se observó que la adición de cursos con ifosfamida

y etopósido alternados con el tratamiento estándar previo del sarcoma de Ewing con ciclofosfamida, doxorrubicina y vincristina producía una mejoría significativa de la supervivencia libre de enfermedad en los pacientes con sarcoma de Ewing de nuevo diagnóstico.[11]

QUIMIOTERAPIA COADYUVANTE Y NEOCOADYUVANTE

La quimioterapia coadyuvante se refiere a la administración de agentes quimioterápicos a un paciente con enfermedad sin metástasis después del tratamiento quirúrgico y radiactivo local para eliminar las micrometástasis que pudieron ocurrir antes de la aparición de la enfermedad clínica detectable. El uso de quimioterapia coadyuvante se justifica por el hallazgo de que menos del 20% de los pacientes con sarcoma y linfoma con tumores sólidos sin metástasis inicial pueden curarse con la intervención quirúrgica o la radioterapia solas.[27] En la mayor parte de estos individuos, la recurrencia se presenta en un sitio distante, lo que apoya la hipótesis de que las micrometástasis existen al momento de presentación en casi todos los pacientes con enfermedad no metastásica clínica. En el tumor de Wilms, hasta el 40% de los niños puede curarse con intervención quirúrgica y radioterapia solas; sin embargo, la supervivencia aumenta a 90% con la adición de la quimioterapia combinada coadyuvante.[28]

Puesto que el objetivo de la quimioterapia coadyuvante es prevenir la aparición de metástasis, es vital que la quimioterapia empiece lo antes posible después de completar las medidas de control local. Los retrasos importantes para permitir la recuperación después de la operación o la radioterapia propician el crecimiento de más metástasis microscópicas, lo que incrementa la probabilidad de desarrollo de resistencia y reduce los índices generales de respuesta y supervivencia. Es por esta razón que casi todos los regímenes actuales de quimioterapia para tumores sólidos pediátricos recomiendan suministrarla en las primeras dos semanas después de la operación inicial. En el tumor de Wilms, el *National Wilms' Tumor Study Group* recomienda administrar la dosis inicial de actinomicina D en los primeros cinco días después de la nefrectomía.[29]

Un abordaje para prevenir los retrasos del inicio de la quimioterapia en personas sin metástasis consiste en posponer la operación hasta que se puedan administrar varios cursos de quimioterapia. Esto se conoce como quimioterapia neocoadyuvante y sólo se realiza una biopsia del tumor al momento del diagnóstico, por lo que la quimioterapia puede iniciarse tan pronto se establece el diagnóstico en un momento en que la carga tumoral distante está en su nivel más bajo. Este abordaje se convirtió en la norma terapéutica para el sarcoma de Ewing y el osteosarcoma.[11,30,31] En estos tumores, la intervención quirúrgica y la radiación se posponen tres o cuatro meses mientras se administran combinaciones alternadas de agentes quimioterápicos efectivos. Este abordaje tiene la ventaja teórica de minimizar la aparición de la resistencia a la quimioterapia; además, el retraso de la operación hace posible una resección más completa o menos mórbida y también permite la valoración de la respuesta a la quimioterapia en cada paciente individual. Sin embargo, debe mantenerse presente que la quimioterapia neocoadyuvante sólo es benéfica para tumores para los que se dispone de un programa quimioterápico combinado conocido muy efectivo que limite el riesgo de progresión tumoral en el sitio primario.

PROGRAMA DE ADMINISTRACION

Con frecuencia, los niños toleran la quimioterapia mejor que los adultos porque tienen una recuperación mejor y más rápida de los efectos tóxicos del tratamiento. Los protocolos quimioterápicos estándar para tumores sólidos en niños exigen el suministro de cursos cada 21 días para posibilitar la recuperación hematológica y orgánica. La mayoría de los programas combinados se administra en los primeros uno a cinco días del ciclo de 21. Anteriormente, el siguiente curso se posponía hasta que la cuenta absoluta de neutrófilos era mayor de 1 000/mm^3 y la cuenta plaquetaria superior a 100 000/mm^3. En los últimos cinco años, existe una tendencia a maximizar la intensidad de la dosis e iniciar el siguiente curso cuando la cuenta absoluta de neutrófilos está por arriba de 750/mm^3 y la de plaquetas es mayor de 75 000/mm^3, siempre que se haya resuelto la mucositis y la diarrea ocasionadas por el tratamiento. Si se procede al siguiente curso de quimioterapia antes de la recuperación orgánica, se induciría daño tisular acumulativo y aumentaría la probabilidad de muerte por infección, hemorragia o daño orgánico irreversible. Cuando se observan estos criterios, el índice de muerte tóxica para los programas de quimioterapia combinada es menor al 5%.

Desde hace poco tiempo, los cambios del programa de administración de la quimioterapia dieron lugar a una mayor eficacia con algunos agentes. El etopósido es una epipodofilotoxina muy efectiva en la mayoría de los tumores sólidos pediátricos y en algunos cánceres epiteliales de los adultos. El mecanismo de acción es la inhibición de la topoisomerasa II. Por lo general, el etopósido se administraba con un alquilante y se infundía durante una hora. Ya se demostró que la exposición intravenosa continua al etopósido durante tres a 21 días es menor que la infusión en una hora de cada 24.[32,33] Los pacientes pediátricos con tumores cerebrales toleraron el etopósido oral diario durante 21 días y se obtuvieron respuestas significativas en sujetos con tumores recurrentes.[34] Este mismo programa de exposición oral continua al etopósido está en evaluación dentro del grupo pediátrico de cooperación en varios sistemas tumorales. La exposición continua al etopósido tiene la ventaja teórica de mantener el bloqueo continuo de la topoisomerasa II, lo que impide la reparación tumoral y al final deriva en una destrucción más efectiva del tumor.

La exposición prolongada a los agentes quimioterápicos combinados en caso de neuroblastoma y leucemia mieloide aguda produjo mejores respuestas.[35,36] En

el neuroblastoma, los pacientes con enfermedad en etapas avanzadas que no respondieron al tratamiento estándar de inducción tuvieron un índice de respuesta del 40% cuando se administraron cisplatino, etopósido y doxorrubicina como infusión continua durante 96 horas junto con un bolo diario de ifosfamida.[36]

La duración habitual de los programas de quimioterapia para la mayoría de los tumores sólidos pediátricos había sido de un año. A medida que aumenta la intensidad posológica en los programas quimioterápicos, ha disminuido su duración. El protocolo intergrupal actual del osteosarcoma consiste sólo de 30 semanas de tratamiento. El *National Wilms' Tumor Study III* demostró que 11 semanas de tratamiento eran tan efectivas como un curso de seis meses en pacientes con enfermedad en etapa baja.[18] En el neuroblastoma, la duración total vigente del tratamiento es de seis meses cuando el tratamiento intensivo de inducción va seguido de consolidación con trasplante autólogo de células primordiales.[37] Conforme aumenta la intensidad del tratamiento, es probable que continúe el descenso de la duración del tratamiento. En el futuro es probable que se utilicen en forma regular los modificadores de respuesta biológica y los tratamientos inmunológicos después de completar la quimioterapia.

INTENSIDAD DE LA DOSIS QUIMIOTERAPICA

Para desarrollar un programa efectivo de quimioterapia, no sólo es importante seleccionar la combinación correcta de sustancias, sino también la dosis adecuada de cada una. La tendencia en los últimos 10 años en la oncología pediátrica ha sido el incremento de la intensidad de la dosis con la intención de maximizar la eficacia. Cuando se diseñan programas de dosis intensiva, deben considerarse los efectos tóxicos individuales de los agentes que van a intensificarse. Los mejores agentes para emplear en dosis altas son aquéllos con toxicidad orgánica baja, cuyo perfil toxicológico sea principalmente hematológico.

Casi todos los agentes quimioterápicos tienen una curva de dosis-respuesta sigmoide con una fase lineal muy inclinada seguida por una etapa de meseta. El principio de la intensidad posológica de la quimioterapia implica administrar la máxima dosis tolerada del agente dentro de la fase lineal de la curva dosis-respuesta en el menor intervalo posible al tiempo que se mantiene la toxicidad en niveles tolerables. La intensidad de la dosis se define como la cantidad de fármaco suministrado por unidad de tiempo y se expresa en mg/m^2/semana.[38] Por consiguiente, la intensidad de la dosis puede incrementarse con la administración de dosis más altas de un agente quimioterápico, con el suministro más frecuente, o ambas cosas.

En sistemas animales se demostró que la duplicación de la dosis de ciclofosfamida puede aumentar 10 veces la destrucción celular tumoral,[39] mientras que un descenso de la intensidad de la dosis tan pequeño como 20% en un modelo animal de osteosarcoma puede reducir el índice de curación en la mitad.[40]

Se han formulado observaciones clínicas similares en la leucemia y osteosarcoma infantil. Una prueba clínica prospectiva de pacientes con LLA de alto riesgo reveló que los sujetos que recibían menos de 94% de la dosis planeada de quimioterapia durante la parte intensiva del tratamiento tenían un riesgo 5.5 veces mayor de recidiva.[41] En el osteosarcoma, los individuos que reciben menos del 80% de las dosis propuestas de quimioterapia tienen un riesgo tres veces más alto de recaída.[42]

Ya se demostró el *impacto positivo* del aumento de la intensidad posológica sobre el tratamiento para mejorar el índice de respuesta y la supervivencia en el linfoma de Burkitt, osteosarcoma, sarcoma de Ewing, cáncer testicular, cáncer mamario y cáncer ovárico avanzado.[8-10,38,43-45] Este hallazgo tiene un impacto significativo sobre el diseño de pruebas clínicas para tumores sólidos de la infancia y los esfuerzos se enfocan en la identificación de los agentes más efectivos para intensificar y luego maximizar la atención de apoyo que permita un aumento de la dosis.

En un metaanálisis retrospectivo de tratamiento inductivo utilizado en 44 pruebas clínicas para pacientes mayores de un año de edad con neuroblastoma diseminado, la intensidad de la dosis de los agentes más activos tuvo un impacto importante sobre la respuesta, supervivencia promedio y supervivencia media libre de progresión.[9] El cisplatino, tenipósido, ciclofosfamida y doxorrubicina se identificaron como los agentes más importantes a intensificar para mejorar la respuesta del neuroblastoma. Para el sarcoma de Ewing y el osteosarcoma, se reconoció que la intensidad posológica de la doxorrubicina tenía el mayor impacto sobre la respuesta y supervivencia.[44] Se demostraron los mejores índices de respuesta con dosis altas de ciclofosfamida (> 3 g/m^2) en sarcomas refractarios o recurrentes.[46] Con el uso concomitante de factores de crecimiento hematopoyético para acelerar la recuperación de los granulocitos, a menudo pueden elevarse las dosis de los agentes mielosupresores. Por ejemplo, la dosis estándar de ciclofosfamida era de 900 mg/m^2 en el *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-I*,[47] en tanto que el protocolo vigente del *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-V* utiliza ciclofosfamida a razón de 2.2 g/m^2/dosis con apoyo del factor estimulante de las colonias de granulocitos (G-CSF) como tratamiento estándar, un aumento de 2.4 veces de la dosis.

El incremento de la intensidad de la dosis de los agentes quimioterápicos activos en pruebas clínicas pediátricas ha sido posible por los avances recientes de la atención de apoyo para disminuir o minimizar los efectos tóxicos en los tejidos normales que se producen con las dosis más altas de quimioterapia. El uso de citocinas para acelerar la recuperación de los leucocitos y plaquetas (G-CSF e interleucina 11)[48,49] y el uso de agentes protectores cardiacos para permitir dosis acumulativas más altas de doxorrubicina ayudaron al desarrollo del nuevo tratamiento con dosis intensivas para tumores sólidos.[50]

El avance más reciente, la infusión de células primordiales sanguíneas periféricas (CPSP) recolectadas antes para apoyar los cursos repetidos de quimioterapia con dosis intensivas inferiores a las mielosupresoras, permitió aumentar más la intensidad de la dosis en múltiples ciclos de quimioterapia de lo que hubiera sido posible antes.

Varios estudios pediátricos demostraron que es posible recolectar CPSP en niños tan pequeños como aquéllos que pesan 10 kg.[51] Estas células son efectivas para injertar en los pacientes pediátricos después de la quimioterapia y radiación mielosupresora.[52,53] En el tratamiento mielosupresor se administran dosis "supraletales" de quimioterapia y la recuperación hematopoyética sólo se logra si se aplica un curso de alguna fuente celular (CPSP o médula ósea) después de terminar el régimen mielosupresor. Las CPSP también son efectivas para acelerar la recuperación después de la quimioterapia submielosupresora.[54] En los regímenes submielosupresores, la recuperación hematopoyética casi siempre se alcanza tres o cuatro semanas después, cuando se combina con factor de crecimiento o apoyo con CPSP, pero al final se lograría sin estos métodos de apoyo después de seis a 10 semanas.

Un estudio realizado en el *James Whitcomb Riley Hospital for Children* utilizó con éxito recolecciones repetidas de CPSP para apoyar a los individuos con diagnóstico nuevo de neuroblastoma durante cuatro cursos de quimioterapia de dosis intensiva submielosupresora antes de la consolidación con un trasplante mielosupresor de CPSP.[54] Otra prueba en pacientes de alto riesgo con tumor cerebral también demostró la posibilidad de la quimioterapia secuencial con dosis altas y apoyo de CPSP para mitigar la toxicidad hematopoyética. En este estudio, los efectos tóxicos no hematológicos limitaron la dosis a medida que se incrementó la quimioterapia.[55]

El *Children's Cancer Group* (CCG) realiza hoy un estudio piloto clínico para investigar mejor la posibilidad de recolección repetida, almacenamiento e infusión de CPSP para su uso en la quimioterapia con dosis intensiva y ciclos múltiples en los pacientes con diagnóstico nuevo de neuroblastoma. Los sujetos reciben dos cursos de inducción con dosis altas de ciclofosfamida e infusión continua de doxorrubicina y vincristina. Al momento de la recuperación hematopoyética después del segundo curso, se recolectan las CPSP con una máquina especial de aféresis y luego las células se conservan en frío y se almacenan. Estas células se infunden nuevamente después del primer curso de quimioterapia para consolidación, el cual consiste en dosis altas de ciclofosfamida, etopósido y carboplatino. La recolección e infusión de CPSP se repiten hasta un total de tres veces durante los tres cursos quimioterápicos de consolidación. El GCSF se administra todos los días después de la infusión de CPSP para acelerar aún más la recuperación hematopoyética con toxicidad orgánica mínima. El objetivo de este protocolo es doble: comprimir el tiempo de los cursos de quimioterapia y administrar dosis más altas de quimioterápicos, lo que genera aumentos significativos de la intensidad posológica.

☐ Agentes quimioterápicos

CLASES DE AGENTES Y SU MECANISMO DE ACCION

El diseño racional de los programas de quimioterapia combinada requiere conocimiento del mecanismo de acción, sitio del metabolismo, ritmo de eliminación farmacológica y perfil toxicológico para cada fármaco. La mayoría de los agentes actúa por interferencia con la síntesis, transcripción o reparación del DNA o RNA. Por desgracia, estos agentes no son selectivos para las células cancerosas y se interrumpen las mismas vías metabólicas en las células normales, lo que induce los efectos tóxicos de la quimioterapia.

Es importante conocer el ciclo celular normal para comprender cómo interfiere cada agente con los procesos celulares normales de crecimiento y reparación. Una célula normal pasa por cuatro fases del ciclo celular en forma ordenada. Existen puntos clave para hacer más lento el crecimiento y permitir las reparaciones necesarias para prevenir la acumulación de errores en el DNA y RNA. Las células malignas casi siempre carecen de alguno o la mayoría de estos puntos clave y como consecuencia son más susceptibles a los efectos tóxicos de los agentes quimioterápicos. La figura 63-2 ilustra el ciclo celular normal e indica el sitio de acción de la mayoría de los agentes quimioterápicos.

Estos fármacos pueden dividirse en clases según sea su mecanismo de acción. Los tipos de agentes son los alquilantes, que incluyen cisplatino y sus análogos, antimetabolitos, inhibidores de la topoisomerasa, agentes antimicrotubulares, agentes para la diferenciación y sustancias diversas no clasificadas. La comprensión de los mecanismos de acción individuales ayuda a diseñar combinaciones farmacológicas con efectos antitumorales sinergistas o aditivos. El cuadro 63-2 lista los agentes más usuales de cada clase, su mecanismo de acción, efectos colaterales frecuentes y tumores contra los que tienen actividad.

TOXICIDAD AGUDA DE LA QUIMIOTERAPIA Y MEDIDAS DE APOYO

La mayoría de los efectos tóxicos del tratamiento de tumores sólidos de la infancia es reversible. La toxicidad es mayor en las células normales con el ritmo de recambio más alto. Por consiguiente, las células normales de la médula ósea, las células del recubrimiento mucoso, las hepáticas y las del pelo son las que se afectan más a menudo. Los efectos colaterales más frecuentes de la quimioterapia combinada incluyen náusea y vómito, mielosupresión, pérdida del pelo, mucositis, diarrea, anormalidades de las pruebas de función hepática y reacciones alérgicas.

La mielosupresión es un efecto colateral esperado de casi todos los programas terapéuticos para tumores

Cuadro 63-2. Fármacos quimioterápicos usuales

Clase de fármaco	*Mecanismo de acción*	*Actividad antitumoral*	*Efectos tóxicos agudos*
Agentes alquilantes			
Mostazas			
Mostaza nitrogenada	Alquilación, enlace cruzado con DNA	Enfermedad de Hodgkin	Mielo, N/V, alopecia, mucositis, flebitis vesicante
Melfalán	Alquilación, enlace cruzado con DNA	Rabdo, para TMO, sarcoma de Ewing, NB	Mielo, mucositis, N/V, alopecia EVO (dosis altas)
Ciclofosfamida	(Profármaco) alquilación, enlace cruzado con DNA	Rabdo, Wilms, NB, sarcoma de Ewing	Mielo, inmunológicos, N/V, alopecia, cistitis, SIADH, cardiacos (dosis altas), pulmonares (dosis altas), EVO (dosis altas)
Ifosfamida	Alquilación, enlace cruzado con DNA	Sarcoma de Ewing, rabdo, osteosarcoma, NB	Mielo, N/V, alopecia, hepáticos, renales, cistitis, neuro
Busulfán	Alquilación, enlace cruzado con DNA	Leucemia	Mielo, cutáneos, pulmonares, alopecia
Nitrosoureas			
Lomustina	Enlace cruzado con DNA	Tumores del SNC, linfoma	Mielo, N/V, alopecia, pulmonares, renales
Carmustina	Enlace cruzado con DNA	Tumores del SNC, linfoma	Mielo, N/V, alopecia, pulmonares, renales
Tetracinas			
Dacarbacina	Metilación del DNA	Enfermedad de Hodgkin, sarcomas, NB	Mielo, hepáticos, enfermedad similar a resfriado, N/V, alopecia
Otros alquilantes			
Tiotepa	Alquilación, enlace cruzado con DNA	Tumores del SNC, para TMO, sarcomas, NB	Mielo, N/V, alopecia, diarrea, mucositis, cutáneos, EVO (dosis alta)
Procarbacina	(Profármaco) metilación; formación de radicales libres	Enfermedad de Hodgkin, tumores del SNC	Mielo, N/V, exantema, alergia, mucositis
Agentes con platino			
Cisplatino	Formación del complejo DNA/platino; enlace cruzado con DNA	Osteosarcoma, NB, hepatoblastoma, tumores de células germinales, tumores del SNC	N/V (grave), alopecia, mielo, renales, mucositis neuro, neuro, ototoxicidad
Carboplatino	Formación del complejo DNA/platino; enlace cruzado con DNA	NB, tumores del SNC, retinoblastoma, sarcomas en dosis altas	Mielo (plaquetas, grave), N/V (leve), renales y ototoxicidad raras
Antimetabolitos			
Metotrexato	Inhibidor de la reductasa de dihidrofolato; interfiere con el metabolismo del folato	Leucemia, linfoma, osteosarcoma en dosis altas	Mielo, exantema, mucositis, hepáticos, renales (dosis altas)
5-Fluoruracilo	(Profármaco) inhibe la síntesis de timidina	Hepatoblastoma, carcinoma	Mielo, N/V, mucositis, diarrea, hiperpigmentación, neuro
Citarabina	(Profármaco) incorporado en el DNA; inhibe la replicación del DNA	Leucemia, linfoma	Mielo, malestar, N/V, mucositis, diarrea, neuro (dosis altas), oculares (dosis altas), cutáneos (dosis altas)
6-Mercaptopurina 6-Tioguanina	(Profármaco) inhibe la síntesis de purina	Leucemia	Mielo, N/V, hepáticos, mucositis
Inhibidores de la topoisomerasa			
Epipodofilotoxinas			
Etopósido	Inhibidor de topoisomerasa II que no se une al DNA; estabiliza las roturas en la doble hélice de DNA	NB, sarcoma de Ewing, rabdo, tumores de células germinales, leucemia, tumores del SNC, linfoma	Mielo, N/V, exantema, alergia, presión sanguínea baja, alopecia, mucositis, hepáticos (dosis alta)
Tenipósido	Igual que el etopósido	NB, leucemia	Mielo, N/V, alopecia, mucositis, diarrea, flebitis vesicante, hepáticos, cardiacos
Antraciclinas			
Doxorrubicina	Intercalación del DNA, formación de radicales libres, inhibidor de topoisomerasa II	Tumor de Wilms, sarcoma de Ewing, NB, linfoma, leucemia	Mielo, N/V, alopecia, mucositis, diarrea, flebitis vesicante, hepáticos, cardiacos
Daunorrubicina	Igual que la doxorrubicina	Leucemia, linfoma	Mielo, N/V, alopecia, mucositis, hepáticos, vesicantes
Actinomicina D	Igual que la doxorrubicina	Tumor de Wilms, rabdo, sarcoma de Ewing	Mielo, cutáneos, alergia, mucositis, pulmonares

(Continúa)

Cuadro 63-2. Fármacos quimioterápicos usuales *(Continuación)*

Clase de fármaco	*Mecanismo de acción*	*Actividad antitumoral*	*Efectos tóxicos agudos*
Antraciclinas *(Continuación)*			
Bleomicina	Igual que la doxorrubicina Intercalación con DNA, formación de radicales libres	Tumores de células germinales, enfermedad de Hodgkin, linfoma	Mielo, cutáneos, alergia, mucositis, pulmonares
Análogo de camptotecina			
Topotecán	Inhibidor de la topoisomerasa I	En pruebas de la fase II en osteosarcoma y NB	Mielo, N/V, alopecia, mucositis, diarrea, hepáticos
Agentes antimicrotubulares			
Alcaloides de la vinca			
Vincristina	Se une a la tubulina, impide la formación de microtúbulos, bloquea la mitosis	Sarcomas, leucemia, enfermedad de Hodgkin, tumor de Wilms, linfoma	Estreñimiento, neuro, vesicantes, SIADH
Vinblastina	Igual que la vincristina	Enfermedad de Hodgkin, tumores de células germinales	Mielo, mucositis, vesicantes
Taxanos			
Paclitaxel	Se une a los microtúbulos, bloquea la despolimerización del microtúbulo, bloquea la mitosis	Carcinoma ovárico	Mielo, alopecia, mucositis, parestesia, hipersensibilidad
Docetaxel	Igual que el paclitaxel	En la prueba de fase II en sarcomas y otros tumores sólidos	Mielo, alopecia, cutáneos, hipersensibilidad, resfriado, retención, parestesias, mucositis
Agentes de diferenciación			
Retinoides			
Acido cis-retinoico	Se une al receptor del ácido retinoico; induce diferenciación	NB	Cutáneos, mucositis, oculares, seudotumor, hepáticos, electrólitos
Acido todo trans-retinoico	Igual que el ácido cis-retinoico	Leucemia promielógena aguda; en pruebas de fase II de tumor de Wilms, NB	Cutáneos, mucositis, oculares, seudotumor, hepáticos, electrólitos
Fenretinida	Igual que el ácido cis-retinoico	Para iniciar las pruebas en NB	Aún por valorar
Diversos no clasificados			
Corticosteroides	Linfólisis, otros múltiples efectos no bien clasificados	Leucemia (LLA), linfoma	Aumento de peso, presión sanguínea alta, hiperglucemia, cambios del estado de ánimo, muchos más
L-Asparaginasa, PEG-asparaginasa	Agotamiento de asparagina, inhibición de síntesis proteica	Leucemia (LLA), linfoma	Anorexia, hepáticos, pancreatitis, coagulopatía, neuro

TMO, trasplante de médula ósea; SNC, sistema nervioso central; mielo, mielosupresión; NB, neuroblastoma; neuro, toxicidad neurológica; N/V, náusea y vómito; rabdo, rabdomiosarcoma; SIADH, síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética; EVO, enfermedad venooclusiva.

Datos tomados de Balis FM, Holcenberg JS, Poplack DG: General principles of chemotherapy. In Pizzo P, Poplack D (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology (3rd ed). Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, pp 215-272; Ratain M, Teicher B, O'Dwyer P, et al: Pharmacology of cancer chemotherapy. In DeVita V, Hellman S, Rosenberg S (eds): Cancer: Principles and Practice of Oncology. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997, pp 375-385; Dorr R, Von Hoff D: Drug monographs. In Dorr R, Von Hoff D (eds): Cancer Chemotherapy Handbook. Norwalk, CT, Appleton and Lange, 1994, p 129.

sólidos pediátricos. Con frecuencia se aplican transfusiones de eritrocitos y plaquetas. Es más preocupante el riesgo de infecciones bacterianas y micóticas graves que ponen en riesgo la vida y que se presentan después de los episodios neutropénicos. En los regímenes de dosis intensiva, más del 75% de los cursos quimioterápicos lleva al paciente al hospital por fiebre, con una incidencia de bacteriemia del 10 al 20% por cada curso.[56]

Varios agentes quimioterápicos tienen espectros tóxicos muy específicos. Por ejemplo, la vincristina y doxorrubicina son vesicantes y pueden ocasionar necrosis grave de la piel y tejidos si el fármaco sale del vaso sanguíneo hacia el tejido subcutáneo. La doxorrubicina y las antraciclinas relacionadas tienen efectos cardiotóxicos acumulativos y la dosis total de antraciclina en la vida entera debe limitarse en todos los pacientes para minimizar el riesgo de insuficiencia cardiaca congestiva. El cisplatino tiene efectos tóxicos renales y suele combinarse con otro agente nefrotóxico, la ifosfamida, en el tratamiento del osteosarcoma y neuroblastoma. La vincristina y la vinblastina pueden causar neuropatías periféricas acumulativas y a menudo deben alterarse las dosis de los fármacos para prevenir la morbilidad significativa. Estos efectos tóxicos deben consi-

derarse cuando se diseñan los programas terapéuticos; es obligatorio establecer medidas de apoyo intensivas y vigilancia estrecha del sujeto.

Una parte del éxito para mejorar el pronóstico de los niños con cáncer se atribuye a los avances realizados en las medidas de apoyo. El uso rutinario de factores de crecimiento hematopoyético, en especial el G-CSF, favorece una recuperación más rápida de los granulocitos y acorta las estancias en el hospital por fiebre y neutropenia.[48] En fecha reciente se demostró que la interleucina 11 (rhIL-11) es eficaz para acelerar la recuperación de las plaquetas y disminuye la profundidad del nadir plaquetario y los requerimientos de transfusiones de estos componentes sanguíneos.[49,57,58] Los niños la toleran bien y será muy benéfica en los regímenes combinados que inducen trombocitopenia.[58]

El tubo digestivo se lesiona con ciertos agentes quimioterápicos, en especial la citarabina, antraciclinas y dosis altas de metotrexato. El leucovorín, un derivado del folato, puede administrarse para "rescatar" la mucosa y las células de la médula ósea normales de los efectos del metotrexato en dosis altas. Hasta el momento no existe un medio de rescate conocido para la mucositis y la diarrea producidos por otros agentes. Además de intensificar la producción de plaquetas, el uso de rhIL-11 ayuda a acelerar la recuperación de la lesión gastrointestinal después de la quimioterapia. Los estudios iniciales muestran una reversión rápida de los efectos tóxicos intestinales con el uso de rhIL-11 después de la radiación.[59]

La toxicidad renal puede ser consecutiva al uso de cisplatino, ifosfamida y dosis altas de metotrexato. El cisplatino provoca daño tubular renal, lo que conduce al aumento del nitrógeno ureico en sangre y la creatinina sérica; muchas veces estos efectos son reversibles. Tanto la ifosfamida como el cisplatino producen pérdida renal de electrólitos, lo que se conoce como síndrome de Fanconi, que incluye hipopotasemia, hipocalcemia, hipofosfatemia e hipomagnesemia. La lesión renal por estos agentes puede atenuarse con la hiperhidratación y diuresis forzada. Los estudios continuos con el compuesto tiofosfato orgánico amifostina parecen promisorios para la prevención de la lesión renal inducida por cisplatino. Es posible que la amifostina también tenga efectos protectores contra los efectos tóxicos neurológicos y la acción acumulativa sobre la médula ósea.[60] El mesna puede prevenir la cistitis hemorrágica secundaria a ciclofosfamida e ifosfamida porque se une a los metabolitos tóxicos vesicales de la acroleína.[61]

Se espera que las medidas de apoyo sigan mejorando. En el futuro será posible aminorar algunos efectos tóxicos de la quimioterapia sobre la médula ósea con la aplicación del tratamiento genético para transferir los genes de resistencia a los agentes quimioterápicos a las células primordiales hematopoyéticas. Esto permitiría suministrar dosis más altas de quimioterapia sin causar mielosupresión. Los estudios preliminares *in vitro* y en animales muestran que las células primordiales hematopoyéticas pueden tornarse más resistentes a las nitrosoureas.[62]

EFECTOS COLATERALES A LARGO PLAZO DEL TRATAMIENTO CONTRA EL CANCER EN LOS NIÑOS

En vista de que uno de cada 900 adultos será pronto un sobreviviente del cáncer pediátrico,[1] es esencial enfatizar el diagnóstico, tratamiento y prevención de los efectos tardíos del tratamiento contra el cáncer infantil.

En general, los tejidos con mayor recambio celular son los más susceptibles a los efectos tóxicos agudos de la quimioterapia. Por lo general, la toxicidad aguda es reversible, pero puede ser persistente y dar lugar a efectos tardíos. Los tejidos con replicación lenta o que ya no pueden regenerarse pueden resentir aún los efectos tardíos o a largo plazo del tratamiento. Los niños son más susceptibles a ciertos efectos tardíos del tratamiento que los adultos porque sus tejidos todavía están en crecimiento y el daño a ellos afecta el crecimiento, la fecundidad y el desarrollo neuropsicológico.

Todos los aspectos de la modalidad terapéutica combinada pueden contribuir a los efectos tardíos del tratamiento contra el cáncer pediátrico. Los agentes quimioterápicos se vinculan con efectos tóxicos tardíos específicos (cuadro 63-2). La radioterapia puede inhibir considerablemente el crecimiento adicional del hueso, músculo, corazón y riñones dentro del campo de radiación, además de afectar la fecundidad. Ciertos procedimientos quirúrgicos se acompañan de secuelas tardías, como la escoliosis después de toracotomía, la impotencia después de disección de ganglios linfáticos retroperitoneales y la limitación de la movilidad después de una amputación.

El retraso del crecimiento es un efecto tardío único en los niños. El grado lesivo depende de la dosis de quimioterapia o radiación y la edad del niño al momento del tratamiento. Mientras más joven sea el paciente al momento de la agresión, más graves son las secuelas. Más del 50% de los individuos con tumores cerebrales pediátricos tratados con aplicación de 3 000 cGy o más a todo el cerebro tiene retraso importante del crecimiento y la talla en la edad adulta es inferior a la quinta percentila.[63] La radiación craneal puede ocasionar deficiencia de hormona del crecimiento, lo cual conduce a un crecimiento lineal insuficiente, a menos que se reponga esta hormona. Es probable que los sujetos que reciben radiación corporal total o radiación espinal no alcancen su talla potencial completa porque los huesos que reciben la radiación tienen bajo potencial de crecimiento, incluso con el estímulo de la hormona del crecimiento.[64]

Además del crecimiento deficiente, el tratamiento puede inducir otros problemas musculosqueléticos, como escoliosis, necrosis avascular, osteoporosis y atrofia o hipoplasia de los tejidos. La radioterapia a la cabeza y cuello provoca hipoplasia de la mandíbula, órbita o cuello, con la atrofia concomitante de los tejidos blandos; también es posible que tenga consecuencias endocrinas, dentales y psicológicas.[65] La necrosis asép-

tica del hueso afecta hasta el 10% de los pacientes con LLA de alto riesgo por el uso crónico de esteroides. La osteoporosis se produce como efecto del tratamiento esteroide y las dosis altas de radiación, como las suministradas en el tratamiento del sarcoma.

Casi ninguno de los niños que reciben quimioterapia para tumores sólidos sufre disfunción neuropsicológica. Los pacientes que se tratan por tumores cerebrales y los que reciben radiación craneal para LLA son la excepción y a veces presentan un deterioro grave del coeficiente intelectual. En comparación con sus hermanos, los sujetos que reciben radiación craneal para LLA tienen una probabilidad mucho más alta de ingresar a educación especial o a un programa para niños con discapacidad para el aprendizaje.[66]

A menudo la quimioterapia afecta algunos órganos específicos. Es factible que se altere la función del corazón, hígado, pulmones, tiroides y gónadas. Es común observar disfunción gonadal (azoospermia, amenorrea) por la administración de alquilantes. El tratamiento con mecloretamina, vincristina y procarbacina produjo azoospermia en 80 a 100% de los varones.[67] Los programas de quimioterapia combinada para la enfermedad de Hodgkin en niños se ajustó para sustituir la mecloretamina por ciclofosfamida y eliminar la dacarbacina de los regímenes estándar como un intento para reducir el riesgo de infecundidad. Debe señalarse que los sobrevivientes de cáncer pediátrico no tienen mayor riesgo de procrear hijos con anomalías congénitas.[68]

La cardiotoxicidad de los antibióticos del tipo antraciclina ha resultado un problema en el tratamiento del sarcoma de Ewing, osteosarcoma y linfomas. El uso de antraciclina en infusión continua atenúa el riesgo de daño muscular cardiaco y la insuficiencia cardiaca congestiva subsecuente.[69] Otro esquema nuevo es el uso del protector cardiaco desrazoxona para prevenir la cardiotoxicidad inducida por antraciclina.[50] Hasta que pueda definirse una dosis segura de antraciclina administrada con desrazoxona, la dosis acumulativa para toda la vida de una persona debe limitarse a 450 mg/m^2, nivel en el cual menos del 5% de los pacientes presenta insuficiencia cardiaca congestiva clínica.[70]

La toxicidad pulmonar es causa de toxicidad tardía significativa por tratamiento contra el cáncer. Muchos agentes alquilantes y la radioterapia contribuyen a la fibrosis pulmonar, lo que reduce el volumen pulmonar, la distensibilidad de los pulmones y su capacidad de difusión. Las nitrosoureas y la bleomicina son los agentes que provocan fibrosis pulmonar con más frecuencia. En la enfermedad de Hodgkin, cuando se administra bleomicina seguida de radiación en manto, aumenta el riesgo de toxicidad pulmonar.[71] La radiación pulmonar completa, como la que se aplica en las metástasis pulmonares en el tumor de Wilms y el sarcoma de Ewing, también causa daño pulmonar.

Otros efectos colaterales orgánicos importantes incluyen hipotiroidismo después de la radiación en la enfermedad de Hodgkin, insuficiencia renal crónica por administración de cisplatino, cistitis crónica por ciclofosfamida o ifosfamida e hipogammaglobulinemia prolongada con disfunción de linfocitos T después de múltiples sustancias alquilantes en dosis altas para el trasplante de médula ósea.[72]

Uno de los efectos tardíos más importantes del tratamiento contra el cáncer es el riesgo de un tumor maligno secundario. A medida que aumenta el número de sobrevivientes de cáncer pediátrico, este efecto surgió como una preocupación importante. En una revisión retrospectiva de 1 406 pacientes con cáncer pediátrico, el riesgo actuarial de un segundo tumor maligno fue de 5.6% 25 años después del diagnóstico.[73] El riesgo de un segundo tumor maligno es más alto en pacientes que recibieron quimioterapia y radiación. Los sobrevivientes de la enfermedad de Hodgkin tienen los índices más altos de tumores malignos secundarios. La incidencia actuarial estimada de una segunda neoplasia fue de 7% a los 15 años después del diagnóstico. El cáncer mamario fue el tumor sólido más frecuente, con una incidencia estimada de 35% entre las mujeres para los 40 años. Estos individuos también tienen riesgo de desarrollar leucemia, linfoma no Hodgkin y carcinoma de la tiroides.[74] En algunas series de sobrevivientes de la enfermedad de Hodgkin en la infancia, la incidencia acumulativa estimada de un segundo tumor maligno a los 30 años varió entre 18 y 31%.[75,76] Los sujetos que recibieron tratamiento multimodal adicional para enfermedad de Hodgkin recurrente tienen el riesgo más alto de cáncer secundario. Las personas con sarcomas del tejido blando, retinoblastoma y sarcoma de Ewing que recibieron dosis altas de radiación para la lesión primaria tienen un mayor riesgo de osteosarcoma secundario dentro del campo de radiación.[77] En los últimos 10 años se reconoció al etopósido como causa de leucemia mieloide secundaria, casi siempre de los subtipos M4 o M5, con un periodo de latencia corto (uno a tres años después de la exposición) y una translocación cromosómica característica en la posición 11q23.[78]

A medida que los nuevos avances de la quimioterapia combinada generan un aumento de la supervivencia después del cáncer infantil hasta del 1% por año, el reto para el futuro es mantener los excelentes índices de supervivencia y prevenir al mismo tiempo la toxicidad tardía.

☐ Principios de inmunoterapia

El sistema inmunológico humano está diseñado para identificar y destruir células extrañas. Uno de los grandes misterios de la oncología es por qué el sistema inmunitario del paciente es incapaz de eliminar las células malignas. Los estudios de mediados de los años de 1990 indicaron que algunas células tumorales expresan una proteína, el ligando Fas, que envía una señal de muerte a los linfocitos T, los cuales sufren apoptosis y por tanto son inútiles para combatir el cáncer.[79] La inmunoterapia es una nueva rama del tratamiento contra el cáncer que se desarrolla para estimular o intensificar los productos naturales del sistema inmunitario (linfocitos, anticuerpos y citocinas) para reconocer mejor y destruir las células cancerosas.

El sistema inmunitario se compone de muchos tipos celulares, pero el linfocito tiene la función principal en el control de la función inmunológica. Los linfocitos B funcionan mediante la secreción de anticuerpos que median la destrucción celular al unirse al complemento o producir opsonización, la cual promueve la fagocitosis por los macrófagos. Los linfocitos T pueden interactuar de manera directa con antígenos de superficie específicos en la célula blanco y provocan lisis celular a través de la liberación de gránulos citotóxicos o muerte celular programada. Estos linfocitos T citotóxicos participan en la destrucción de células tumorales. Para activar esta respuesta es necesario que las células presentadoras de antígenos (CPA) presenten los antígenos a la célula T; las CPA expresan los antígenos unidos a las proteínas del complejo mayor de histocompatibilidad (CMH) en presencia de citocinas estimulantes. Las citocinas o interleucinas (p. ej., interleucina 2, interferón alfa, factor de necrosis tumoral) son proteínas liberadas por los linfocitos T cooperadores y los monocitos que ayudan a reclutar otras células efectoras, incluidas las CPA, además de regular la producción de anticuerpos. Las células efectoras del sistema inmunitario (p. ej., granulocitos, monocitos, macrófagos, eosinófilos, células dendríticas) pueden volverse selectivas de algún tumor cuando se activan con un anticuerpo específico, proceso que se conoce como citotoxicidad celular dependiente de anticuerpos (CCDA).

La inmunoterapia aprovecha todas estas funciones inmunológicas. El objetivo de la inmunoterapia es mejorar la inmunogenicidad de un tumor y permitir que el sistema inmunitario lo reconozca y se enfoque para destruirlo. La inmunoterapia puede dividirse en dos categorías principales: inmunidad activa e inmunidad pasiva.

INMUNIDAD ACTIVA Y VACUNAS CONTRA CANCER

La inmunidad activa implica el uso de vacunas contra tumores obtenidas con antígenos autólogos o alógeno relacionados con el tumor. Las vacunas se componen con células tumorales completas y antígenos tumorales con purificación parcial o completa. Se han identificado antígenos tumorales específicos que pueden volverse más inmunogénicos mediante la unión de proteínas transportadoras (coadyuvantes). Casi todas las pruebas clínicas que utilizan este tipo de vacuna contra tumores se han realizado en pacientes con melanoma. En un estudio de fase III con ganglíosido GM2 purificado combinado con bacilo de Calmette-Guérin (BCG) se observó una tendencia hacia una mayor supervivencia en personas que recibieron la vacuna en comparación con las dosis bajas de ciclosporina y BCG. De los sujetos tratados con la vacuna, 86% presentó una inmunoglobulina M como respuesta.[80] Un estudio piloto reciente con ganglíosido GM2 conjugado con una hemocianina adherida a la cerradura y mezclada con el QS-21 arrojó títulos elevados de anticuerpos del tipo inmunoglobulina M (IgM) en todos los pacientes.[81] En la actualidad se desarrollan las vacunas tumorales que utilizan ganglíosido para el neuroblastoma.

Se ha creado otro tipo de vacuna tumoral para estimular la inmunidad de las células T específicas contra péptidos tumorales, lo que deriva en la generación de linfocitos T citotóxicos. Para que este tipo de vacuna tenga éxito es necesario modificar el péptido tumoral para estimular la presentación del antígeno a la célula T. La presentación del antígeno se limita a menudo a alelos específicos del CMH. Las mismas células tumorales son malas células presentadoras de antígenos porque suelen carecer de expresión de las proteínas de clases I y II del CMH. Las células tumorales del neuroblastoma murino se modificaron para que expresen genes exógenos de clase II del CMH. En un modelo murino, esto mejoró la presentación de antígenos directamente a las células T, con lo que se indujo una potente respuesta *in vivo* contra el tumor.[82] Las células neoplásicas también pueden modificarse con ingeniería genética para que tengan una expresión excesiva de citocinas (interleucina 2 [IL-2], factor estimulante de colonias de granulocitos y macrófagos [GM-CSF]) que activan a las células presentadoras de antígenos y a otras células inmunitarias.[83,84] En la actualidad se llevan a cabo estudios con vacuna tumoral modificada diseñada para estimular los linfocitos T citotóxicos en pacientes con melanoma.[80]

INMUNIDAD PASIVA

La inmunidad pasiva supone el uso de anticuerpos monoclonales o células efectoras citotóxicas producidas *in vitro* y administradas al paciente. Los anticuerpos monoclonales se han probado en sujetos con neuroblastoma. Al principio se desarrollaron y usaron los anticuerpos monoclonales para evacuar la médula ósea autóloga antes del trasplante mielosupresor. Los anticuerpos monoclonales murinos se añadieron a un antígeno glucolipídico, glucoproteínas de superficie y disialogangliósidos específicos GD2 y GD3 en células de neuroblastoma. El anticuerpo murino contra GD2 fue el primero en usarse en pruebas clínicas. El anticuerpo contra GD2 media la citotoxicidad celular dependiente de anticuerpo o complemento, la cual puede intensificarse con la adición de citocinas.[85] Una prueba clínica de fase II de anticuerpo monoclonal murino contra GD2 (llamado 3F8) en personas con neuroblastoma avanzado produjo una reacción inmunológica en 40% de los pacientes.[86]

Una prueba más reciente utilizó un anticuerpo murino contra GD2, el 14.G2a, que se infundió con IL-2 para intensificar la CCDA. En esta prueba del *Children's Cancer Group* (CCG) se trató a 33 pacientes con neuroblastoma u osteosarcoma con una combinación de IL-2 y dosis crecientes de anticuerpo 14.G2a para establecer la toxicidad y eficacia del 14.G2a. Los efectos tóxicos incluyeron dolor neurógeno transitorio, reacciones alérgicas y exantema. Un paciente con neuroblastoma tuvo una respuesta parcial, tres mostraron descenso de los infiltrados de la médula ósea y uno con osteosarcoma

tuvo una respuesta completa.[87] Una desventaja del tratamiento con anticuerpos monoclonales murinos es que, cuando se infunden estos anticuerpos en forma repetida en seres humanos, la mayoría de los individuos produce al final un anticuerpo humano contra ratón, lo cual inutiliza cualquier tratamiento ulterior con anticuerpos.

Hace poco tiempo se produjeron anticuerpos quiméricos de ser humano-ratón que redujeron el riesgo de liberar anticuerpos contra ratón.[87] Este anticuerpo se formó mediante la fusión de la porción Fab del anticuerpo murino 14.G2a contra las regiones constantes Fc humanas de una inmunoglobulina G1 para formar el anticuerpo quimérico ch14.18. Este anticuerpo se valoró en pruebas clínicas de fase I[88] y en la actualidad se usa junto con GM-CSF en pacientes con neuroblastoma después del trasplante de médula ósea. Se espera que el anticuerpo sea muy eficaz en caso de enfermedad mínima residual.

Otra forma de inmunidad pasiva es la generación de células destructoras activadas por linfocitos y linfocitos infiltradores del tumor. La inmunoterapia también incluye el uso de infusiones de citocinas, como el interferón alfa, IL-2 y factor de necrosis tumoral para estimular la reacción inmunitaria contra las células neoplásicas. La inmunoterapia adoptiva con interferón alfa indujo respuestas significativas en la leucemia mieloide crónica (LMC). En el carcinoma de células renales y el melanoma metastásico la infusión continua de IL-2 generó un índice de remisión del 20%.[89] La IL-2 está en proceso de estudio en el CCG para tratar la enfermedad residual mínima en la leucemia mieloide aguda infantil después de terminar la quimioterapia. El CCG estudia el interferón alfa 2a combinado con ácido todo transretinoico como tratamiento de salvamento para pacientes con tumor de Wilms y neuroblastoma.

INMUNOTOXINAS

Las inmunotoxinas son una nueva clase de inmunofármacos que combinan anticuerpos monoclonales conjugados con toxinas derivadas de plantas o bacterias para dirigirse contra antígenos de células neoplásicas específicas. Algunos de estos agentes tuvieron resultados prometedores en sujetos con tumores malignos linfoides.[90] Para que sea efectiva, una inmunotoxina debe reconocer un antígeno específico en la superficie de la célula. El antígeno blanco no debe estar presente en las células de la sangre periférica. Una vez unido al antígeno blanco, el complejo de inmunotoxina debe internarse para que la toxina destruya la célula.

La inmunotoxina B43-PAP, que se estudia en el tratamiento de la LLA de linaje B, satisface estos criterios. Esta inmunotoxina se compone del anticuerpo B43 específico para el antígeno CD19 en las células blásticas de la LLA de linaje B conjugado y una toxina vegetal, la proteína antiviral de la grana (PAP, por sus siglas en inglés). En la actualidad, la B43-PAP está en pruebas de fase II en el CCG en pacientes con diagnóstico de LLA de alto riesgo que muestran una respuesta lenta a la quimioterapia de inducción.

El campo de la inmunoterapia aún está en sus fases iniciales de desarrollo, pero la comprensión creciente de los mecanismos inmunológicos y la capacidad para alterar la información genética de las células tumorales tal vez posibiliten avances en el futuro próximo.

☐ Control local del tumor

Además del tratamiento sistémico, es importante el control local del tumor en la oncología pediátrica. Es más fácil erradicar las metástasis en los pacientes jóvenes que en los adultos cuando la lesión primaria se sometió al tratamiento adecuado. Pueden emplearse varias modalidades para lograr el control de la enfermedad local.[91]

RADIACION ONCOLOGICA

Es importante comprender los principios biológicos de la radioterapia en el cáncer pediátrico. La radiación afecta directamente el DNA celular o produce radicales libres reactivos que ocasionan daño indirecto al material genético e interfieren con la capacidad reproductora de los tejidos normales y los malignos. El efecto de la radiación ionizante en los tumores depende del número de células con reproducción activa al momento de la exposición y la duración del ciclo de regeneración celular. Puesto que la mayor parte del daño es indirecto y se enfoca en la reproducción, las lesiones malignas casi siempre muestran un efecto tardío a la radioterapia. El tumor tal vez empiece a encogerse o desaparezca semanas o meses después del tratamiento. Con cierta dosis terapéutica, la reacción de los tejidos malignos se vuelve exponencial, pero también puede haber daño adicional en las células normales adyacentes.

Las reacciones agudas a la radiación ionizante dependen de este equilibrio entre la replicación y la muerte celular y parece modificarse por los mayores intervalos entre las fracciones posológicas que permiten una mayor recuperación de la población celular. El tamaño de la fracción de radiación tiene un pequeño impacto sobre el volumen de células que se destruyen en forma aguda. Por el contrario, los efectos crónicos del tratamiento dependen de la dosis total de exposición y el tamaño de cada fracción. El índice terapéutico puede intensificarse si se explota la diferencia entre los efectos tempranos y tardíos de la radioterapia. Pueden utilizarse técnicas que reducen los efectos tardíos al disminuir la dosis por fracción y aumentar la cantidad de fracciones que se aplican en el periodo convencional de tratamiento. Otra conducta consiste en acelerar este fraccionamiento de las dosis al disminuir el periodo total, lo que brinda una menor oportunidad de recuperación a los tumores con proliferación rápida.

La radioterapia puede combinarse con resección quirúrgica para aplicar la dosis máxima efectiva en un sitio bien definido y así minimizar la dosis aplicada a las estructuras normales circundantes.[92] Si se combinan ambas modalidades, puede obtenerse la máxima

ventaja por sus efectos básicos diferenciales. Los tumores grandes susceptibles de resección pueden extirparse, pero es posible que los tejidos periféricos contengan partículas tumorales microscópicas. La radiación es muy efectiva para esta carga periférica de micrometástasis, aunque sería menos efectiva para la masa central del tumor. Aunque cada abordaje tiene ventajas, es lógico combinar estos dos recursos en forma secuencial para maximizar el control tumoral local. La radioterapia preoperatoria permite reducir el área de tratamiento porque el lecho quirúrgico aún no se manipula. En los tumores más grandes, su empleo reduce el volumen de la lesión lo suficiente para permitir la resección subsecuente. Además, se atenúa la diseminación potencial de células neoplásicas durante la resección quirúrgica ya que las células que pudieran propagarse en el procedimiento son incapaces de reproducirse. Por el contrario, la radiación preoperatoria retrasa el procedimiento quirúrgico para permitir la recuperación del tejido. Otra desventaja es que la extensión del tumor, que habitualmente se define y se estadifica en la operación, es menos clara y el plan de radioterapia puede afectarse por una gradación demasiado baja del tumor. Por último, las limitaciones de la dosis impiden un nuevo tratamiento si el margen quirúrgico muestra células neoplásicas en el examen histológico.

Por estas razones, muchos esquemas combinados emplean radiación posoperatoria para que los campos y dosis terapéuticos se establezcan después de la resección quirúrgica y valoración histológica.[92] Por lo general, pueden aplicarse dosis más altas después de la operación porque ya se definieron con exactitud los blancos y volúmenes. En particular, las dosis aplicadas a la periferia del tumor pueden precisarse según sea la presencia de enfermedad residual evidente, microscópica o nula. No obstante, es posible que la administración posoperatoria requiera un área de tratamiento más amplia después de la manipulación quirúrgica extensa. Además, las adherencias o la cicatrización sobre estructuras vasculares o vitales de otro tipo elevan el riesgo de toxicidad por radiación.

El tratamiento del sarcoma de tejido blando proporciona un modelo del papel adjunto de la radioterapia, ya que ni la operación ni la radiación solas controlan por completo la enfermedad local en la cabeza, cuello, extremidad, tronco o retroperitoneo.[93] En las lesiones de las extremidades, la radiación también permite una resección más conservadora respecto de la extremidad. A pesar de que el tratamiento preoperatorio puede reducir la implantación y diseminación de células malignas durante el procedimiento quirúrgico, puede afectar la cicatrización de las heridas y la evaluación histológica del tumor primario. Sin embargo, se han alcanzado índices de control local del tumor de 75 a 98%, con índices de salvamento de la extremidad mayores de 80%. Por desgracia, hay complicaciones de la herida hasta en 40% de los pacientes. El uso reciente de la radiación neocoadyuvante en dosis más modestas (30 Gy en total) redujo el índice de complicaciones al tiempo que mantuvo un control local excelente después de cinco años (> 95%) y el salvamento final de la extremidad.[94] La radioterapia posoperatoria también puede ser benéfica. En una serie grande de sarcoma en adultos, las dosis entre 60 y 70 Gy alcanzaron un control local del tumor del 80% con salvamento de la extremidad funcional.[95] El índice de complicaciones en la herida fue menor al 10%.

Por último, varios aspectos de la radioterapia en pacientes pediátricos merecen una consideración especial. Es necesario conceder atención a los problemas de la inmovilización y sedación para que las dosis ionizantes puedan enfocarse en el área deseada sin exposición inadecuada de los tejidos cercanos. Algunas veces es difícil balancear las dosis necesarias para lograr la eficacia antitumoral y los riesgos de reacciones adversas en los sujetos jóvenes. Los oncólogos pediatras especializados en radiación pueden suministrar dosis menores y aceptar un índice mayor de recurrencia con tal de asegurar una menor toxicidad, sobre todo en órganos cruciales para el desarrollo, como el cerebro. También puede alterarse la "tolerancia" normal de los órganos o tejidos cuando se emplean agentes quimioterápicos. Deben considerarse los efectos a largo plazo del tratamiento combinado sobre los tejidos musculosqueléticos y dentales, las secuelas neurológicas centrales y neuropsicológicas, la disfunción endocrina y gonadal, así como los efectos directos sobre el corazón, pulmones y riñones.[96] Las secciones siguientes describen las técnicas que permiten la aplicación de dosis seguras y eficaces de radiación, a menudo combinadas con resección quirúrgica, para producir el máximo beneficio terapéutico.

BRAQUITERAPIA

La braquiterapia es el tratamiento con radiación en el que la fuente ionizante está en contacto con la lesión, casi siempre dentro del volumen tumoral inicial. Por lo regular, la distribución de la dosis depende de la ley del cuadrado inverso y los isótopos más frecuentes tienen vida media corta y pueden obstruirse con facilidad. Se colocan catéteres en el tumor durante la operación, los cuales pueden cargarse con fuentes de implante temporal o permanente. La poscarga remota puede disminuir la exposición a la radiación entre el personal y los familiares; puede realizarse en la habitación del paciente o en forma ambulatoria. Las fuentes de dosis bajas, como el cesio, proporcionan cerca de 1 cGy por minuto, mientras que las fuentes de dosis altas, como el iridio, suministran alrededor de 100 cGy por minuto.

La braquiterapia transoperatoria con implantes de iridio 192 (^{192}Ir) que aportan 45 Gy es efectiva en sarcomas.[97] En esta serie, el índice de control local a los cinco años con el refuerzo de la braquiterapia fue de 82%, en comparación con el 67% que se logra con la radiación de rayo externo sola. El mayor beneficio (90 contra 65%) se obtuvo en pacientes con tumores de alto grado histológico. Puesto que los implantes intersticiales permiten la aplicación de una dosis continua

en un periodo mucho más corto, ofrecen una ventaja radiobiológica en los tumores de grado alto con cinética de crecimiento celular rápido. La cooperación estrecha entre el cirujano y el oncólogo radiólogo durante el procedimiento es crucial para asegurar el rastreo más efectivo del lecho tumoral blanco.

Los pacientes pediátricos con sarcomas de tejido blando también pueden beneficiarse con las estrategias especializadas de radioterapia. Si los niños tienen enfermedad residual microscópica después de la operación y la quimioterapia, la radiación produce un control local excelente del tumor.[98] Los niños toleran la radioterapia hiperfraccionada tan bien como los tratamientos en una sola fracción. Esta técnica utiliza dosis más pequeñas aplicadas en varias fracciones al día durante el mismo periodo de tratamiento, por lo que se administra una dosis más alta con toxicidad tisular similar. Los refuerzos con implantación intersticial pueden ser muy adecuados para las lesiones en las extremidades en niños con áreas de volumen de radiación limitado por las consideraciones del crecimiento y desarrollo futuros.

Las técnicas de radioterapia intersticial de alta precisión también son benéficas en tumores del sistema nervioso central. La adición de 60 Gy de braquiterapia a los sujetos con gliomas de grado alto mejoran notablemente la supervivencia promedio en comparación con los individuos que recibieron quimioterapia y radioterapia de rayo externo solas.[99] La termorradioterapia intersticial combinada con braquiterapia de ^{192}Ir elevó aún más la supervivencia en comparación con el solo refuerzo de la braquiterapia en este grupo de pacientes de alto riesgo.[100] Las personas más jóvenes con tumores cerebrales parecen beneficiarse más con los refuerzos terapéuticos después de la radiación con rayo externo. En 159 adultos con glioblastoma primario se emplearon implantes de yodo 125 (^{125}I) en dosis medias de 55 Gy después de la operación (el 75% lo integraron resecciones incompletas).[101] El mejor resultado se logró en el grupo de 18 a 29 años, con una supervivencia media de 78% a los tres años.

Por desgracia, la radioterapia al sistema nervioso central puede ocasionar necrosis, arteritis, leucoencefalopatía o tumores inducidos por la radiación. Algunas veces se desarrollan meningiomas benignos en niños que recibieron radiación craneal inicial en dosis altas por tumores cerebrales malignos y algunos sujetos presentaron un periodo de latencia corto entre el tratamiento y el desarrollo de la neoplasia.[102] También se sugirió el efecto carcinógeno teórico de la radiación sobre los tumores cerebrales en más de 100 casos de tumores intracraneales malignos.[103] Estos individuos podían diferenciarse por medios clínicos de aquéllos con tumores cerebrales espontáneos y su pronóstico fue muy malo.

La experiencia reciente con sarcomas complejos de tejidos blandos y tumores dermoides todavía es favorable. Se efectuó un análisis retrospectivo de una revisión institucional de 12 pacientes sometidos a implante intersticial durante la operación seguido de poscarga manual con ^{192}Ir.[104] La técnica de dosis baja aplicó un refuerzo hasta de 20 Gy a la radiación de rayo externo, por lo que se aplicó una dosis total de al menos 60 Gy. El índice de supervivencia a los tres años fue de 83%, con sólo dos fallas locales-regionales. El índice general de complicaciones fue de 32%, lo cual se consideró aceptable porque se logró un excelente control local al tiempo que se evitaron los procedimientos quirúrgicos radicales. Hay informes de resultados alentadores similares con braquiterapia en varios tumores malignos en adultos, incluyendo cáncer mamario, prostático y de vías biliares.[105-107] Las complicaciones de las heridas se relacionan con el intervalo entre la operación y la braquiterapia. Si la dosis de "refuerzo" fue de 10 a 20 Gy, sólo 38% de las personas sufrió complicaciones tempranas en la herida y todas fueron menores, sin necesidad de intervención quirúrgica ni retraso del tratamiento coadyuvante.[108]

La experiencia con la braquiterapia en los niños es más limitada y esta técnica se ha utilizado en una variedad heterogénea de neoplasias. Se colocaron implantes de ^{125}I o ^{192}Ir en el lecho tumoral de 18 pacientes al momento de la resección primaria de tumores cerebrales, sarcoma, neuroblastoma, rabdomiosarcoma, hepatoblastoma y cáncer pancreático.[109] Dos implantes se cargaron después. Debido a la enfermedad avanzada, sólo tres sujetos han sobrevivido a largo plazo. Sin embargo, el control local del tumor se logró en 13 casos y sólo dos personas evidenciaron morbilidad relacionada con el tratamiento. Ya se terminó una evaluación adicional de radiación con rayo externo o intersticial en 37 niños con sarcoma sinovial.[110] La radiación ionizante se aplicó a 16 lesiones primarias y en 14 sujetos se logró el control local duradero; 10 de estos últimos son sobrevivientes a largo plazo. Aunque no hay beneficio con la radiación coadyuvante después de la resección quirúrgica completa, se obtuvo un beneficio significativo en cuanto al control local en lesiones con resección incompleta o respuesta parcial a la quimioterapia.

La braquiterapia con ritmo de dosis alta se ha instituido con éxito en pacientes pediátricos (fig. 63-3). Las técnicas con dosis bajas requieren sedación, inmovilización, periodos de exposición prolongados y hospitalización, aun con fuentes de baja energía. El tratamiento con ritmo de dosis alta se aplica en unos cuantos minutos, lo cual es muy útil en los niños pequeños. La corta duración del tratamiento permite reiniciar pronto la quimioterapia sistémica. La morbilidad se relaciona casi siempre con reacciones cutáneas o mucosas, las cuales pueden progresar como un fenómeno de "recuerdo" en sujetos tratados con agentes sensibilizantes a la radiación, como las antraciclinas.[111] La experiencia reciente demostró el control local efectivo en diversos sarcomas pediátricos.[112] Once de 13 pacientes recibieron 36 Gy como dosis fraccionada y dos niños una dosis similar con braquiterapia combinada y tratamiento con rayo externo. Tres tumores recurrieron, pero 11 personas sobreviven libres del tumor 41 meses después del tratamiento. La mitad de los pacientes experimentó

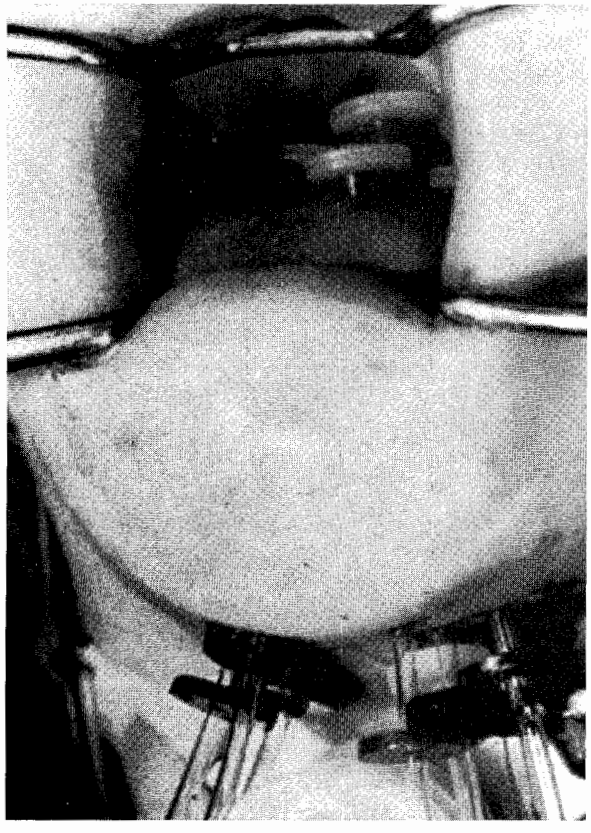


Fig. 63-3. Un lactante de tres meses de edad con rabdomiosarcoma en la base de la lengua. Se aplicaron ocho catéteres de braquiterapia para dosis altas que administraron 36 Gy en 12 fracciones durante ocho días. El niño está vivo y libre de enfermedad, con buenos resultados cosméticos siete años después del tratamiento. (Cortesía de Subir Nag, MD, Chief of Brachytherapy, Ohio State University, Columbus, Ohio.)

reacciones cutáneas y mucosas leves a moderadas, pero sólo uno tuvo reacciones tóxicas de grado 3. El crecimiento óseo y orgánico se mantuvo y la apariencia cosmética a largo plazo fue buena.

RADIACION TRANSOPERATORIA

La radioterapia transoperatoria (RTTO) puede ser una importante medida auxiliar para la radiación de rayo externo y el control tumoral local del cáncer avanzado en el adulto.[113] La RTTO hace posible aplicar la dosis radiactiva directamente en el área afectada al tiempo que se protegen las estructuras adyacentes. Siempre que la enfermedad se mantenga en áreas inaccesibles por medios quirúrgicos, la RTTO puede ser un coadyuvante útil. Casi todas las aplicaciones de RTTO en niños se observan en casos de enfermedad imposible de resecar desde el momento del diagnóstico, procedimientos primarios tardíos o de segunda revisión, lesiones residuales o recurrencia local del tumor.

Los resultados preliminares sugieren que esta modalidad puede ser benéfica. Un informe de 59 pacientes pediátricos con varios diagnósticos neoplásicos mostró el valor de las dosis en los límites de 10 a 17 Gy, aplicadas con 5 a 11 MEV de electrones a una profundidad tisular hasta de 3 cm.[114] Se logró el control en 10 de 11 personas con tumores de características histológicas benignas, pero con comportamiento local agresivo. Se alcanzó una incidencia de 75% en el control local del tumor entre los 48 pacientes con lesiones malignas. El grupo más grande de individuos incluyó a 25 niños con neuroblastoma, de los cuales 15 sobrevivieron un promedio de 51 meses después de la RTTO. Aunque la mitad de los sujetos con enfermedad en etapa IV sobrevivían al momento del informe inicial, el seguimiento tres años más tarde sólo detectó una supervivencia del 38% en estos niños con enfermedad metastásica.[115]

Otras series refieren resultados similares con variaciones menores de la técnica. En una serie de ocho niños con tumores avanzados, se aplicó una dosis de 3 a 15 Gy con 6 a 13 MEV de electrones.[116] Cinco pacientes recibieron radiación adicional con rayo externo y el control local del tumor se logró en 63% de los casos. Hubo un incremento mínimo del tiempo quirúrgico sin aumento del índice de complicaciones. Una experiencia subsecuente con 11 tumores abdominales en etapa local avanzada o con recurrencia en niños también mostró resultados alentadores.[117] En esta serie se administraron 10 a 25 Gy con 6 a 15 MEV de electrones en uno a cinco campos quirúrgicos por paciente. También en este caso el neuroblastoma era un blanco importante y tres de los cuatro niños vivieron un promedio de 117 meses.

Aunque lo ideal es que la operación se practique en quirófanos que tengan aceleradores lineales, la mayor parte de los centros necesita una transferencia interdepartamental y ya se han descrito los lineamientos para esta maniobra.[118] La RTTO requiere incisiones más amplias y mayor movilización tisular que las resecciones comunes. La exposición intracavitaria debe suministrar el espacio adecuado para colocar los conos del acelerador de electrones y excluir los órganos normales del campo radiactivo (fig. 63-4). La RTTO debe emplearse siempre que haya dudas respecto del lecho del tumor original o del margen de resección adyacente a los órganos normales o la adventicia vascular. En los adolescentes mayores o adultos pueden utilizarse aplicadores de RTTO adecuados para campos múltiples y con frecuencia se usan escudos de plomo para proteger los tejidos no afectados.[119] En la mayoría de los lactantes y niños, las estructuras no implicadas pueden movilizarse para poder colocar los conos de tratamiento sin protectores estorbosos. Cuando el área que exige tratamiento es extensa, pueden usarse múltiples campos no sobrepuestos. Toda la disección quirúrgica debe efectuarse antes de salir del quirófano, ya que la exploración adicional puede ser peligrosa cuando el sujeto se encuentra en la sala de radioterapia. El tratamiento anestésico adecuado es primordial para estos procedimientos complejos y ya se han establecido bien las técnicas.[120] Después de la radioterapia, el

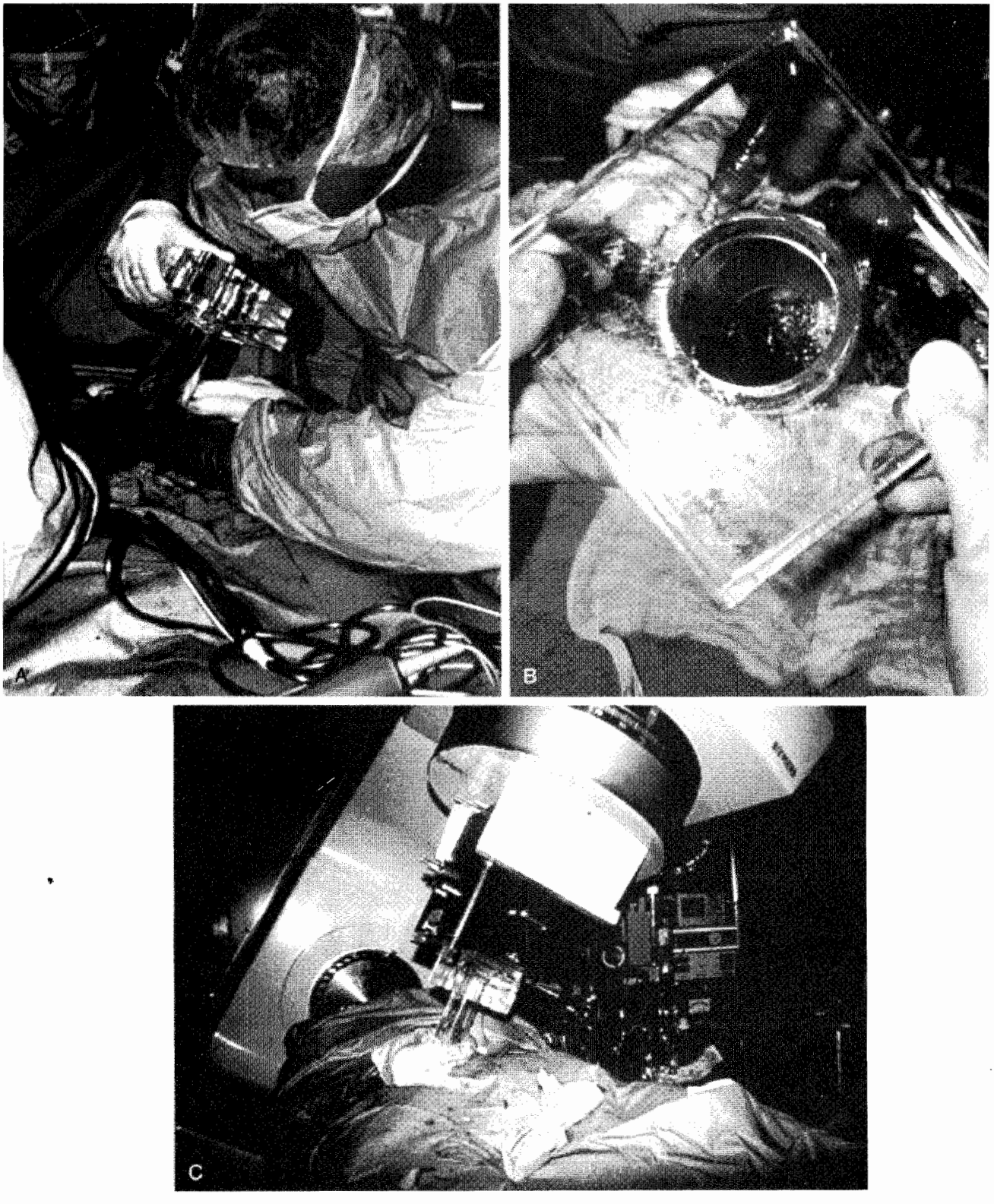


Fig. 63-4. *A*, el cirujano coloca un cono de "lucite" terapéutico para tratamiento transoperatorio en el abdomen de un niño con neuroblastoma recurrente del tronco celiaco después de la resección máxima del tumor macroscópico. *B*, el campo terapéutico dentro del cono abarca el lecho tumoral residual y excluye los órganos normales del campo radiactivo. *C*, el tratamiento con rayo de electrones se realiza con un acelerador lineal, el cual aplica una sola dosis de 15 Gy con 11 MEV electrones a una profundidad tisular de 3 cm. No hubo complicaciones después del tratamiento y el niño sobrevive sin evidencia de enfermedad más de cuatro años después del procedimiento.

paciente se traslada nuevamente al quirófano para completar la operación, la cual suele consistir sólo de la comprobación de la hemostasia y cierre de herida.

La experiencia inicial con la RTTO demostró ciertas complicaciones relacionadas con el tratamiento.[121] Tres sujetos ameritaron una intervención quirúrgica por estrechamientos ureterales secundarios a fibrosis o estenosis arterial renal. En dos casos, las estructuras afectadas estaban dentro del campo de la radioterapia complementaria con rayo externo. Dos niños desarrollaron neuropatías, uno de manera transitoria después de la RTTO sola y otro de modo permanente luego del tratamiento combinado con radiación de rayo externo. Sin embargo, todos los pacientes sobrevivieron hasta el seguimiento a los 42 meses. En la actualidad, la disección más amplia de las estructuras normales y la omisión de campos sobrepuestos de radiación disminuyen el índice de complicaciones.[114] En esta serie, no se observó lesión intestinal aguda ni neuropatía. Se produjo una infección superficial de la herida, pero no hubo infecciones intracavitarias profundas. Un niño sufrió un episodio de pancreatitis autolimitante y dos niños desarrollaron intususcepción posoperatoria. Un individuo se sometió a laminectomía y radiación por un tumor paraspinoso y en el seguimiento a largo plazo se detectó escoliosis. El índice general de complicaciones fue similar al de un grupo de pacientes que se sometió sólo a resección de la neoplasia sin radioterapia transoperatoria.

RADIOTERAPIA ESTEREOTACTICA

Ahora existen complejas técnicas de radioterapia estereotáctica para el tratamiento de neoplasias intracraneales que requieren una definición precisa del volumen de radiación, localización de las estructuras normales, determinación exacta de la dosis tumoral y del tejido adyacente e inmovilización cuidadosa del individuo. Los blancos intracraneales casi siempre son de forma irregular y la planeación terapéutica requiere equiparar el volumen terapéutico con el blanco en tres dimensiones, evitando las estructuras críticas normales adyacentes.[122]

La radiación provoca necrosis degenerativa aguda con inflamación, fagocitosis de los restos necróticos con proliferación vascular periférica y cicatrización glial prominente al final.[123] La proliferación de los tumores benignos es lenta y deben ser buenos blancos para una sola dosis de radiación. Por el contrario, los tumores malignos que proliferan con rapidez deberían responder mejor a las dosis fraccionadas, que serían menos dañinas para las células cerebrales normales circundantes en proceso de crecimiento. El concepto de radioterapia estereotáctica combina el blanco y la localización posológica de un procedimiento "radioquirúrgico" de dosis única con la ventaja biológica del fraccionamiento de la dosis. Esta modalidad terapéutica resultó posible por el desarrollo de marcos estereotácticos móviles y aceleradores lineales específicos.[124]

La delineación del campo es crucial para optimizar la aplicación de la dosis en la radiocirugía estereotáctica. El tratamiento integrado utiliza una imagen de tomografía computadorizada con reconstrucción digital. El uso de múltiples rayos estáticos en diferentes posiciones de la estructura y ángulos de la mesa es conveniente cuando el blanco es grande. En fechas más recientes, la colimación dinámica con rotación simultánea de la mesa de tratamiento y la estructura permitió delinear campos más complejos y aplicar un tratamiento preciso a lesiones irregulares profundas.

La evidencia sugiere que existe una relación dosis-respuesta, con mejor supervivencia en límites de 45 a 60 Gy.[125] Es posible que haya un techo de la respuesta en 60 Gy sin beneficios adicionales con dosis hasta de 80 Gy. Sin embargo, la radioterapia para procesos de gran malignidad tal vez requiera dosis acumulativas superiores a 100 Gy. Recientemente se estableció la dosis máxima tolerada para el tratamiento de personas con lesiones cerebrales primarias ya radiadas y secundarias con base en el diámetro del tumor.[126] Estas dosis variaron de 15 a 27 Gy para lesiones con diámetros de 20 a 400 mm.

Entre los 61 pacientes tratados para gliomas de alto grado con radioterapia estereotáctica con una dosis de 50 a 60 Gy, se presentaron dos recurrencias en el campo o fracasos marginales en un periodo de seguimiento medio de 18 meses.[127] En ocho niños con edades entre nueve y 18 años con malformaciones arteriovenosas benignas, la técnica radioquirúrgica tuvo un éxito completo y la evaluación neurocognoscitiva seis años después mostró un buen desempeño.[128] Se consideró que la naturaleza invasiva mínima del procedimiento contribuyó a la recuperación física y psicológica exitosa. En los astrocitomas de alto grado, las técnicas estereotácticas controlaron la enfermedad con toxicidad mucho menor por necrosis sintomática secundaria a la radiación.[129] Las técnicas radioquirúrgicas pueden usarse en el tratamiento de lesiones metastásicas cerebrales con índices de respuesta superiores al 80%, con baja morbilidad e índices de fracaso local menores de 20%. La modalidad justifica más su costo que la intervención quirúrgica y reduce el periodo de hospitalización. Aunque la radioterapia estereotáctica fraccionada alcanza un tratamiento preciso del blanco en tumores cerebrales pediátricos y tiene efectos agudos mínimos, aún se necesita seguimiento a largo plazo para evaluar la eficacia terapéutica.[130]

El tratamiento de tumores intracraneales también mejoró con la reciente disponibilidad de la tecnología de navegación quirúrgica, que reúne, almacena y da un nuevo formato a las imágenes tridimensionales de una lesión intracraneal dentro del campo quirúrgico.[131] Este sistema de guía transoperatoria le permite al cirujano definir los límites del tumor para realizar una resección más segura y completa. Las resecciones quirúrgicas completas pueden lograrse en 90% de los pacientes, con morbilidad menor de 10% y mortalidad inferior al 1%. En la actualidad se desarrollan sistemas interactivos que integran datos radiológicos con la ana-

tomía real del sujeto al momento de la operación.[132] Estos sistemas nuevos tienen un mejor funcionamiento que los instrumentos estereotácticos anteriores. Con un dispositivo de visualización desarrollado en fecha reciente se delineó con detalle la configuración anatómica, con lo cual se identificaron estructuras críticas y se ajustaron las trayectorias quirúrgicas en una serie de 250 pacientes sometidos a varios procedimientos de neurocirugía.[133] La tomografía computadorizada o las imágenes por resonancia magnética son mejores que el ultrasonido transoperatorio para caracterizar las lesiones profundas. La navegación transoperatoria también proporciona un procesamiento de video en tiempo real con imágenes virtuales generadas por computadora de las estructuras anatómicas y ya se ha aplicado con éxito a las lesiones difíciles de la base del cráneo y las operaciones complejas de tumores craneofaciales.[134-136]

☐ Técnicas adjuntas innovadoras

CRIOCIRUGIA

El principio básico de la criocirugía es la destrucción *in situ* por congelamiento y descongelamiento. A medida que el tejido congelado se descongela, regresa la circulación y durante un breve periodo el tejido parece casi normal. Sin embargo, conforme se desarrolla el daño celular endotelial, trombosis, edema y estasis vascular, la microcirculación muestra una falla progresiva y sobreviene la muerte celular.[137] El mecanismo de respuesta tisular es multifactorial y depende en buena medida de la velocidad de enfriamiento. Cuando esta técnica se aplica al cáncer, el objetivo es desvitalizar por congelamiento el mismo volumen de tejido neoplásico que se habría extirpado con una resección local. Al parecer, los mecanismos destructores de tumores más importantes son la congelación rápida, la descongelación lenta y la repetición inmediata de este ciclo.[138]

En la actualidad, el ultrasonido transoperatorio hace posible la colocación precisa en el centro de los tumores de una sonda de frío aislada por aspiración que registra la progresión del margen congelado en tiempo real.[139] El nitrógeno líquido circula por la punta de las sondas y alcanza temperaturas de −160 a −180°C. Es indispensable instalar la sonda en el centro de la masa porque la bola de congelación se extiende en forma simétrica en todas direcciones. Esta técnica se ha usado con éxito en tumores mamarios, hepáticos, vesicales y prostáticos, así como en malformaciones intraoculares y lesiones cutáneas benignas y malignas.

En 60 pacientes con tumores hepáticos primarios se utilizó la criocirugía y se obtuvo una supervivencia de 12% a los cinco años.[140] Sin embargo, si el tumor tenía menos de 6 cm de diámetro, el control local mejoraba y el índice de supervivencia alcanzaba el 38% a los cinco años. En una serie de 18 sujetos con metástasis hepáticas imposibles de resecar de cáncer colónico, cuatro (22%) seguían vivos sin evidencia de enfermedad en un seguimiento medio de 29 meses.[141] En una serie más grande de lesiones hepáticas primarias y metastásicas se trató a 110 individuos mediante técnica crioquirúrgica, con lo que se logró un control local del tumor del 24% en el seguimiento promedio de 14 meses.[142] Los informes recientes describieron una supervivencia libre de tumor hasta de 23% a los 18 meses de seguimiento promedio[143] y se logró la supervivencia en 60% de los pacientes con tumores primarios. La incidencia de complicaciones graves en la mayoría de las series es menor de 5%. Son frecuentes la leucocitosis y la fiebre. La hemorragia local en el trayecto de la sonda es fácil de controlar con presión o taponamiento con agentes hemostáticos. Por lo regular se elevan las enzimas hepáticas dos veces arriba de lo normal y el incremento se resuelve en forma espontánea en la primera semana después de la operación. Es raro que haya derrame pleural, mioglobinuria, hemorragia, fuga biliar o formación de abscesos.

La criocirugía se ha aplicado con éxito en quistes aneurísmicos óseos,[144] tumores óseos benignos agresivos o neoplasias malignas de grado bajo.[145] No obstante que las técnicas crioquirúrgicas ofrecen la ventaja de conservar la función de apoyo del hueso en estos tumores esqueléticos, no son infrecuentes las complicaciones. La más importante es la embolia gaseosa transoperatoria que eventualmente induce fenómenos de importancia hemodinámica.[146] Se ha señalado que puede vigilarse la tensión de nitrógeno al final del volumen de ventilación pulmonar durante la operación para analizar la incidencia clínica de esta complicación.

HIPERTERMIA INTRACAVITARIA Y QUIMIOTERAPIA

La hipertermia tiene un efecto selectivo, a menudo letal, sobre las células neoplásicas *in vitro* e *in vivo*. Las altas temperaturas sensibilizan los tejidos malignos a los efectos citotóxicos de la radiación ionizante y la quimioterapia al inhibir la reparación del DNA y aumentar la permeabilidad de la membrana a los agentes quimioterápicos y de otro tipo. La termorradioterapia combina la hipertermia intersticial con la braquiterapia y se ha empleado para aumentar la supervivencia promedio a 23.5 meses en pacientes con gliomas malignos.[100] El análisis de variantes múltiples sugirió que la hipertermia incrementó la supervivencia. Se aplicó un abordaje similar para los astrocitomas malignos recurrentes.[147] Tres personas sintomáticas se sometieron a braquiterapia con ^{192}Ir en dosis de 50 Gy y al calentamiento con una antena de microondas de 915 MHz durante una hora. En dos individuos mejoraron los síntomas y la supervivencia total fue de siete, 12 y 15 meses.

En ocasiones, la hipertermia también se combina en forma sinérgica con varios agentes quimioterápicos, como doxorrubicina, melfalán, cisplatino, bleomicina y mitomicina C.[148] Los máximos efectos citotóxicos se observan después de una exposición breve a la quimioterapia en presencia de hipertermia. Aparentemente existe una respuesta diferencial experimental entre la microvasculatura de tumores malignos y los vasos

sanguíneos normales.[149] La hipertermia regional también prolonga la vida media del cisplatino después de la administración intraperitoneal, lo que intensifica su efecto antitumoral sin acentuar la toxicidad sistémica. Asimismo, se utilizó un esquema similar con la administración intratorácica de cisplatino.[150]

La instilación intracavitaria de agentes quimioterápicos sin hipertermia se ha aplicado en varios tumores sólidos pediátricos.[151] El cisplatino intracavitario en dosis de 50 a 210 mg/m^2 se instiló en el tórax o el abdomen, con la protección de tiosulfato en 11 niños con rabdomiosarcoma o tumores pulmonares, incluidas las metástasis pulmonares de sarcomas. Los niveles séricos eran al menos comparables con los obtenidos por administración intravenosa y se observó resolución o mejoría de los derrames o ascitis en cuatro sujetos. No se registraron recurrencias intracavitarias locales y dos personas sobrevivieron más de tres años, mientras que dos más seguían vivas ocho años después del diagnóstico. Dado que casi todos los pacientes también habían recibido tratamiento sistémico, no pudo valorarse la contribución exacta del cisplatino intracavitario al resultado. No obstante, se comprobó la seguridad de este abordaje y la baja incidencia de recurrencia local en un grupo de alto riesgo de individuos con recidivas sugiere que la instilación directa de estos fármacos puede ser efectiva en niños con tumores malignos, sobre todo en situaciones en las que serían benéficas las altas concentraciones de quimioterápicos.

QUIMIOEMBOLIZACION

La aplicación regional de quimioterapia para tumores hepáticos es posible porque el hígado tiene un aporte sanguíneo doble; la arteria hepática contribuye con cerca del 25% del flujo parenquimatoso a las células normales y las lesiones hepáticas malignas obtienen casi toda su irrigación de esta fuente. Esto posibilita la aplicación selectiva de agentes citotóxicos al tumor. Además, el hígado puede tolerar un aumento regional de la dosis por su capacidad para destoxificar por la cinética de "primer paso". Mientras se indujo oclusión arterial temporal mediante la embolización con un cuerpo extraño, se lograron respuestas más duraderas cuando se infundieron agentes quimioterápicos distales a la arteria hepática ligada.[152] La conducta terapéutica incluye la infusión de altas concentraciones de quimioterápicos y prolongación del tiempo de permanencia con varios materiales embólicos (fig. 63-5). En una serie de adultos con carcinoma hepatocelular imposible de extirpar se observaron respuestas cuando el fármaco quimioterápico se suspendió en agentes embólicos.[153] Cuando se combinaron doxorrubicina, mitomicina C y cisplatino con gelfoam, 11 de 26 pacientes mostraron una disminución del tumor mayor al 50% según estudios imagenológicos sin mortalidad por toxicidad. Si el cisplatino se suspende en lipiodal, podían detectarse respuestas tumorales parciales en 33 de 71 individuos.[154] Se ha utilizado la misma técnica en diversos tumores hepáticos, incluyendo la metástasis de cáncer colónico y el melanoma ocular.[155] Se observó respuesta parcial en 23% y los sujetos tuvieron una supervivencia media de siete meses. En una revisión grande de 800 pacientes de varias series tratados en forma paliativa por carcinoma hepatocelular, se registraron índices de respuesta parcial de 60 a 83%.[156] La supervivencia general de las personas a los tres años varía de 18 a 51%. Entre los 90 pacientes con carcinoma colorrectal metastásico, se

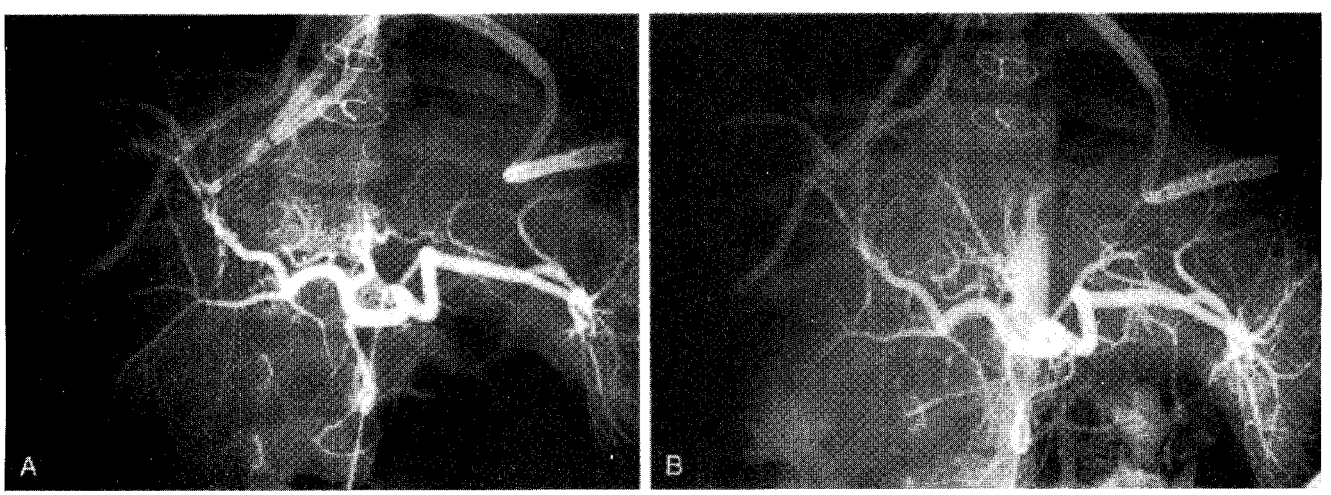


Fig. 63-5. *A*, inyección en el tronco celiaco antes de la embolización que muestra ligera tortuosidad de las ramas distales del segmento superior anterior del lóbulo derecho, la arteria hepática media y el segmento medial del lóbulo izquierdo. (Cortesía de Philip Stanley, MD, Pediatric Hematology-Oncology, UCLA School of Medicine, Los Angeles, California.) *B*, inyección posterior a la embolización del tronco celiaco que muestra atenuación periférica importante de las ramas de los lóbulos derecho e izquierdo a causa del depósito de colágena cargada con agente quimioterápico. (Cortesía de Philip Stanley, MD, Pediatric Hematology-Oncology, UCLA School of Medicine, Los Angeles, California.)

reconoció cierta reducción del tamaño tumoral en 78 a 100% de los sujetos, mientras que el índice de supervivencia después de un año era de 67%.

El número de pruebas aleatorias prospectivas en el carcinoma hepatocelular irresecable es bajo. Un estudio reciente comparó la quimioembolización con el tratamiento conservador.[157] Los 96 pacientes recibieron cisplatino suspendido en lipiodal y esponja de gelatina o sólo medidas de apoyo. La mayoría de los sujetos que se sometieron a quimioembolización mostró una disminución significativa del tamaño tumoral de acuerdo con los estudios imagenológicos, menores niveles de fetoproteína alfa e incluso alivio de la obstrucción portal, en comparación con el grupo tratado de manera conservadora. Aunque se observó cierta tendencia que favorecía la supervivencia con la quimioembolización, la diferencia no alcanzó importancia estadística. Es necesario señalar que 60% de las personas del grupo con tratamiento desarrolló insuficiencia hepática, tal y como indicaba la experiencia previa. La mayor parte de los individuos tratados con este método evidencia aumentos en las pruebas de función hepática, dolor abdominal, náusea, vómito, fiebre, ascitis, supresión de la hematopoyesis y trombocitopenia. Algunos sujetos desarrollaron diabetes y unos cuantos insuficiencia renal.

La experiencia pediátrica con la quimioembolización es bastante pequeña, aunque hay informes de casos aislados con éxito limitado.[158,159] Esta técnica también se extendió a los tumores malignos de los lactantes.[160] La mayor experiencia en tumores hepáticos pediátricos se publicó en fecha reciente.[161] Se utilizó una suspensión de cisplatino, doxorrubicina y mitomicina C mezclada con colágena bovina y medio de contraste en 11 niños con lesiones recurrentes imposibles de resecar. Seis personas tenían hepatoblastoma progresivo, dos carcinoma hepatocelular no susceptible al tratamiento quirúrgico, dos más sarcomas hepáticos indiferenciados y uno cirrosis crónica con un carcinoma hepatocelular de diagnóstico reciente imposible de extirpar. Con la excepción del niño con cirrosis, todos se habían sometido antes a quimioterapia sistémica. Los seis pacientes con hepatoblastoma tuvieron una respuesta parcial inicial, según mostraron las imágenes y los niveles de fetoproteína alfa. Tres individuos se sometieron a resección quirúrgica subsecuente, pero uno se agravó y murió, mientras que dos sobrevivieron más de 15 meses. Los otros tres también murieron al final por enfermedad progresiva conocida. De los tres niños con carcinoma hepatocelular, uno se sometió a resección quirúrgica y sobrevivió durante más de 65 meses, uno estaba vivo con neoplasia durante más de 36 meses y otro (con cirrosis) murió por insuficiencia hepática progresiva sin evidencia de tumor maligno. Uno de los dos sujetos con sarcoma continuaba vivo, pero con enfermedad progresiva. Casi todas las personas tuvieron náusea, vómito, coagulopatía transitoria y dolor durante la embolización química. Sólo el paciente con cirrosis presentó efectos tóxicos de consideración, con síndrome grave de lisis tumoral, coagulopatía y hemorragia del sistema nervioso central. En general, la quimioembolización es factible en individuos jóvenes, con efectos tóxicos tolerables, y representa una alternativa terapéutica razonable para el hepatoblastoma persistente, irresecable o recurrente o para el carcinoma hepatocelular.

RASTREO LINFATICO

La estadificación precisa de la enfermedad regional es todavía un elemento importante de los tumores, sea en niños o en adultos. Se ha notificado que el ganglio linfático de drenaje inicial, conocido como ganglio centinela, es predictivo de la metástasis ganglionar regional en varios tumores.[162] El rastreo linfático transoperatorio con inyecciones de pigmento vital es una forma confiable para localizar este ganglio, que drena el sitio de un tumor primario. Si el ganglio centinela no tiene evidencia histológica de metástasis, es probable que el lecho linfático relacionado esté libre de neoplasia y pueda evitarse la morbilidad de la linfadenectomía. Sin embargo, se necesita mucha experiencia para realizar el tedioso proceso de disección a lo largo de los conductos linfáticos teñidos y evitar aun así las complicaciones locales frecuentes de la herida, como el seroma, infección y necrosis.

Los informes subsecuentes describen un método menos invasivo e igualmente preciso para localizar el ganglio centinela; se utiliza un coloide azufrado de tecnecio 99 (^{99}Tc) como marcador radiactivo.[163] La localización mediante una sonda gamma tiene muchas ventajas, incluido un amplio intervalo durante el cual es posible identificar el ganglio de drenaje inicial. Las imágenes mediante cámara gamma detectaron la captación ganglionar 10 minutos después de la inyección y la captación persistió por lo menos durante cinco horas. Esta técnica permite localizar el ganglio centinela antes de trazar la incisión en la piel y verificar de manera exacta la posición ganglionar transoperatoria y la integridad de la biopsia excisional. El lecho linfático adyacente también puede explorarse para verificar que la cuenta no rebase los niveles basales.

La linfocentelleografía también es un indicador confiable del drenaje linfático de un melanoma cutáneo en la cabeza, cuello y tronco.[164] Se inyectó un marcador radiactivo de coloide con sulfuro de ^{99}Tc o albúmina sérica humana antes de la resección local amplia de la lesión primaria. De los 297 pacientes revisados, 181 se sometieron a disección electiva de los lechos ganglionares identificados por linfocentelleografía y en 27% se detectó melanoma dentro del lecho disecado. De éstos, siete desarrollaron metástasis ganglionares como sitio de primera recurrencia y todos estaban dentro del área anticipada por el estudio original. Los otros 116 pacientes se mantuvieron en observación y 14% desarrolló metástasis ganglionares como primer signo de recurrencia. Sólo uno de estos individuos, que desarrolló enfermedad de rápida progresión, sufrió metástasis ganglionares en un área no prevista por el estudio. En total, 70 de 71 pacientes tenían metástasis lin-

fática documentada en un lecho ganglionar predicho, lo que confirma que la linfocentelleografía cutánea puede usarse como recurso confiable para guiar el tratamiento en el melanoma de alto riesgo.

La localización de los ganglios linfáticos mediante exploración con sonda gamma se extendió al tratamiento del cáncer mamario.[165] Además, las técnicas de rastreo con pigmentos vitales y la linfocentelleografía se combinaron para maximizar la precisión, tanto en el melanoma como en el cáncer mamario.[166] Los ganglios linfáticos centinela se identificaron en 92% de los pacientes y no hubo resultados falsonegativos. Cuando se combinaron el pigmento azul y la localización radiactiva en 110 pacientes con melanoma se reconoció el ganglio centinela en 99.5% de los sujetos.[167] En este estudio, el método fue muy preciso para detectar el compromiso ganglionar, con un índice de 3% de resultados falsonegativos y ninguno falsopositivo.

Las implicaciones del rastreo de un ganglio centinela son importantes en los tumores pediátricos, como el rabdomiosarcoma. En los *Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I* y *II*, la incidencia de ganglios regionales positivos fue de 12 a 17%. Sin embargo, la mayoría de estos individuos no se sometió a la toma de muestra del ganglio linfático. En fechas más recientes, cuando casi todos los pacientes se someten a biopsia ganglionar, la incidencia de la detección se elevó hasta 40%.[168] Estos hallazgos también se confirmaron después en el *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study III*, el cual demostró que cuando se obtenía biopsia de los ganglios linfáticos regionales, el 39% revelaba metástasis.[169] En este estudio, la supervivencia mejoró porque las personas con ganglios linfáticos regionales positivos se sometieron a radioterapia del lecho linfático afectado. En la actualidad, se usa la técnica siguiente en niños con rabdomiosarcoma extremo. El día anterior a la operación se inyectan alrededor de la lesión palpable o en el sitio de la incisión previa 0.2 a 0.5 ml de coloide de sulfuro de ^{99}Tc. Justo antes de la operación se inyecta la misma zona con 0.5 a 1.0 ml de pigmento vital azul. Cuando se usa una sonda gamma manual, la señal de localización es paralela a la presencia de pigmento azul en los conductos linfáticos que conducen al ganglio centinela. Este tejido se tiñe de azul y emite señales positivas en el estudio; se realiza la biopsia por excisión para su valoración histológica, la cual debe predecir el compromiso del resto del lecho linfático. Si la biopsia es negativa no se requiere tratamiento adicional. El resultado positivo en el estudio histológico obliga a la disección ganglionar y radiación linfática regional.

CIRUGIA GUIADA POR RECEPTOR DE RADIO

El concepto de cirugía guiada por métodos radioinmunológicos (CGRI) incorpora el uso de anticuerpos monoclonales (MoAbs) a los antígenos relacionados con el tumor marcados con isótopos que emiten rayos gamma.[170] El anticuerpo casi siempre se administra tres o cuatro semanas antes del procedimiento quirúrgico que se anticipa, para que al momento de la operación las cuentas del fondo sean bajas y el tejido se considere positivo cuando el índice de actividad con el fondo es mayor de 1.5:1. Se practica la resección del tumor y se exploran los márgenes de la incisión, los sitios de ganglios linfáticos regionales y las áreas intracavitarias remotas. Las regiones positivas se someten a biopsia o se extirpan, según sea lo adecuado. Cuando esta técnica se utilizó en cáncer primario de colon y recto, 30 o de los 36 pacientes tuvieron resultados positivos en el estudio y las células malignas se encontraban en áreas inesperadas en 80% de los casos. El 34% de los sujetos estaba clasificado en un grupo mayor del real y la conducta en el quirófano se cambió en 25% de las ocasiones.[171]

Se realizaron estudios más recientes con un anticuerpo monoclonal de segunda generación, el CC49, que es específico para la glucoproteína 72 relacionada con el tumor, un antígeno de pancarcinoma en los cánceres colorrectal, prostático y ovárico.[172,173] En 22 personas con carcinoma colorrectal recurrente se reconocieron 51 sitios por CGRI y 44 tuvieron resultados positivos.[174] Se detectó la enfermedad oculta en 10 sujetos, lo que condujo a cambios relevantes del procedimiento quirúrgico. Los estudios adicionales con carcinoma recurrente de colon y recto confirmaron el valor de esta tecnología. Se han empleado también anticuerpos monoclonales contra antígeno carcinoembrionario marcados con indio 111 (^{111}In) y se identificó enfermedad oculta en ciego y retroperitoneo. La sonda gamma detectó 86% de todos los tumores evidentes y el 100% de las tumoraciones confirmadas en el estudio histológico.[175] En estas circunstancias, la CGRI constató la resección completa. Además, la CGRI con anticuerpos monoclonales más recientes marcados con ^{125}I identificó patrones de diseminación tumoral diferentes a los detectados por las técnicas quirúrgicas estándar de clasificación.[176] Se ha señalado que la eliminación de todo el tejido "positivo", incluso en áreas remotas, mejora la supervivencia.

No obstante, la marca del tumor con anticuerpos conlleva algunos problemas. Si el tumor es heterogéneo, gran parte del anticuerpo monoclonal no se localiza en el tumor y tiene efectos tóxicos sistémicos.[177] Estas preocupaciones se exacerban por la distribución variable de anticuerpos y la afinidad de unión. Además, el origen murino del anticuerpo monoclonal, con la posibilidad implícita de anafilaxis y el tiempo prolongado de eliminación de la circulación de los anticuerpos completos, requeriría un largo intervalo entre la inyección y la operación.

Una gran variedad de tumores endocrinos y no endocrinos contiene receptores de alta afinidad para la somatostatina.[178] Por lo tanto, puede esperarse que la somatostatina marcada sea útil para localizar y clasificar los tumores. Los tumores no endocrinos, como los carcinoides, insulinoma, feocromocitoma, carcinoma medular de la tiroides, carcinoma pulmonar de células pequeñas y meduloblastoma, expresan muchos receptores de somatostatina. El octreótido, un análogo octa-

péptido, tiene una vida clínica más útil de 90 a 120 minutos que el compuesto nativo y tiene mayor afinidad por el receptor y características de depuración más favorables para intensificar la proporción entre la distribución en el tumor y en el fondo.[179] Los análogos marcados con yodo 123 (^{123}I) no se visualizan bien en la parte superior del abdomen por la excreción hepatobiliar. En consecuencia, se desarrollaron técnicas que utilizan un marcador con indio 111.[180]

Varios tumores que afectan a los niños, incluidos los linfomas y la enfermedad de Hodgkin, también expresan receptores para somatostatina.[181] En los tumores pediátricos es muy importante la expresión elevada de genes de receptores para neuropéptidos en el neuroblastoma, de tal forma que el 90% de los pacientes con este tipo de tumor muestra resultados positivos en la centelleografía con octreótido marcado con ^{111}In.[182] El nivel de captación es similar al observado en el estudio con radioisótopo de metayodobencilguanidina marcado con yodo 131 (^{131}I). Asimismo, resultó evidente la importancia pronóstica de la unión con la somatostatina, ya que la expresión del receptor puede disminuirse en los tumores más agresivos.[183] Todos los individuos con receptores de alta afinidad en los tumores sobrevivieron, en tanto que 60% de aquéllos sin receptores murieron.[184] En los estudios confirmatorios, las personas con receptores positivos tuvieron un intervalo libre de enfermedad de 23 meses, en comparación con los sujetos con resultados negativos para receptores, cuya enfermedad progresó con rapidez y murieron.[185]

Un abordaje para aprovechar estas características consistiría en combinar las imágenes diagnósticas obtenidas por la expresión de receptores para somatostatina con los métodos quirúrgicos con guía radioinmunológica para la detección transoperatoria de un tumor oculto. Dado que los receptores de alta afinidad se han identificado tanto en el neuroblastoma primario como en el metastásico, los análogos marcados con radiactividad podrían mejorar la clasificación anatómica de la enfermedad, definir los márgenes quirúrgicos de resección y asegurar la detección y resección de todos los sitios con tumor oculto. Para probar esta hipótesis, seis niños con neuroblastoma en etapas III o IV de Evans se sometieron a la intervención quirúrgica después de la administración sistémica de octreótido marcado con ^{125}I-tyr^3.[186] Se extirpó el tejido con características sospechosas evidentes o datos positivos en la exploración con la sonda gamma. La unión del octreótido con el tejido maligno se detectó en cinco niños con neuroblastoma conocido y documentado por histopatología, inmunohistoquímica y microautorradiografía. La captación intraabdominal se produjo en 15 minutos, fue más intensa en el sistema hepatobiliar y decreció en 24 horas. Se reconoció neuroblastoma viable en 15 de los 17 sitios con unión al radiorreceptor. Cuatro de estas piezas en tres niños se obtuvieron de sitios ocultos inesperados. Siete piezas más demostraron ausencia de unión y cinco de ellas tuvieron resultados negativos en el estudio histopatológico. La CGRI tuvo una sensibilidad del 100% y especificidad del 71% en neuroblastomas y permite una estadificación y valoración más precisa de la enfermedad para la resección quirúrgica.

Se desarrolló un procedimiento estándar para la CGRI (fig. 63-6). Se inyectan 2 a 15 microcurios por mililitro de ligando radiactivo justo antes de la operación. Durante la intervención quirúrgica la sonda manual para detección de rayos gamma determina la cuenta del fondo en un sitio remoto y este nivel se anula. La radiactividad por arriba de la basal se percibe como una señal audible con intensidad y frecuencia proporcionales al nivel. Ya existen sondas disponibles que emiten una señal audible y una voz que indica el nivel numérico de radiactividad. Un índice menor de 2:1 entre tejido y el fondo normal se considera positivo. Se realiza la exploración formal habitual. Se extirpa u obtiene biopsia de todos los tejidos con tumor evidente o señales de aumento de la radiactividad.

Además de la aplicación intracavitaria, la exploración con marcadores radiactivos también sirve como guía para la detección y biopsia de las lesiones esqueléticas y de extremidades. El difosfonato de metileno con ^{99}Tc se utiliza para localizar un amplio espectro de lesiones en el hueso. Las técnicas gammagráficas externas identifican una lesión ósea que puede ser difícil de reconocer con marcadores cutáneos superficiales. La situación imprecisa de la incisión cutánea también se produce por el movimiento del paciente y eso complica la localización. La detección transoperatoria con sonda gamma se usó con éxito en cinco pacientes que tenían lesiones óseas.[187] El radioisótopo se inyectó cuatro a 12 horas antes de la operación y la lesión ósea se localizó en forma precisa, por lo que pudo efectuarse un procedimiento más limitado para biopsia o excisión. Esta técnica puede aplicarse con éxito al amplio espectro de procesos neoplásicos o benignos que acumulan tecnecio.

TECNICAS IMAGENOLOGICAS DE INVASIVIDAD MINIMA

Para aplicar el tratamiento adecuado de las neoplasias hepáticas es necesario detectar con precisión todas las masas intrahepáticas. Pese a las técnicas imagenológicas externas no invasivas, 20 a 40% de todas estas lesiones no se reconoce.[188] El ultrasonido transoperatorio se considera una modalidad exacta para detectar estos tumores ocultos. La sonografía se utilizó en la operación de 45 pacientes con neoplasias hepáticas, 80% de las cuales estaba constituido por metástasis.[189] Este método transoperatorio identificó el 97% de las lesiones que se detectaron al final, mientras que la inspección y palpación de rutina reconocieron el 78% y las imágenes preoperatorias el 67% de estos tumores. La conducta quirúrgica planeada se cambió en la mitad de los sujetos y en 19 de ellos el ajuste se basó en los hallazgos ultrasonográficos transoperatorios.

Debido a que el uso de las imágenes transoperatorias ha tenido un gran impacto en el tratamiento quirúrgico del hígado, vías biliares y páncreas, se desarrollaron aplicaciones para poder usar el ultrasonido en

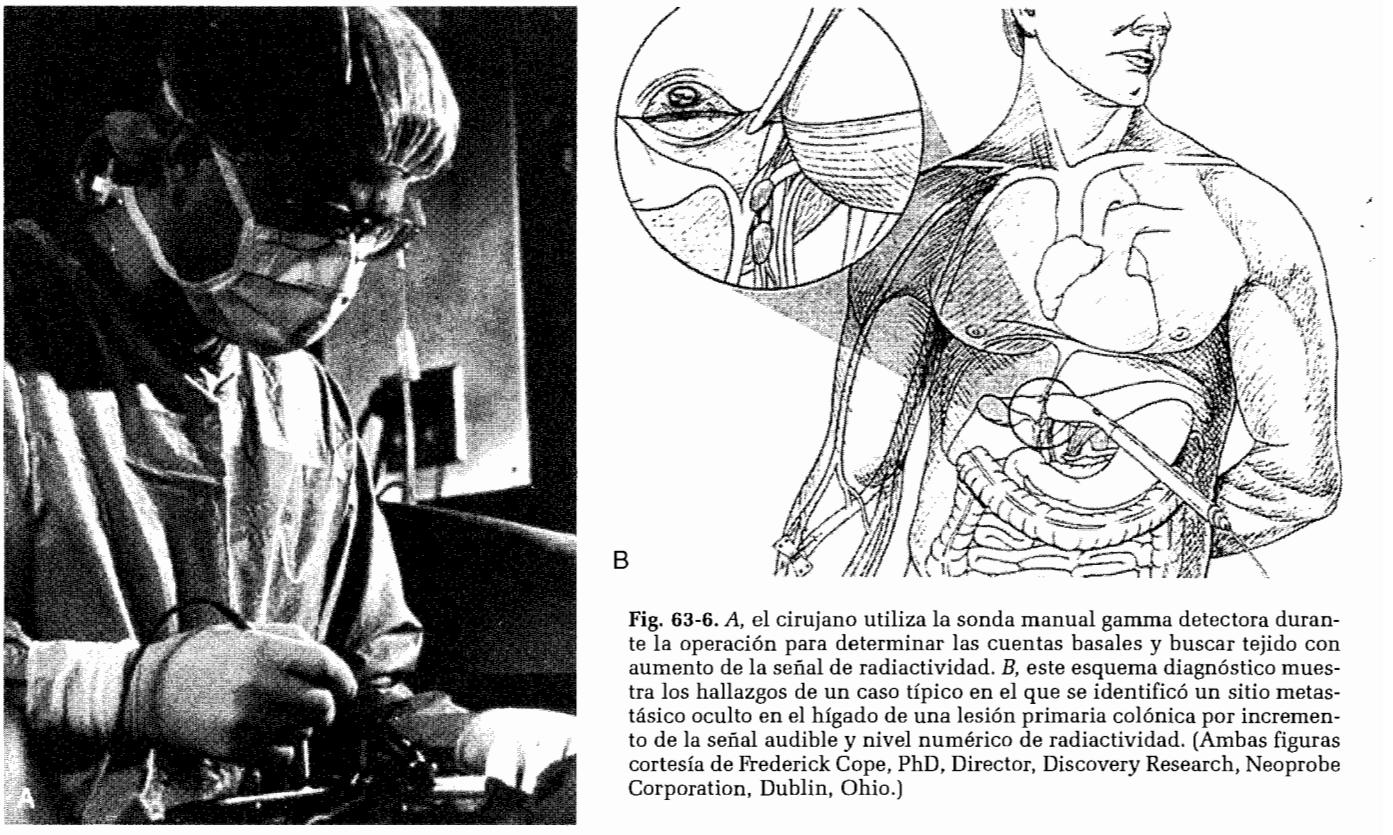


Fig. 63-6. *A*, el cirujano utiliza la sonda manual gamma detectora durante la operación para determinar las cuentas basales y buscar tejido con aumento de la señal de radiactividad. *B*, este esquema diagnóstico muestra los hallazgos de un caso típico en el que se identificó un sitio metastásico oculto en el hígado de una lesión primaria colónica por incremento de la señal audible y nivel numérico de radiactividad. (Ambas figuras cortesía de Frederick Cope, PhD, Director, Discovery Research, Neoprobe Corporation, Dublin, Ohio.)

las operaciones de invasividad mínima. Esta conducta es importante porque la toracoscopia y laparoscopia se llevan a cabo cada vez con más frecuencia y una imagen precisa podría acortar el tiempo quirúrgico, disminuir la manipulación y el daño del tejido, facilitar las decisiones quirúrgicas y tal vez reducir el índice de complicaciones quirúrgicas. De hecho, los informes más recientes exploran las posibilidades de la criocirugía laparoscópica guiada por ultrasonido para los tumores hepáticos.[190] La principal restricción del ultrasonido transoperatorio laparoscópico es la localización y el lado de los puertos de acceso a través de los cuales se coloca el transductor. La configuración y profundidad del campo de visión es crucial y lo ideal es contar con un campo visual cuadrado.[191] La adición de una señal Doppler proporcionaría información de audio y una presentación del análisis espectral acerca de las características de flujo y velocidad de las estructuras vasculares. El Doppler a color suministra información sobre la dirección del flujo y hace posible diferenciar las estructuras vasculares de las ductales o quísticas.

La experiencia con una sonda transductora rígida durante las operaciones de intervención mínima en 176 pacientes demostró una visualización exitosa del órgano blanco en más del 80% de los casos.[192] La exploración con una frecuencia de 5 a 7.5 MHz permite alcanzar una penetración de 10 a 12 cm para la visualización. El desarrollo de sensores ultrasónicos angulares brinda mayor flexibilidad para la manipulación quirúrgica. Un nuevo instrumento de exploración convexo puede introducirse a través de un sitio del trócar de 10 mm y tiene la capacidad de formar ángulos de 90° hacia arriba y 45° hacia abajo.[193] La inclusión de la sonografía en tiempo real y el Doppler de flujo a color facilita la exploración imagenológica del hígado, vías biliares, páncreas, bazo y todos los demás órganos intraabdominales. En fechas recientes las innovaciones técnicas posibilitaron el desarrollo de una modalidad imagenológica tridimensional que puede usarse durante la laparoscopia. Por ejemplo, la imagen por resonancia magnética simultánea en tiempo real puede realizarse ya a través de un laparoscopio.[194] También es posible obtener imágenes dinámicas intensificadas con gadolinio. Esta guía imagenológica permite el tratamiento con láser intersticial de lesiones en órganos sólidos. Puesto que esta metodología se empleó con éxito en modelos animales, puede introducirse en la práctica clínica en circunstancias adecuadas de investigación.

Este capítulo enfatizó las estrategias terapéuticas adjuntas que pueden apoyar el tratamiento quirúrgico de la enfermedad neoplásica. Los tratamientos sistémicos, citotóxicos e inmunológicos inducen una respuesta, mejoran la supervivencia a largo plazo o logran la curación mediante erradicación de micrometástasis. Además, varias técnicas de radiación ionizante y otras innovaciones pueden alcanzar el control local del tumor como parte del plan terapéutico general.[195,196]

BIBLIOGRAFIA

1. Bleyer WA: The impact of childhood cancer on the United States and the world. CA Cancer J Clin 40:355, 1990.
2. Farber S, et al: Temporary remissions in acute leukemia in children produced by folic acid antagonist, 4-aminopteroylglutamic acid (aminopterin). N Engl J Med 238:787, 1948.
3. Li MC, Hertz R, Spencer D, et al: Effect of methotrexate upon choriocarcinoma and chorioadenoma. Proc Soc Exptl Bio Med 93:361, 1956.
4. Frei E III, Freireich EJ, Gehan E, et al: Studies of sequential and combination antimetabolite therapy in acute leukemia: 6-Mercaptopurine and methotrexate. Blood 18:431, 1961.
5. Green DM, Jaffe N: Wilms' tumor—model of a curable pediatric malignant solid tumor. Cancer Treat Rev 5:143, 1978.
6. D'Angio GJ, Evans AE, Breslow N, et al: The treatment of Wilms' tumor: Results of the National Wilms Tumor Study. Cancer 38:647, 1976.
7. Link MP, et al: The effect of adjuvant chemotherapy on relapse-free survival in patients with osteosarcoma of the extremity. N Engl J Med 314:1600, 1986.
8. Schwenn MR, Blattner SR, et al: HiC-COM: A 2 month intensive chemotherapy regimen for children with stage III and IV Burkitt's lymphoma and B-cell acute lymphoblastic leukemia. J Clin Oncol 9:133–138, 1991.
9. Cheung NK, Heller G: Chemotherapy dose intensity correlates strongly with response, median survival and median progression-free survival in metastatic neuroblastoma. J Clin Oncol 9:1050–1058, 1991.
10. Antman K, Ayash L, Elias A, et al: A phase II study of high dose cyclophosphamide, thiotepa, and carboplatin with autologous marrow support in women with measurable advanced breast cancer responding to standard therapy. J Clin Oncol 10:102–110, 1992.
11. Grier H, Krailo M, Link M, et al: Improved outcome in nonmetastatic Ewing's sarcoma and PNET of bone with the addition of ifosfamide and etoposide to vincristine, adriamycin, cyclophosphamide, and actinomycin: A Children's Cancer Group and Pediatric Oncology Group report. J Clin Oncol 13(suppl):421, 1994.
12. Clark PI, Slevin ML, Joel SP, et al: A randomized trial of two etoposide schedules in small-cell lung cancer: The influence of pharmacokinetics on efficacy and toxicity. J Clin Oncol 12:1427–1435, 1994.
13. Parker SL, Tong T, Bolden S, et al: Cancer Statistics, 1997. CA Cancer J Clin 47:5–27, 1997.
14. Gurney JG, Severson RK, Davis S, Robinson LL: Incidence of cancer in children in the United States. Cancer 75:2186–2195, 1995.
15. Miller BA, Ries LA, Hankey BF, et al (eds): SEER Cancer Statistics Review 1973–1990. NCI Publ No. (NIH) 93-2789. Bethesda, MD: NCI, 1993.
16. Bleyer WA: The U.S. Pediatric Cancer Clinical Trials Programmes: International implications and the way forward. Eur J Cancer 33:1439, 1997.
17. Parker SL, Tong T, Bolden S, Wingo PA: Cancer statistics 1996. Ca Cancer J Clin 65:5–27, 1996.
18. D'Angio GJ, Breslow N, Beckwith JB, et al: Treatment of Wilms' tumor: Results of the Third National Wilms' Tumor Study. Cancer 64:349, 1989.
19. Nowell P, Hungerford D: A minute chromosome in human chronic granulocytic leukemia. Science 132:1497, 1960.
20. Kreissman SG: Molecular genetics: Toward an understanding of childhood cancer. Semin Pediatr Surg 2:2–10, 1993.
21. Brodeur GM: Neuroblastoma: Clinical applications of molecular parameters. Brain Pathol 1:45, 1990.
22. Pinkel D, Gray JW, Trask B, et al: Cytogenetic analysis by in-vitro hybridization with flourescently labeled nucleic acid probes. Cold Spring Harbor Symp Quant Biol 51:151–157, 1986.
23. Henderson EH, Samaha RJ: Evidence that drugs in multiple combinations have materially advanced the treatment of human malignancies. Cancer Res 29:2272, 1969.
24. Goldie JH, Coldman AJ: A mathematic model for relating the drug sensitivity of tumors to the spontaneous mutation rate. Cancer Treat Rep 63:1727, 1979.
25. Pratt CB, Horowitz ME, Meyer WH, et al: A phase II trial of ifosfamide in the children with malignant solid tumors. Cancer Treat Rep 71:131–135, 1987.
26. Miser JS, Kinsella TJ, Triche TJ, et al: Ifosfamide with Mesna uroprotection and etoposide: An effective regimen in the treatment of recurrent sarcomas and other tumors of children and young adults. J Clin Oncol 5:1191–1198, 1987.
27. Balis FM, Holcenberg JS, Poplack DG: General principles of chemotherapy. In Pizzo P, Poplack D (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology. (3rd ed). Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, pp 216.
28. D'Angio GJ, Evans AE, Breslow N, et al: The treatment of Wilms' tumor: Results of the National Wilms Tumor Study. Cancer 38:633, 1976.
29. Green DM, Breslow NE, Evans I, et al: The effect of chemotherapy dose intensity on the hematological toxicity of treatment for Wilms' tumor: A report from the National Wilms' Tumor Study. Am J Pediatr Hematol Oncol 16:207–212, 1994.
30. Picci P, Rougraff BT, Bacci G, et al: Prognostic significance of histopathologic response to chemotherapy in nonmetastatic Ewing's sarcoma of the extremities. J Clin Oncol 11:1763, 1993.
31. Provisor AJ, Ettinger LJ, Nachman JB, et al: Treatment of nonmetastatic osteosarcoma of the extremity with preoperative and postoperative chemotherapy: A report from the Children's Cancer Group. J Clin Oncol 15:76, 1997.
32. Slevin ML, Clark PI, Joel SP, et al: A randomized trial to evaluate the effect of schedule on the activity of etoposide in small-cell lung cancer. J Clin Oncol 7:1333–1340, 1989.
33. Thompson DS, Hainsworth JD, Hande KR, et al: Prolonged administration of low-dose infusional etoposide in patients with etoposide-sensitive neoplasms: A phase I/II study. J Clin Oncol 11:1322–1328, 1993.
34. Chamberlain MC, Grafe MR: Recurrent chiasmatic-hypothalamic glioma treated with oral etoposide. J Clin Oncol 13:2072–2076, 1995.
35. Woods WG, Kobrinsky N, Buckley JD, et al: Timed-sequential induction therapy improves postremission outcome in acute meyloid leukemia: A report from the Children's Cancer Group. Blood 87:4979, 1996.
36. Campbell LA, Seeger RC, Harris RE, et al: Escalating doses of continuous infusion combination chemotherapy for refractory neuroblastoma. J Clin Oncol 11:623, 1993.
37. Stram DO, Matthay KK, O'Leary M, et al: Consolidation chemoradiotherapy and autologous bone marrow transplant versus continued chemotherapy for metastatic neuroblastoma: A report of two concurrent Children's Cancer Group Studies. J Clin Oncol 14:2417, 1996.
38. Hryniuk W, Levine MN: Analysis of dose intensity for adjuvant chemotherapy trials in stage II breast cancer. J Clin Oncol 4:1162, 1986.
39. Frei E, Canellos GP: Dose: A critical factor in cancer chemotherapy. Am J Med 69:585, 1980.
40. Skipper H: Data and analysis having to do with the influence of dose intensity and duration of treatment (single drugs and combinations) on lethal toxicity and the therapeutic response of experimental neoplasms. Booklets 13 and 2–13. Birmingham, AL: Southern Research Institute, 1986, 1987.
41. Gaynon P, Steinherz P, Bleyer WA, et al: Association of delivered drug dose and outcome for children with acute lymphoblastic leukemia and unfavorable presenting features. Med Pediatr Oncol 19:221, 1991.
42. Bacci G, Picci P, Avella M, et al: The importance of dose-intensity in neoadjuvant chemotherapy of osteosarcoma: A restrospective analysis of high-dose methotrexate, cisplatinum and Adriamycin used preoperatively. J Chemother 2:127, 1990.

43. Broun R, Nichols CR, Kneebone P, et al: Long-term outcome of patients with relapsed and refractory germ cell tumors treated with high-dose chemotherapy and autologous bone marrow rescue. Ann Intern Med 117:124–128, 1992.
44. Smith MA, Ungerleider RS, Horowitz ME, Simon R: Influence of doxorubicin dose intensity on response and outcome for patients with osteogenic sarcoma and Ewing's sarcoma. J Natl Cancer Inst 83:1460–1470, 1991.
45. Kaye SB, Lewis CR, Dave J, et al: A randomized study of two doses of cisplatin and cyclophosphamide in epithelial ovarian cancer. Lancet 340:678, 1992.
46. Collins C, Mortimer J, Livingston RB, et al: High dose cyclophosphamide in the treatment of refractory lymphomas and solid tumor malignancies. Cancer 63:228–232, 1989.
47. Crist WM, Garnsey L, Beltangody MS, et al: Prognosis in children with rhabdomyosarcoma: A report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II. J Clin Oncol 8:443–452, 1990.
48. Householder SE, Rackoff W, Goldman J, et al: A case-control retrospective study of the efficacy of granulocyte colony stimulating factor in children with neuroblastoma. Am J Pediatr Hematol Oncol 16:132, 1994.
49. Tepler I, Elias L, Smith JW II, et al: A randomized placebo-controlled trial of recombinant human interleukin-11 in cancer patients with severe thrombocytopenia due to chemotherapy. Blood 87:3607, 1996.
50. Lipshultz SE: Dexrazoxane for protection against cardiotoxic effects of anthracyclines in children. J Clin Oncol 14:328, 1996.
51. Lasky L, Fox S, Smith J, et al: Collection and use of peripheral blood stem cells in very small children. Bone Marrow Transplant 7:281–284, 1991.
52. Takaue Y, Watanabe T, Kawano Y, et al: Isolation and storage of peripheral blood hematopoietic stem cells for autotransplantation into children with cancer. Blood 74:1245–1251, 1989.
53. Fukuda M, Kojima S, Matsumoto K, et al: Autotransplantation of peripheral blood stem cells mobilized by chemotherapy and recombinant human granulocyte colony-stimulating factor in childhood neuroblastoma and non-Hodgkin's lymphoma. Br J Haematol 80:327–331, 1992.
54. Kreissman S, Moss T, Breitfeld P, et al: Repeated peripheral blood stem cell collection and infusion is feasible in pediatric neuroblastoma as support for rapidly administered cycles of dose intensive chemotherapy. J Clin Oncol 15(suppl):460, 1996.
55. Jakacki R, Jamison C, Heifetz S, et al: Feasibility of sequential high-dose chemotherapy and peripheral blood stem cell support for pediatric central nervous system malignancies. Med Pediatr Oncol 29:553–559, 1997.
56. Kreissman SG, Rackoff W, Lee M, et al: High dose cyclophosphamide with carboplatin: A tolerable regimen suitable for dose intensification in children with solid tumors. J Pediatr Hematol Oncol 19:309, 1997.
57. Gordon MS, McCaskill-Stevens WJ, Battiato LA, et al: A phase I trial of recombinant human interleukin 11 (Neumega rgIL-11 growth factor) in women with breast cancer receiving chemotherapy. Blood 87:3615, 1996.
58. Ali-Nazir A, Davenport G, Reaman G, et al: A phase I/II trial of rhIL-11 following ifosfamide, carboplatin, and etoposide (ICE) chemotherapy in pediatric patients with solid tumors or lymphoma. J Clin Oncol 15(suppl):274, 1996.
59. Sonis S, Muska A, O'Brien J, et al: Alterations in the frequency, severity, and duration of chemotherapy induced mucositis in hamsters by interleukin-11. Eur J Cancer 31:261, 1995.
60. Kemp G, Rose P, Lurain J, et al: Amifostine pretreatment for protection against cyclophosphamide-induced and cisplatin-induced toxicities: Results of a randomized control trial in patients with advanced ovarian cancer. J Clin Oncol 14:2101, 1996.
61. Shaw IC, Graham MI: Mesna—a short review. Cancer Treat Rev 14:67, 1987.
62. Moritz T, MacKay W, Glassner B, et al: Retrovirus-mediated expression of DNA repair protein in bone marrow protects hematopoietic cells from nitrosourea-induced toxicity in vitro and in vivo. Cancer Res 55:2608, 1995.
63. Oberfield SE, Allen JC, Pollack J, et al: A Long-term endrocrine sequalae after treatment of medulloblastoma: Prospective study of growth and thyroid function. J Pediatr 108:219, 1986.
64. Huma Z, Boulad F, Black P, et al: Growth in children after bone marrow transplantation for acute leukemia. Blood 86:819, 1995.
65. Larson DL, Kroll S, Jaffe N, et al: Long-term effects of radiotherapy in childhood and adolescence. Am J Surg 160:348, 1990.
66. Haupt R, Fears T, Robison L, et al: Educational attainment in long-term survivors of childhood acute lymphoblastic leukemia. JAMA 272:1427, 1994.
67. Whitehead E, Shalet SM, Morris-Jones PH, et al: Gonadal function after combination chemotherapy for Hodgkin's disease in childhood. Arch Dis Child 57:287, 1982.
68. Green DM, Zevon MA, Lowrie G, et al: Congenital anomalies in children of patients who received chemotherapy for cancer in childhood or adolescence. N Engl J Med 325:141, 1991.
69. Legha SS, Benjamin RS, Mackay B, et al: Reduction of doxorubicin cardiotoxicity by prolonged continuous infusion. Ann Intern Med 96:133, 1982.
70. Nicholson HS, Mulvihill JJ: Late effects of therapy in survivors of childhood and adolescent osteosarcoma. Cancer Treat Res 62:45, 1993.
71. Ginsberg SJ, Comis RL: The pulmonary toxicity of antineoplastic agents. Semin Oncol 9:34, 1982.
72. Blatt J, Copeland DR, Bleyer WA: Late effects of childhood cancer and its treatment. In Pizzo PA, Poplack DG (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology (3rd ed.) Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1997, p 1303.
73. Green DM, Zevon MA, Reese PA, et al: Second malignant tumors following treatment during childhood and adolescence. Med Pediatr Oncol 22:1, 1994.
74. Bhatia S, Robison LL, Oberlin O, et al: Breast cancer and other second neoplasm after childhood Hodgkin's disease. N Engl J Med 334:745, 1996.
75. Jenkin D, Greenberg M, Fitzgerald A: Second malignant tumours in childhood Hodgkin's disease. Med Pediatr Oncol 26:373, 1996.
76. Sankila R, Garwicz S, Olsen JH, et al: Risk of subsequent malignant neoplasms among 1,641 Hodgkin's disease patients diagnosed in childhood and adolescence: A population-based cohort study in the five Nordic countries. J Clin Oncol 14:1442, 1996.
77. Smith MB, Xue H, Strong L, et al: Forty year experience with second malignancies after treatment of childhood cancer: Analysis of outcome following the development of the second malignancy. J Pediatr Surg 28:1342, 1993.
78. Smith MA, Rubinstein L, Ungerleider RS: Therapy-related acute myeloid leukemia following treatment with epipodophyllotoxins: Estimating the risks. Med Pediatr Oncol 23:86, 1994.
79. Hahne M, Rimoldi D, Schroter M, et al: Melanoma cell expression of Fas (Apo-1/CD95) ligand: Implications for tumor immune escape. Science 274:1363, 1996.
80. Restifo NP, Snzol M: Cancer vaccines. In DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds): Cancer: Principles and Practice of Oncology (5th ed.) Philadelphia, Lippencott-Raven Publishers, 1997, p 3033.
81. Helling F, Zhang S, Shang A, et al: GM2-KLH conjugate vaccine: Increased immunogenicity in melanoma patients after administration with immunological adjuvant QS-21. Cancer Res 55:2783, 1995.
82. Hock RA, Reynolds BD, Tucker-McClung CL, et al: Murine

neuroblastoma vaccines produced by retroviral transfer of MHC class II genes. Cancer Gene Ther 3:314, 1996.
83. Dranoff G, Jaffee E, Lazenby A, et al: Vaccination with irradiated tumor cells engineered to secrete murine granulocyte-macrophage colony stimulating factor stimulates potent, specific, and long-lasting anti-tumor immunity. Proc Natl Acad Sci U S A 90:3539, 1993.
84. Uchiyama A, Hoon DSB, Morisaki T, et al: Transfection of interleukin-2 gene into human melanoma cells augments cellular immune response. Cancer Res 53:949, 1991.
85. Ziegler MM, Ishizu H, Nagabuchi E, et al: A comparative review of the immunobiology of murine neuroblastoma and human neuroblastoma. Cancer 79:1757, 1997.
86. Cheung NK, Burch L, Kushner BH, et al: Monoclonal antibody 3F8 can effect durable remissions in neuroblastoma patients refractory to chemotherapy: A phase II trial. In Evans AE, D'Angio GJ, Knudson AG, Seeger RC (eds): Advances in Neuroblastoma Research. New York, Wiley-Liss, 1991, p 395.
87. Frost JD, Hank JA, Reahman GH, et al: A phase I/IB trial of murine monoclonal anti-GD2 antibody 14.G2a plus interleukin-2 in children with refractory neuroblastoma. A report of the Children's Cancer Group. Cancer 80:317, 1997.
88. Handgretinger R, Anderson K, Lang P, et al: A phase I study of human mouse chimeric antiganglioside GD2 antibody ch14.18 in patients with neuroblastoma. Eur J Cancer 31A:261–267, 1995.
89. Rosenberg SA: Principles of cancer management: Biologic therapy. In DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds): Cancer: Principles and Practice of Oncology (5th ed.) Philadelphia, Lippencott-Raven Publishers, 1997, p 364.
90. Grossbard ML, Press OW, Appelbaum FR, et al: Monoclonal antibody-based therapies of leukemia and lymphoma. Blood 80:863–878, 1992.
91. Bertsch H, Rudoler S, Needle MN, et al: Emergent/urgent irradiation in pediatric oncology: Patterns of presentation, treatment, and outcome. Med Pediatr Oncol 30:101, 1998.
92. Eisbruch A, Lichter AS: What a surgeon needs to know about radiation. Ann Surg Oncol 4:516, 1997.
93. Liu L, Glicksman AS: The role of radiation in the management of soft tissue sarcoma. Med Health RI 80:32, 1997.
94. Temple WJ, Temple CLF, Arthur K, et al: Prospective cohort study of neoadjuvant treatment in conservative surgery of soft tissue sarcomas. Ann Surg Oncol 4:586, 1997.
95. Lindberg RD, Martin RG, Romsdahl MM, et al: Conservative surgery and postoperative radiotherapy in 300 adults with soft-tissue sarcomas. Cancer 47:2391, 1981.
96. Fryer CJH: Principles of pediatric radiatioin oncology. In Holland JF, Frei E, Bast RC, et al (eds): Cancer Medicine, Baltimore, Williams & Wilkens, 1996, pp 2899–2905.
97. Harrison LB, Franzese F, Gaynor JJ, et al: Long-term results of a prospective randomized trial of adjuvant brachytherapy in the management of completely resected soft tissue sarcomas of the extremity and superficial trunk. Int J Radiat Oncol Biol Phys 27:259, 1993.
98. Donaldson S, Breneman J, Asmar L, et al: Hyperfractionated radiation in children with rhabdomyosarcoma—results of an intergroup rhabdomyosarcoma pilot study. Int J Radiat Oncol Biol Phys 32:903, 1995.
99. Green SB, Shapiro WR, Burger PC, et al: A randomized trial of interstitial radiotherapy (RT) boost for newly diagnosed malignant glioma: Brain Tumor Cooperative Group (BTCG) trial 8701. Proc Am Soc Clin Oncol 13:174, 1994.
100. Stea B, Rossman K, Kittelson J, et al: Interstitial irradiation versus interstitial thermoradiotherapy for supratentorial malignant gliomas: A comparative survival analysis. Int J Radiat Oncol Biol Phys 30:591, 1994.
101. Sneed PK, Prados MD, McDermott MW, et al: Large effect of age on the survival of patients with glioblastoma treated with radiotherapy and brachytherapy boost. Neurosurgery 36:898, 1995.
102. Starshak RJ: Radiation-induced meningioma in children: Report of two cases and review of the literature. Pediatr Radiol 26:537, 1996.
103. Kaschten B, Flandroy P, Reznik M, et al: Radiation-induced gliosarcoma: Case report and review of the literature. J Neurosurg 83:154, 1995.
104. Burmeister BH, Dickinson I, Bryant G, et al: Intra-operative implant brachytherapy in the management of soft-tissue sarcomas. Aust NZ J Surg 67:5, 1997.
105. Pieters BR, Maher M, Gerbaulet AL, et al: Brachytherapy in the management of breast cancer: A review. Cancer Treat Rev 21:527, 1995.
106. D'Amico AV, Coleman CN: Role of interstitial radiotherapy in the management of clinically organ-confined prostate cancer: The jury is still out. J Clin Oncol 14:304, 1996.
107. Leung J, Guiney M, Das R: Intraluminal brachytherapy in bile duct carcinomas. Aust NZ J Surg 66:74, 1996.
108. Dalton RR, Lanciano RM, Hoffman JP, et al: Wound complications after resection and immediate postoperative brachytherapy in the management of soft-tissue sarcomas. Ann Surg Oncol 3:51, 1996.
109. Healey EA, Shamberger RC, Grier HE, et al: A 10-year experience of pediatric brachytherapy. Int J Radiat Oncol Biol Phys 32:451, 1995.
110. Fontanesi J, Pappo AS, Parham DM, et al: Role of irradiation in management of synovial sarcoma: St. Jude Children's Research Hospital experience. Med Pediatr Oncol 26:264, 1996.
111. Nag S, Grecula J, Ruymann FB: Aggressive chemotherapy, organ-preserving surgery, and high-dose-rate remote brachytherapy in the treatment of rhabdomyosarcoma in infants and young children. Cancer 72:2769, 1993.
112. Nag S, Olson T, Ruymann F, et al: High-dose-rate brachytherapy in childhood sarcomas: A local control strategy preserving bone growth and function. Med Pediatr Oncol 25:463, 1995.
113. Merrick HW, Dobelbower RR, Konski AA: Intraoperative radiation therapy for pancreatic, biliary and gastric carcinoma: The U.S. experience. Front Radiat Ther Oncol 25:246, 1991.
114. Haase GM, Meagher DP Jr, McNeely LK, et al: Electron beam intraoperative radiation therapy for pediatric neoplasms. Cancer 74:740, 1994.
115. Leavey PJ, Odom LF, Poole M, et al: Intra-operative radiation therapy in pediatric neuroblastoma. Med Pediatr Oncol 28:424, 1997.
116. Aitken D, Hopkins G, Archambeau J, et al: Intraoperative radiotherapy in the treatment of neuroblastoma: Report of a pilot study. Ann Surg Oncol 2:343, 1994.
117. Schomberg PJ, Gunderson LL, Moir CR, et al: Intraoperative electron irradiation in the management of pediatric malignancies. Cancer 79:2251, 1997.
118. Archambeau JO, Aitkin D, Potts TM, et al: Cost-effective, available-on-demand intraoperative radiation therapy. Int J Radiat Oncol Biol Phys 15:775, 1988.
119. Sindelar WF, Hoekstra HJ, Kinsella TJ: Surgical approaches and techniques in intraoperative radiotherapy for intra-abdominal, retroperitoneal, and pelvic neoplasms. Surgery 103:247, 1988.
120. Friesen RH, Morrison JE Jr, Verbrugge JJ, et al: Anesthesia for intraoperative radiation therapy in children. J Surg Oncol 35:96, 1987.
121. Ritchey ML, Gunderson LL, Smithson WA, et al: Pediatric urologic complications with intraoperative radiation therapy. J Urol 143:89, 1990.
122. Shrieve DC, Kooy HM, Tarbell NJ, et al: Fractionated stereotactic radiotherapy. In DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds): Important Advances in Oncology. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1996, pp 205–224.
123. Mehta MP: The physical, biologic, and clinical basis of radiosurgery. Curr Probl Cancer 19:265, 1995.
124. Gill SS, Thomas DG, Warrington AP, et al: Relocatable frame for stereotactic external beam radiotherapy. Int J Radiat Oncol Biol Phys 20:599, 1991.

125. Bleehan NM, Stenning SP: A Medical Research Council trial of two radiotherapy doses in the treatment of grades 3 and 4 astrocytoma. Br J Cancer 64:769, 1991.
126. Shaw E, Scott C, Souhami L, et al: Radiosurgery for the treatment of previously irradiated recurrent primary brain tumors and brain metastases: Initial analysis of Radiation Therapy Oncology Group protocol (RTOG) 9005. Int J Radiat Oncol Biol Phys 30:166, 1994.
127. Shaw EG, Scheithauer BW, O'Fallon JR. Management of supratentorial low-grade gliomas. Semin Radiat Oncol 1:23, 1991.
128. Riva D, Pantaleoni C, Devoti M, et al: Radiosurgery for cerebral AVMs in children and adolescents: The neurobehavioral outcome. J Neurosurg 86:207, 1997.
129. Shrieve DC, Alexander E III, Wen PY, et al: Comparison of stereotactic radiosurgery and brachytherapy in the treatment of recurrent glioblastoma multiforme. Neurosurgery 36:275, 1995.
130. Dunbar SF, Tarbell NJ, Kooy HM, et al: Sterotactic radiotherapy for pediatric and adult brain tumors: Preliminary report. Int J Radiat Oncol Biol Phys 30:531, 1994.
131. Kelly PJ: Volumetric stereotactic surgical resection of intraaxial brain mass lesions. Mayo Clin Proc 63:1186, 1988.
132. Barnett GH, Steiner CP, Weisenberger J: Target and trajectory guidance for interactive surgical navigation systems. Stereotact Funct Neurosurg 66:91, 1996.
133. Sipos EP, Tebo SA, Zinreich SJ, et al: In vivo accuracy testing and clinical experience with the ISG viewing wand. Neurosurgery 39:194, 1996.
134. Wagner A, Ploder O, Enislidis G, et al: Virtual image guided navigation in tumor surgery—technical innovation. J Craniomaxillofac Surg 23:271, 1995.
135. Robinson JR, Golfinos JG, Spetzler RF: Skull base tumors: A critical appraisal and clinical series employing image guidance. Neurosurg Clin North Am 7:297, 1996.
136. League D: Interactive, image-guided, stereotactic neurosurgery systems. AORN J 61:360, 1995.
137. Rubinsky B, Lee CY, Bastacky J, et al: The process of freezing and the mechanism of damage during hepatic cryosurgery. Cryobiology 27:85, 1990.
138. Gage AA: Cryosurgery in the treatment of cancer. Surg Gynecal Obstet 174:73, 1992.
139. Ravikumar TS, Steele GD: Hepatic cryosurgery. Surg Clin North Am 69:433, 1989.
140. Zhou XD, Tang ZY, Yu YQ, et al: Clinical evaluation of cryosurgery in the treatment of primary liver cancer. Report of 60 cases. Cancer 61:1889, 1988.
141. Onik G, Rubinsky B, Zemel R, et al: Ultrasound-guided hepatic cryosurgery in the treatment of metastatic colon carcinoma. Cancer 67:901, 1991.
142. Ravikumar TS, Buenaventura S, Salem RR, et al: Intraoperative ultrasonography of liver: Detection of occult liver tumors and treatment by cryosurgery. Cancer Detect Prevent 18:131, 1994.
143. Crews KA, Kuhn JA, McCarty TM, et al: Cryosurgical ablation of hepatic tumors. Am J Surg 174:614, 1997.
144. Marcove RC, Sheth DS, Takemoto S, et al: The treatment of aneurysmal bone cyst. Clin Orthop 311:157, 1995.
145. Devitt A, O'Sullivan T, Kavanagh M, et al: Surgery for locally aggressive bone tumors. Irish J Med Sci 165:278, 1996.
146. Schreuder HWB, VanBeem HBH, Veth RPH: Venous gas emoblism during cryosurgery for bone tumors. J Surg Oncol 60:196, 1995.
147. Seegenschmiedt MH, Karlsson UL, Black P, et al: Thermoradiotherapy for brain tumors. Am J Clin Oncol 18:510, 1995.
148. Miller RC, Richards M, Baird C, et al: Interaction of hyperthermia and chemotherapy agents: Cell lethality and oncogenic potential. Int J Hypertherm 10:89, 1994.
149. Perez CA, Patterson JH, Emami B: Evaluation of 45°C hyperthermia and irradiation. Am J Clin Oncol 16:469, 1993.
150. Doi O, Kodama K, Tatsuta M, et al: Effectiveness of intrathoracic chemotherapy for malignant pleurisy due to Ewing's sarcoma: A case report. Int J Hyperthermia 6:963, 1990.
151. Boyer MW, Moertel CL, Priest JR, et al: Use of intracavitary cisplatin for the treatment of childhood solid tumors in the chest or abdominal cavity. J Clin Oncol 13:631, 1995.
152. Coldwell DM, Stokes KR, Yakes WF: Embolotherapy: Agents, clinical applications, and techniques. Radiographics 14:623, 1994.
153. Venook AP, Stagg RJ, Lewis BJ, et al: Chemoembolization for hepatocellular carcinoma. J Clin Oncol 8:1108, 1990.
154. Shibata J, Fujiyama S, Sato T, et al: Hepatic arterial injection chemotherapy with cisplatin suspended in an oily lymphographic agent for hepatocellular carcinoma. Cancer 64:1586, 1989.
155. Feun LG, Reddy KR, Yrizzarry JM, et al: A phase I study of chemoembolization with cisplatin and Lipiodol for primary and metastatic liver cancer. Am J Clin Oncol 17:405, 1994.
156. Soulen MC: Chemoembolization of hepatic malignancies. Oncology 8:77, 1994.
157. Trinchet JC, Rached AA, Beaugrand M: A comparison of Lipiodol chemoembolization and conservative treatment for unresectable hepatocellular carcinoma. N Engl J Med 332:1256, 1995.
158. Sue K, Ikeda K, Nakagawara A, et al: Intrahepatic arterial injections of cisplatin-phosphatidylcoline-lipiodol suspension in two unresectable hepatoblastoma cases. Med Pediatr Oncol 17:496, 1989.
159. Nakagawa N, Cornelius A, Kao SC, et al: Transcatheter oily chemoembolization for unresectable malignant liver tumors in children. J Vasc Interv Radiol 4:353, 1993.
160. Ogita S, Tokiwa K, Taniguchi H, et al: Intraarterial chemotherapy with lipid contrast medium for hepatic malignancies in infants. Cancer 60:2886, 1987.
161. Malogolowkin MH, Stanley P, Steele DA, et al: Feasibility and toxicity of chemoembolization for children with liver tumors. J Clin Oncol, in press.
162. Morton DL, Wend D, Wong JH, et al: Technical details of intraoperative lymphatic mapping for early stage melanoma. Arch Surg 127:392, 1992.
163. Alex JC, Weaver DL, Fairbank JT, et al: Gamma-probe-guided lymph node localization in malignant melanoma. Surg Oncol 2:303, 1993.
164. Berger DH, Feig BW, Podoloff D, et al: Lymphoscintigraphy as a predictor of lymphatic drainage from cutaneous melanoma. Ann Surg Oncol 4:247, 1997.
165. Krag DN, Weaver DL, Alex JC, et al: Surgical resection and radiolocalization of the sentinel lymph node in breast cancer using a gamma probe. Surg Oncol 2:335, 1993.
166. Guiliano AE, Leirgan DM, Guenther JM, et al: Lymphatic mapping and sentinel lymphadenectomy for breast cancer. Ann Surg 220:391, 1994.
167. Kapteijn BA, Nieweg EO, Liem I, et al: Localizing the sentinel node in cutaneous melanoma: Gamma probe detection versus blue dye. Ann Surg Oncol 4:156, 1997.
168. LaQuaglia MP, Ghavimi F, Peneberg D, et al: Factors predictive of mortality in pediatric extremity rhabdomyosarcoma. J Pediatr Surg 25:238, 1990.
169. Andrassy RJ, Corpron CA, Hays DM, et al: Extremity sarcomas: An analysis of prognostic factors from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study III. J Pediatr Surg 31:191, 1997.
170. LaValle GJ, Chevinsky A, Martin EW: Impact of radioimmunoguided surgery. Semin Surg Oncol 7:167, 1991.
171. Arnold MW, Schneebaum S, Berens A, et al: Radioimmunoguided surgery challenges traditional decision making in patients with primary colorectal cancer. Surgery 112:624, 1992.
172. Thor A, Ohuchi N, Szpak CA, et al: Distribution of oncofetal antigen tumor associated glycoprotein-72 defined by monoclonal antibody B72.3. Cancer Res 46:3118, 1986.
173. Arnold MW, Schneebaum S, Berens A, et al: Intraoperative detection of colorectal cancer with radioimmunoguided surgery and CC49, a second-generation monoclonal antibody. Ann Surg 216:627, 1992.

174. Schneebaum S, Papo J, Graif M, et al: Radioimmunoguided surgery benefits for recurrent colorectal cancer. Ann Surg Oncol 4:371, 1997.
175. Kuhn JA, Corbisiero RM, Buras RR, et al: Intraoperative gamma detection probe with presurgical antibody imaging in colon cancer. Arch Surg 126:1398, 1991.
176. Bertsch DJ, Burak WE, Young DC, et al: Radioimmunoguided Surgery for colorectal cancer. Ann Surg Oncol 3:310, 1996.
177. Aftab F, Stoldt HS, Testori A, et al: Radioimmunoguided surgery and colorectal cancer. Eur J Surg Oncol 22:381, 1996.
178. Reubi JC, Krenning EP, Lamberts SWJ, et al: Somatostatin receptors in malignant tissues. J Steroid Biochem Mol Biol 37:1073, 1990.
179. Lamberts SWJ, Krenning EP, Reubi J-C: The role of somatostatin and its analogs in the diagnosis and treatment of tumors. Endo Rev 12:450, 1991.
180. Bakker WH, Albert R, Bruns C, et al: [^{111}In-DTPA-D-Phe^1]-octreotide, a potential radiopharmaceutical for imaging of somatostatin receptor-positive tumors: Synthesis, radiolabeling, and in vitro validation. Life Sci 49:1583, 1991.
181. Reubi JC, Waser B, van Hagen M, et al: In vitro and in vivo detection of somatostatin receptors in human malignant lymphomas. Int J Cancer 50:895, 1992.
182. Krenning EP, Kwekkeboom DJ, Bakker WH, et al: Somatostatin receptor scintigraphy with [^{111}In-DTPA-D-Phe^1]- and [^{123}I-Tyr^3]-octreotide: The Rotterdam experience with more than 1000 patients. Eur J Nucl Med 20:716, 1993.
183. Maggi M, Baldi E, Finetti G, et al: Identification, characterization, and biological activity of somatostatin receptors in human neuroblastoma cell lines. Cancer Res 54:124, 1994.
184. O'Dorisio MS, Chen F, O'Dorisio TM, et al: Characterization of somatostatin receptors on human neuroblastoma tumors. Cell Growth Diff 5:1, 1994.
185. Moertel CL, Reubi JC, Scheithauer BS, et al: Somatostatin receptors (SS-R) are expressed and correlate with prognosis in childhood neuroblastoma. Proc Am Soc Pediatr Res 27:146A, 1990.
186. Martinez DA, O'Dorisio MS, O'Dorisio TM, et al: Intraoperative detection and resection of occult neuroblastoma: A technique exploiting somatostatin receptor expression. J Pediatr Surg 30:1580, 1995.
187. Krag DN, Ford PV, Patel M, et al: A simplified technique to resect abnormal bony radiolocalizations using a gamma counter. Surg Oncol 1:371, 1992.
188. Wernecke K, Rummeny E, Bongartz G, et al: Detection of hepatic masses in patients with carcinoma: Comparative sensitivities of sonography, CT, and MR imaging. AJR Am J Roentgenol 157:731, 1991.
189. Kane RA, Hughes LA, Cua EJ, et al: The impact of intraoperative ultrasonography on surgery for liver neoplasms. J Ultrasound Med 13:1, 1994.
190. Tandan VR, Litwin D, Asch M, et al: Laparoscopic cryosurgery for hepatic tumors. Experimental observations and a case report. Surg Endosc 11:1115, 1997.
191. Jakimowicz JJ: Laparoscopic intraoperative ultrasonography, equipment, and technique. Semin Laparosc Surg 1:52, 1994.
192. Jakimowicz JJ: Review: Intraoperative ultrasonography during minimal access surgery. J R Coll Surg Edinb 38:231, 1993.
193. Röthlin M, Largiadèr F: New, mobile-tip ultrasound probe for laparoscopic sonography. Surg Endosc 8:805, 1994.
194. Klotz HP, Flury R, Erhart P, et al: Magnetic resonance-guided laparoscopic interstitial laser therapy of the liver. Am J Surg 174:448, 1997.
195. Ratain M, Teicher B, O'Dwyer P, et al: Pharmacology of cancer chemotherapy. In DeVita V, Hellman S, Rosenberg S (eds): Cancer: Principles and Practice of Oncology. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997, pp 375–385.
196. Dorr R, Von Hoff D: Drug monographs. In Dorr R, Von Hoff D (eds): Cancer Chemotherapy Handbook. Norwalk, CT, Appleton and Lange, 1994, p 129.

64

NEOPLASIAS RENALES

Denis R. King, MD y Jonathan I. Groner, MD

☐ Tumor de Wilms

HISTORIA

Aunque no puede otorgarse el crédito a Max Wilms por la descripción inicial del nefroblastoma, su monografía de 1899 titulada *Tumores de tejido mixto del riñón* estableció el término *tumor de Wilms* en parte de la nomenclatura común.[1] El tratamiento efectivo de los niños con nefroblastoma no fue posible durante la vida de Wilms. En esa época la resección quirúrgica era la única modalidad terapéutica disponible y la nefrectomía en niños con este tumor se acompañaba de una inaceptable tasa de mortalidad quirúrgica, recurrencia frecuente y una sobrevivencia total tal vez del 5%. Puesto que el abordaje quirúrgico proporcionaba un resultado consistentemente pobre, en 1916 Friedlander recomendó la radiación como una alternativa terapéutica apropiada.[2]

En 1938, Ladd revisó la bibliografía disponible sobre el tumor de Wilms y describió un plan de atención perioperatorio estándar y una técnica quirúrgica, la cual disminuía en su experiencia la tasa de mortalidad quirúrgica del 23 al 7%.[3] Ladd subrayó la importancia de la preparación preoperatoria óptima con transfusión de sangre y administración de líquidos, la exposición transperitoneal y el control inicial del pedículo vascular renal. La observancia estricta de estos principios no sólo redujo las tasas de morbilidad y mortalidad perioperatorias, sino también dio lugar a un índice de curación de 20% en aquellos pacientes bajo tratamiento en el *Boston Children's Hospital* durante el decenio de 1930.

Gross y Neuhauser idearon sobre esta sólida base de cuidado meticuloso la adición de la radioterapia abdominal posoperatoria rutinaria.[4] En 1950 estos pioneros del cuidado multimodal pudieron informar una serie consecutiva de 38 sujetos sin muertes posoperatorias y un índice de curación calculado de 47%. En esos años, los autores resumieron el estado de la quimioterapia en la siguiente frase: ". . .no se mencionará nada aquí ya que existe poco de valor que pueda ofrecerse. . . sin embargo, se están dando grandes pasos en este campo. . .".[4]

En 1954, Farber introdujo la actinomicina D como un agente quimioterápico adjunto efectivo y durante los 10 años siguientes se observó una notoria mejoría en la sobrevida.[5,6] Para la mitad del decenio de 1960, tanto la actinomicina D como la vincristina habían demostrado su utilidad en el tratamiento de los niños con tumor de Wilms y en algunos centros médicos los índices de sobrevivencia se acercaron al 80%.[7] A partir de finales de los años de 1970 la mayoría de los avances del cuidado de los niños con tumor de Wilms se basaba en los estudios clínicos realizados por el *National Wilms' Tumor Study Group* (NWTS) en Estados Unidos y el *Nephroblastoma Study Group* de la *International Society of Paediatric Oncology* (ISPO) en Europa.

EPIDEMIOLOGIA

El tumor de Wilms es la lesión maligna renal que se observa con más frecuencia en la infancia y posee una incidencia de ocho en un millón de individuos menores de 15 años de edad. En Estados Unidos cerca de 450 niños desarrollan estos tumores cada año. Los informes del índice de ocurrencia han sido relativamente constantes en casi toda la población caucásica (seis a nueve casos por millón de personas/año), lo que llevó a utilizar el tumor de Wilms como el cáncer índice contra el cual comparar las cifras de incidencia de otros tumores malignos infantiles.[8] En una revisión reciente de la *Agency for Research on Cancer* se demostró que los niños de los países de Asia oriental tenían un riesgo más bajo de desarrollar nefroblastoma (tres a cuatro casos/millón de personas/año), mientras que los niños de países africanos y afroamericanos mostraban una incidencia mayor (> 10 casos/millón de personas/año).[9] Se ha informado que aumenta el riesgo de padecer tumor de Wilms con la aniridia, hemihipertrofia, criptorquidia, hipospadias, síndromes de Wiedemann-Beckwith (SWB), Drash, Klippel-Trenaunay y Perlmann y anormalidades citogenéticas específicas.

En 1972, Knudson y Strong propusieron un modelo mutacional de dos etapas que intentó explicar el agrupamiento de algunas de las características epidemiológicas observadas en niños con tumor de Wilms.[10] De

acuerdo con esta hipótesis, el nefroblastoma podría presentarse en forma hereditaria o esporádica. Se necesitaron dos mutaciones para posibilitar el desarrollo de un tumor. En algunos sujetos se pensó que la primera mutación ocurría antes de la formación del cigoto (*tipo hereditario*, p. ej., aniridia e hipospadias), mientras que en otros se creyó que ambas mutaciones tenían lugar después de la formación del cigoto (*tipo esporádico*, p. ej., hemipertrofia). Muchas de las características demográficas de los individuos con tumor de Wilms son consistentes con esta hipótesis. Con base en estos datos epidemiológicos, se formularon varias recomendaciones de importancia práctica para el clínico.

Edad, género y bilateralidad

En los 5 085 pacientes registrados en los diversos protocolos del NWTS entre 1969 y 1990 se observó una pequeña preponderancia en las mujeres, pero con relevancia estadística (índice varón-mujer, 1:1.1).[11] La edad del diagnóstico era un poco menor para los niños (media de 41.5 meses contra 46.9 de las niñas). Se reconocieron observaciones similares en las pruebas clínicas efectuadas bajo los auspicios de la ISPO.[12] Se identificaron asimismo tumores bilaterales de Wilms en 358 de los pacientes del NWTS (7%). Ochenta y cinco por ciento de los tumores bilaterales era de naturaleza sincrónica. Los enfermos con tumor de Wilms bilateral son mucho más jóvenes al momento del diagnóstico (promedio de 31.9 meses). En niños con enfermedad unilateral, 516 tenían tumores multicéntricos (12%). La frecuencia relativa en mujeres es más alta con tumores multicéntricos (57%) y bilaterales (58.3%).[11,12]

Aniridia

En 1964 se notificó el vínculo entre la aniridia esporádica y el tumor de Wilms.[13] Se comunicó que 26 pacientes del NWTS padecían esta alteración (0.75%), lo cual representa un riesgo casi 600 veces más elevado respecto de lo normal.[14] En un informe de 20 niños con aniridia esporádica, el tumor de Wilms se desarrolló en siete (35%) antes de la edad de cuatro años.[15] Se sabe que los pacientes con aniridia tienen anulado el brazo corto del cromosoma 11.[16] Todos los sujetos con aniridia deben someterse a exploración física completa y ultrasonido abdominal cada tres meses en los primeros dos años de vida y después cada seis meses hasta los cuatro años de edad.[17-19]

Hemihipertrofia

La hemihipertrofia se reconoció en 112 niños en la experiencia del NWTS (2.2%), lo que representa un aumento del riesgo de 1 000 veces.[14] Sesenta por ciento de estos pacientes pertenece al sexo femenino y en 16% se identifican tumores bilaterales. La edad del diagnóstico es similar a la de aquellos niños con tumores unilaterales. Se sugiere el seguimiento cuidadoso de todos los individuos con hemihipertrofia. Existen informes de tumores de Wilms en los descendientes de una mujer con hemihipertrofia.[20]

Anomalías genitourinarias

La criptorquidia y el hipospadias tienen incidencias en la población del 0.7 y 1.0%, respectivamente, pero estas anomalías se han descrito en el 5.2% de los niños incluidos en los estudios del NWTS.[14] Los tumores bilaterales son mucho más frecuentes en pacientes con estas anormalidades genitourinarias (23%). La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 2 años y 7 meses, lo cual sugiere la posibilidad de que tuviera lugar una mutación precigótica, como se describe en los niños con aniridia. La incidencia de criptorquidia e hipospadias es mucho menor en el estudio de la *International Society of Paediatric Oncology* (35 a 50% de los índices del NWTS), lo cual puede reflejar diferencias demográficas entre Estados Unidos y Europa.[12]

Tumor familiar de Wilms

Hay antecedentes familiares de este tumor en 1.4% de los pacientes.[21] En la mitad de los casos se encuentra esta relación en un padre o un hermano y en el resto en un familiar más lejano (p. ej., primos o tíos). La transmisión padre-hijo ocurre en menos del 10% de los casos. Es un rasgo autosómico dominante de penetrancia variable, aparece con más frecuencia en los tumores bilaterales (16%) y es más común en edades tempranas.

Otras consideraciones

Los niños con síndrome de Wiedemann-Beckwith tienen un riesgo del 6 a 10% de desarrollar hepatoblastoma, carcinoma de la corteza suprarrenal y tumor de Wilms durante la infancia. Se recomiendan exámenes ultrasonográficos frecuentes en personas con SWB.[22] El síndrome de Drash afecta a los lactantes varones con seudohermafroditismo, tumor de Wilms y enfermedad renal degenerativa, la cual progresa a menudo a una afección renal en etapa terminal durante el primer año de vida.[23] El riesgo de padecer enfermedad maligna renal amerita la práctica de nefrectomías profilácticas poco después del desarrollo del trastorno renal terminal.[24] Aunque se ha sugerido en muchos estudios epidemiológicos, no se considera la ocupación paterna como factor de riesgo.[25,26]

GENETICA MOLECULAR

Se ha confirmado en muchos estudios la heterogeneidad del gen del tumor de Wilms y se han referido varios *loci* cromosómicos en el desarrollo del nefroblastoma.[27-30] El WT-1 es un gen supresor de tumores en la región p13 en el cromosoma 11 (11p13). Este gen

está suprimido en todos los niños con síndrome WAGR (tumor de Wilms, aniridia, alteraciones genitourinarias y retraso mental) y en 5 a 10% de los tumores de Wilms esporádicos.[27] Se demostró un segundo gen supresor del tumor de Wilms en el *locus* 11p15, que es también el sitio de la anormalidad cromosómica vinculada con la forma familiar del SWB. Cuando menos un gen interviene ya que muchos sujetos con la forma familiar de este tumor no poseen ninguna anormalidad en los *loci* 11p13 u 11p15.

Además de los genes supresores WT-1 y WT-2, que son importantes en el desarrollo del nefroblastoma, se han demostrado irregularidades genéticas en los cromosomas 16q y 1p que se vinculan con una forma agresiva de la enfermedad. En un estudio de la NWTS de 232 pacientes con tumor de Wilms se identificó la pérdida de la heterocigosidad (PH) más alta de lo normal en los cromosomas 11p (33%), 16q (17%) y 1p (12%).[31] A pesar de que no existe relación entre la PH y la etapa clínica o el estudio histológico, los individuos con PH en el cromosoma 16q muestran un aumento estadísticamente significativo de la incidencia de recurrencia tumoral (tres veces respecto de lo normal) y una tasa de mortalidad 12 veces más alta. La PH en el 1p se vincula con mayor riesgo de recurrencia y muerte, mientras que las anormalidades en el 11p no afectan los resultados. El gen supresor de tumor p53 actúa también en la forma agresiva del tumor de Wilms. Hay incidencia más alta de mutaciones p53 en los tumores de Wilms anaplásicos, lo que sugiere que se requieren alteraciones genéticas en este *locus* para el desarrollo de anaplasia.

PRESENTACION CLINICA

El paciente típico con tumor de Wilms es un preescolar saludable y en progreso que tiene una masa abdominal asintomática que descubren los padres durante el baño o el médico durante un examen rutinario en el consultorio. Otras manifestaciones clínicas que pueden indicar una valoración diagnóstica incluyen hipertensión y hematuria. Al examen físico se palpa una masa grande, lisa y firme que sobresale por abajo del margen costal. La lesión es insensible y relativamente inmóvil y casi nunca cruza la línea media. En ocasiones, el niño puede tener dolor abdominal, fiebre y anemia por la necrosis del tumor con hemorragia intraparenquimatosa o subcapsular. Es difícil distinguir los pacientes pediátricos con esta constelación de síntomas de los que tienen neuroblastoma. Con poca frecuencia un tumor de Wilms se rompe libremente hacia la cavidad peritoneal y el niño evidencia signos y síntomas de un abdomen agudo.

En muchos de los sujetos con tumor de Wilms la porción extraabdominal es normal en el examen físico. Se requiere control preoperatorio de la hipertensión. Son manifestaciones de la extensión hematógena del tumor los ruidos cardiacos, hepatosplenomegalia, ascitis, venas de la pared abdominal prominentes, varicocele o metástasis gonadales.

IMAGENES DIAGNOSTICAS

Cuando se sospecha tumor de Wilms, los estudios radiológicos se indican para precisar lo siguiente:

Naturaleza de la masa
Organo de origen
Presencia de tejido renal funcional contralateral
Presencia de enfermedad bilateral
Permeabilidad de la cava inferior y vena renal
Presencia de metástasis distantes

De acuerdo con esto, los estudios iniciales casi siempre consisten en radiografías normales de tórax y abdomen. La placa torácica se revisa en busca de evidencia de metástasis parenquimatosas. Pueden observarse calcificaciones lineales en las radiografías abdominales de las personas con tumor de Wilms, en tanto que los depósitos puntiformes finos de calcio son típicos del neuroblastoma. La demostración ultrasonográfica de un tumor sólido requiere ultrasonido cuidadoso de la vena renal, cava inferior y aurícula derecha para valorar la afectación intravascular. Se cree que la mayoría de los niños con nefroblastoma no requiere estudios radiográficos complejos, aunque algunos clínicos también solicitan de rutina tomografía por computadora (TC).[32-34]

La tomografía computadorizada del abdomen con el uso de material de contraste oral e intravenoso ayuda a delimitar la extensión del tumor, la presencia de un riñón funcional contralateral y la posibilidad de enfermedad bilateral (fig. 64-1). Casi siempre se obtiene una tomografía torácica, pero este examen no debe emplearse como el único criterio de metástasis pulmonar. Aunque la sensibilidad de la TC torácica es alta, la especificidad es baja. Si la tomografía del tórax es positiva y la radiografía normal, el protocolo del NWTS 5 reco-

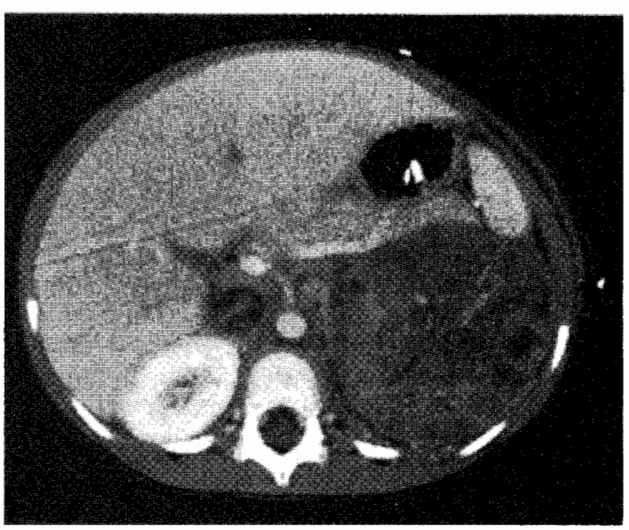


Fig. 64-1. Esta tomografía por computadora demuestra un tumor de Wilms izquierdo y un riñón contralateral anatómicamente normal. Además, la ausencia de material de contraste en la vena cava inferior indica extensión del tumor con obstrucción de ese vaso.

mienda el tratamiento basado en la etapa patológica del tumor abdominal o la obtención de una biopsia de la lesión pulmonar para confirmar la presencia de metástasis.[35,36] No se recomienda la biopsia percutánea con aguja. Con este método el cirujano no recoge información relevante y además se ha comunicado la diseminación del tumor en el trayecto del instrumento.[37]

TRATAMIENTO QUIRURGICO

El cirujano tiene dos responsabilidades básicas: lograr la resección completa de todo el tejido tumoral viable y precisar la etapa tumoral, de tal forma que pueda indicarse el tratamiento adjunto apropiado (cuadro 64-1). En la mayoría de los casos se realiza una nefroureterectomía radical unilateral.

El procedimiento quirúrgico se lleva a cabo a través de una incisión supraumbilical transversa muy grande. Es raro que se necesite la extensión torácica. Se prefiere un corte en la línea media si ya se identificó el compromiso intravascular antes de la operación. Se explora la cavidad abdominal en busca de signos de implantes peritoneales y metástasis linfáticas o hematógenas. Se inspecciona el tumor para localizar áreas de hemorragia subcapsular, degeneración quística o adherencia a tejido blando denso, que podría ser susceptible a la rotura, con la contaminación peritoneal difusa consecuente. No se recomienda la biopsia del tumor. Los vasos retroperitoneales y las venas que discurren sobre la superficie del tumor se valoran con mucha atención y se visualiza y palpa la vena cava intrahepática. Si se observa ingurgitación venosa, se sospecha extensión intravascular y en este caso el control proximal de los vasos afectados se vuelve una prioridad para prevenir la embolización tumoral. El riñón contralateral se examina por inspección y palpación, se lo somete a biopsia o se resecan las áreas sospechosas.

La nefrectomía se inicia incidiendo el peritoneo en la base del mesenterio del intestino delgado para exponer las estructuras retroperitoneales. El uréter se aísla en su cruce con el borde pélvico. La superficie anterior de la aorta o la vena cava se limpia del tejido linfático suprayacente y adventicio hasta el nivel de la vena renal izquierda. La arteria renal afectada y la vena se ligan en forma secuencial y las adherencias de tejido blando que rodean el riñón se separan. No se requiere una linfadenectomía formal, pero se tiene cuidado para confirmar que todos los nódulos linfáticos periaórticos grandes se incluyan en la toma y que se obtenga una muestra adecuada de los nódulos hiliares.[38]

La glándula suprarrenal puede dejarse en su sitio si el tumor afecta el polo inferior del riñón; empero, casi siempre se incluye en la muestra quirúrgica en caso de lesiones del polo superior. Si el tumor es muy adherente o ha invadido órganos contiguos, como el diafragma, páncreas o colon, pueden retirarse partes de estas estructuras continuas, siempre que la resección gruesa total pueda lograrse con seguridad. Si en opinión del cirujano no es posible la resección completa segura, se obtiene biopsia del tumor y se pospone la nefrectomía hasta que inicie la quimioterapia.[39] En ocasiones pueden recogerse las muestras de biopsia transdiafragmática de los nódulos pulmonares basales para proporcionar una determinación completa y precisa de la fase clinicopatológica. Los bordes de la resección se marcan con unos cuantos sujetadores de titanio. No se usan demasiados para la hemostasia intraoperatoria porque se compromete la calidad de los estudios diagnósticos imagenológicos de seguimiento. La muestra se marca en las superficies superior y anterior para que el patólogo quirúrgico pueda proporcionar una orientación correcta y un informe preciso de los bordes. Lo ideal es examinar el tumor antes de la fijación en formalina.

No se recomienda la nefrectomía parcial.[40-44] Este procedimiento carece de utilidad para tratar el tumor de Wilms unicéntrico y unilateral en un niño con riñón contralateral normal. La tasa de curación en tumores localizados es tan alta (95%) y la frecuencia de in-

Cuadro 64-1. Tumor de Wilms: sistema de estadificación del NWTS 5

Etapa I

El tumor se limita al riñón y se reseca por completo
La cápsula renal tiene su superficie externa intacta
El tumor no se ha roto ni se ha obtenido biopsia antes de su resección
Los vasos del seno renal no están comprometidos
No hay evidencia de tumoración en o más allá de los márgenes de la resección

Etapa II

El tumor se extiende más allá del riñón, pero se reseca en su totalidad
Hay extensión regional del tumor (p. ej., infiltración de la cápsula renal o invasión extensa del seno renal)
Se encuentra tumor en los vasos sanguíneos por fuera del parénquima renal, incluidos los del seno
Se ha obtenido biopsia (excepto por aspiración o aguja fina) o hay diseminación del tumor, antes o durante la operación, que se confina al flanco y no afecta la superficie peritoneal
No hay evidencia de tumor en o más allá de los márgenes de la resección

Etapa III

Se encuentra tumor residual no hematógeno y está confinado al abdomen. Puede ocurrir cualquiera de los siguientes sucesos:
- Se identifican ganglios linfáticos afectados por el tumor dentro del abdomen o pelvis (hilio renal, paraaórticos, o más allá)
- El tumor penetra a través de la superficie peritoneal
- Se reconocen implantes tumorales en la superficie peritoneal
- Hay remanentes macroscópicos y microscópico de tumor en el posoperatorio
- No se reseca por completo debido a la infiltración local de estructuras vitales
- La diseminación no se confina al flanco y ocurre antes o durante la resección

Etapa IV

Existen metástasis hematógenas o ganglionares por fuera de la región abdominopélvica

Etapa V

Al momento del diagnóstico existe afectación bilateral

suficiencia renal tan baja (0.25%) que no hay ningún argumento aceptable para este tipo de operación.[45] El procedimiento se reserva para pacientes con anormalidades preexistentes contralaterales, tumor de Wilms bilateral y riñón único y vinculado con nefroblastomatosis ya que estos sujetos están en riesgo de desarrollar lesiones bilaterales metacrónicas.

Extensión venosa

La propensión a la extensión tumoral hacia las venas tributarias adyacentes es una característica que se conoce bien en el tumor de Wilms y se han notificado émbolos tumorales fatales en la valoración inicial y durante la intervención.[46,47] La capacidad para reconocer el compromiso venoso antes de la operación puede tener un gran significado terapéutico. Deben tomarse decisiones respecto de la modalidad terapéutica principal (operación o quimioterapia), necesidad anticipada de un puente cardiopulmonar, selección del corte más apropiado y conducta del procedimiento quirúrgico en relación con el control temprano de las estructuras vasculares principales y la manifestación mínima del tumor. El resultado para los pacientes no debe ser diferente, se trate de extensión venosa o de tumores intrarrenales simples, a condición de que una valoración preoperatoria cuidadosa esté disponible y se aplique una técnica transoperatoria correcta. Las manifestaciones clínicas de la extensión intravascular ya se describieron bien.[48]

De los 1 865 pacientes que participaron en el NWTS-3, 211 tenían extensión tumoral hacia la vena renal (11.3%).[49] Los hallazgos físicos de extensión hematógena sólo se comprobaron en un niño con varicocele, pero se observó hematuria en el 38%. Se estableció un diagnóstico preoperatorio correcto en sólo cinco niños (0.2%) y la precisión de los diversos estudios de imágenes fue decepcionante. La falta de función unilateral fue aparente en la pielografía intravenosa en 21 de 153 individuos (14%). De los 115 estudios ultrasonográficos que se obtuvieron, el tumor intravascular se confirmó en una sola ocasión (0.9%). La tomografía computadorizada demostró la extensión intravascular en uno de los 78 estudios que se revisaron (1.3%). La cavografía de la vena inferior fue la modalidad más precisa utilizada e identificó trombos tumorales en cuatro de los 23 pacientes que se estudiaron (17%).

La extensión en la vena renal se tornó aparente al momento de la nefrectomía en 61 personas (32%), pero en la mayoría de los casos no se reconoció tumor intravascular sino hasta que el patólogo examinó la muestra quirúrgica. La remoción en bloque del riñón y el trombo tumoral fue posible en 198 pacientes, pero se dejó enfermedad intravascular residual de consideración en otros cuatro. El derrame tumoral transoperatorio fue un problema frecuente (local en 45 y difuso en 37), pero no se informaron émbolos tumorales. El resultado para los niños con extensión a la vena renal fue idéntico al de los tumores intrarrenales en etapa similar y con el mismo tipo histológico. Los índices de sobrevivencia sin recaídas a los dos años fue del 90% para lesiones en etapa II, 79% para la etapa III y 74% para la etapa IV. A pesar de la valoración preoperatoria poco precisa, la extensión a la vena renal no representó un factor importante en el control quirúrgico de la mayor parte de estos niños.

La extensión del trombo tumoral hacia la vena cava o la aurícula representa un reto técnico mucho más importante para el cirujano.[50] Este fenómeno se observó sólo en el 4% de los pacientes que participaron en el NWTS-3.[51] Los hallazgos físicos que sugerían compromiso intravascular se comprobaron únicamente en cinco de 77 personas: varicocele (2), hepatomegalia (2) e insuficiencia cardiaca congestiva (1). Se observó hematuria macroscópica en el 30% y se logró un diagnóstico preoperatorio preciso en 48 niños (62%). La falta de función unilateral fue aparente en el 28% de los pielogramas intravenosos. El ultrasonido resultó diagnóstico en 33 de los 56 individuos (59%) y en 14 de los 15 con compromiso auricular (fig. 64-2). Por su parte, la tomografía computadorizada demostró la extensión a la vena cava en 16 ocasiones (42%) y los estudios con contraste del interior de la misma revelaron el tumor intravascular en 20 de los 23 sujetos estudiados (87%) (fig. 64-3).

La extensión del compromiso fue infrahepático en 47 (61%), intrahepático en 14 (18%) y auricular en 16 (21%). La excisión en bloque del tumor renal y la extensión intravascular se logró en 31 pacientes. En 40 ocasiones se practicó una remoción separada. Se usó un puente cardiopulmonar en ocho de los enfermos con extensión auricular. Seis niños se sometieron a la resección parcial de la vena cava inferior. A los 57 restantes se les practicó la extracción del tumor intravascular trombótico a través de un corte separado en la vena

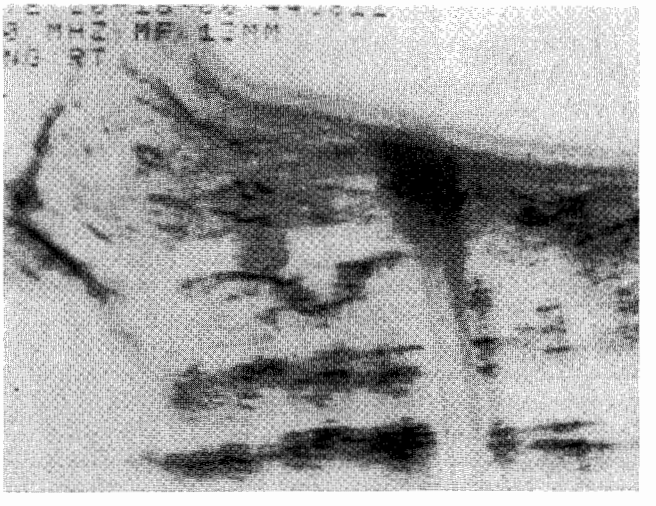


Fig. 64-2. En este estudio ultrasonográfico se descubre un tumor en la vena cava inferior. Hay permeabilidad arriba y abajo de la masa intravascular.

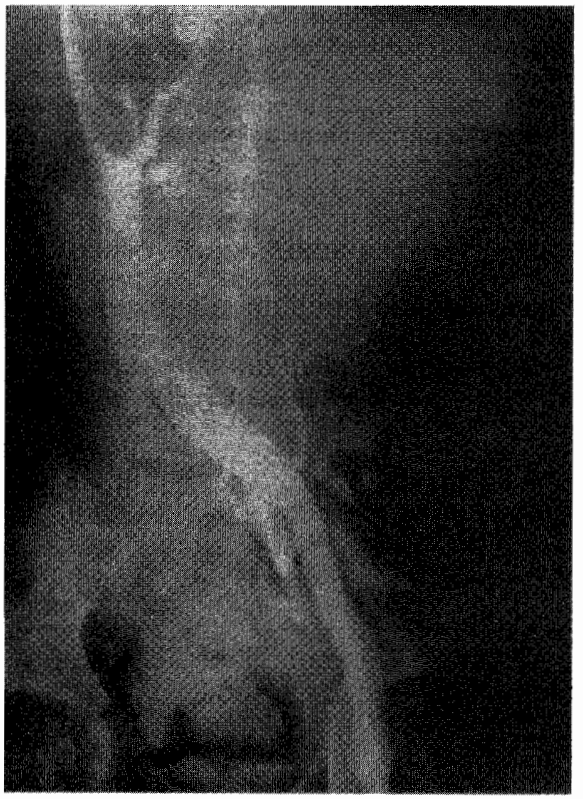


Fig. 64-3. Con el desarrollo de la tomografía computadorizada helicoidal resulta innecesaria la venografía. En este estudio se demuestra un tumor obstructivo de la vena cava inferior.

cava o en el orificio de la vena renal. Un total de 14 personas conservaron enfermedad residual considerable dentro de la cava. No hubo muertes quirúrgicas, pero fueron frecuentes las complicaciones. Por ejemplo, la hemorragia masiva (> 50 ml/kg) ocurrió en 33% de los niños y la oclusión de la vena cava inferior se comprobó después de la operación en cinco sujetos. El resultado para los individuos con extensión a la cava y la aurícula en el NWTS-3 no se relacionó con el nivel de compromiso de la vena cava, la extensión del derrame tumoral o la presencia de enfermedad residual después de la intervención quirúrgica. La etapa y la histología del tumor fueron los únicos factores de importancia pronóstica. La sobrevivencia total de los niños con extensión a la cava y la aurícula no fue diferente a la de aquéllos con lesiones intrarrenales de etapa y características histológicas similares.

Es preferible, cuando se considere adecuado, la resección completa en bloque de la extensión en la vena cava junto con el espécimen de nefrectomía; este tipo de abordaje se describe en la bibliografía mundial.[52] Con la radioterapia y quimioterapia preoperatorias se ofrece el beneficio potencial de disminuir la morbilidad del tratamiento quirúrgico. En una revisión reciente de 30 pacientes del NWTS se confirman los beneficios de este método.[53] En 15 se halló afectación de la cava y en 15 extensión auricular. Con la quimioterapia inicial se logró disminuir el tamaño de la masa intravascular en 23 (77%) y se detectó involución total en siete (23%). Sólo en cuatro de los 15 niños con extensión auricular se requirió esternotomía media o derivación cardiopulmonar, o ambas, y en tres se encontró tumor residual intravascular. No se notificaron émbolos tumorales. Dos niños sucumbieron antes de la intervención: en uno con tipo anaplásico se desarrolló enfermedad progresiva y en el segundo la muerte se debió a toxicidad por quimioterapia. Se consideró razonable la supervivencia a dos años del 70%, ya que en 23% se identificaron datos histológicos de anaplasia y el 77% pertenecía a las etapas IV o V de la enfermedad. Con base en esta información, es más apropiado el tratamiento de todos los casos de extensión tumoral intrahepática o suprahepática con quimioterapia preoperatoria. Esta estrategia también es útil en el paciente ocasional en riesgo de intervención quirúrgica por un tumor primario muy grande con invasión amplia local, enfermedad metastásica extensa, ascitis masiva o estado metabólico inestable.[39,54,55]

Tumor bilateral de Wilms

En contraste con las medidas terapéuticas relativamente estandarizadas, disponibles para los niños con tumor de Wilms unilateral, los pacientes con enfermedad bilateral representan diversos problemas difíciles (fig. 64-4).[56-59] De los 3 300 sujetos registrados en los NWTS 1, 2 y 3, 204 tenían tumores bilaterales sincrónicos,[14] con un predominio de las mujeres de 2:1. En promedio, se reconoce por vez primera a los pacientes a la edad de 25 meses, en comparación con 44 en los enfermos con tumores de presentación unilateral. La hemihipertrofia (5.4%) y las anomalías genitourinarias (16%) tienen una frecuencia entre dos y cuatro veces mayor en sujetos con tumores bilaterales.

Con los avances recientes de las técnicas radiográficas resulta innecesaria la exploración del riñón contralateral.[60,61] Se ha recopilado la experiencia en personas con tumor de Wilms bilateral sincrónico en el NWTS-4.[62] De los 122 pacientes informados, 95 se sometieron a examen ultrasonográfico y 119 a TC o resonancia magnética. En nueve niños (7%) no se estableció diagnóstico de enfermedad bilateral. No se detectaron lesiones de 3 cm o menores mediante ultrasonido (47%) y TC (16%). Los integrantes del NWTS recomendaron efectuar de rutina la exploración contralateral.

En niños con tumor de Wilms bilateral fue frecuente el compromiso multicéntrico en uno o ambos riñones (61%). La incidencia de características histológicas desfavorables (CHD) fue del 10% y es similar a la de los sujetos con tumores unilaterales. En el 40% de los casos con anaplasia se observó afección discordante (favorable en un lado y desfavorable en el otro), lo cual subraya la necesidad de obtener tejido para examen histológico de todas las lesiones discretas en ambos riñones. El compromiso de los nódulos linfáticos se

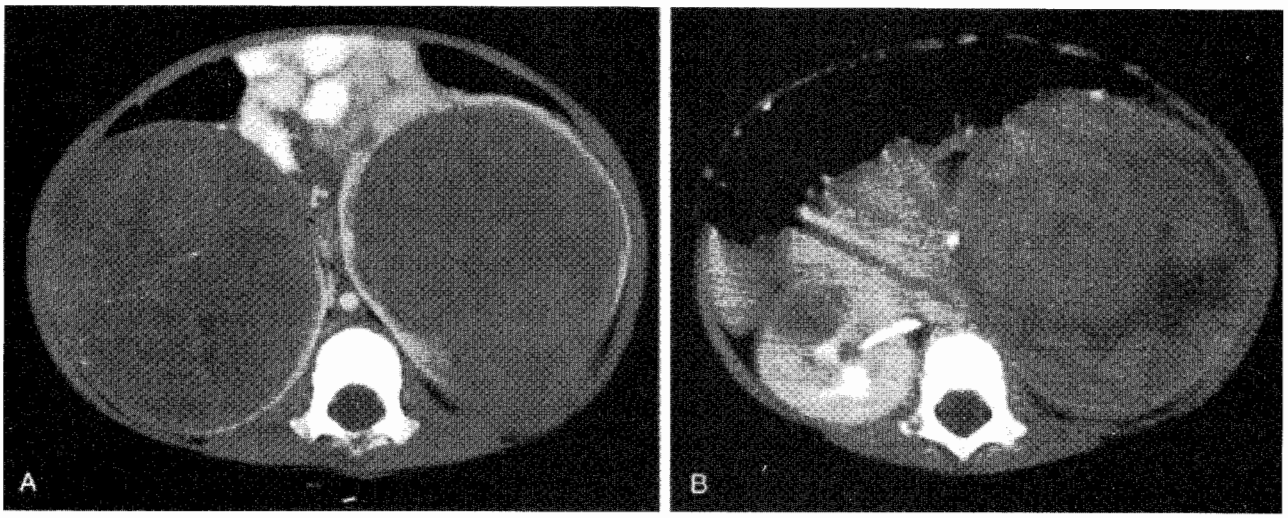


Fig. 64-4. *A*, en esta tomografía por computadora se demuestran enormes tumores de Wilms bilaterales, que ocupan por completo la cavidad abdominal. No hay ningún segmento de tejido renal normal susceptible de salvación con nefrectomía parcial. *B*, aunque el tumor del riñón derecho es pequeño, en comparación con la masa izquierda, está muy cercano a los vasos del hilio, lo que dificulta la resección completa.

advirtió en el 18% y ello se vincula con mal pronóstico (56 contra 85% de sobrevida a tres años). El tejido linfático se obtuvo en el acto quirúrgico inicial para que pudiera aplicarse la quimioterapia correcta de acuerdo con la etapa de la enfermedad.

La revisión de los pacientes de los NWTS 2 y 3 confirma la eficacia de retrasar la operación definitiva hasta completar la quimioterapia. La sobrevida total de 145 niños fue de 76% a tres años.[57] La ISPO comunicó resultados comparables y sus investigadores lograron una sobrevivencia acumulada del 64% a los 10 años para el tumor bilateral.[63] En una valoración reciente de los procedimientos de salvamento renal en 98 niños con tumor de Wilms bilateral del NWTS-4 se indicó que se preservó el 72% de los riñones de los individuos en riesgo y que se resecó todo el tumor viable macroscópico en 88% de las personas.[64] La sobrevida en cuatro años fue del 82%. Los resultados actuales de la terapia multimodal del tumor de Wilms bilateral parecen validar la conducta conservadora del tratamiento quirúrgico recomendada en los protocolos del NWTS.

En los sujetos con enfermedad bilateral, el objetivo es la conservación de tanto tejido renal como sea posible. Las recomendaciones actuales incluyen lo siguiente:

- Debe evitarse la nefrectomía en la laparotomía inicial.
- Es conveniente la biopsia excisional o la nefrectomía parcial si pueden conservarse dos tercios del parénquima renal.
- Hay que obtener muestras para biopsias de todas las lesiones discretas de ambos riñones.
- Debe recogerse una muestra de nódulo linfático (hiliar y paraaórtico) con el fin de facilitar la clasificación correcta según sea la etapa.
- Se aplica quimioterapia de acuerdo con la fase de la lesión unilateral más avanzada.

Seis semanas después se practica un segundo procedimiento quirúrgico para intentar la remoción de todo el tumor viable. Se recomiendan procedimientos como la nefrectomía parcial y la biopsia excisional. Si no se logra la resección completa del tejido tumoral durante el segundo procedimiento, se continúa la quimioterapia y se planea una tercera laparotomía seis meses después. En esta tercera operación se completa la excisión definitiva. Las opciones incluyen todo el espectro de procedimientos, desde la enucleación local de tumores residuales pequeños hasta la nefrectomía bilateral con planes para diálisis y eventual trasplante, si es necesario.[65]

La operación extracorpórea con autotrasplante y radioterapia transoperatoria (tanto *in situ* como *ex vivo*) se ha efectuado con éxito y se considera antes de proceder a la nefrectomía bilateral.[66-68] Si se identifica una imagen histológica desfavorable, la conservación renal se convierte en un objetivo terapéutico secundario. En tal caso, deben prevalecer el abordaje quirúrgico radical y la quimioterapia. En las investigaciones del NWTS, la sobrevivencia de niños con tumores bilaterales y características histológicas desfavorables fue del 16% en comparación con el 84% en aquéllos con patrones histopatológicos favorables.

Los tumores bilaterales metacrónicos se observaron en el 1.5% de los pacientes que se agruparon en los trabajos del NWTS.[69,70] La incidencia de lesiones metacrónicas disminuyó de manera notable desde el 3.1% en el NWTS-1 hasta el 1.3% en una cohorte cinco años después, lo cual sugiere que los regímenes quimioterápicos actuales suprimen los focos tumorales premalignos. Las niñas se afectan dos veces más que los niños.

El intervalo entre el diagnóstico inicial y la aparición del segundo tumor varió desde 68 hasta 2 810 días (media de 541 días). En la experiencia de la ISPO, el 96% de los tumores metacrónicos se diagnosticó antes de los 42 meses.[63]

Los tumores originales de todos los sujetos con lesiones metacrónicas presentaron características histológicas favorables. Un tercio de las anomalías primarias se describió como multicéntrico y se reconoció cierta forma de nefroblastomatosis en el 72% de los casos. Algunas de las lesiones metacrónicas pudieron pasarse por alto en la operación inicial debido a un examen incorrecto del riñón contralateral. El pronóstico total para individuos con tumores bilaterales metacrónicos fue menos favorable respecto de quienes tenían anormalidades sincrónicas. El NWTS informó una tasa de sobrevivencia libre de enfermedad del 39%, mientras que la ISPO logró un resultado favorable en el 56%.[63,69]

PATOLOGIA

Clasificación histológica favorable y desfavorable

Los tumores de Wilms se componen de elementos blastémicos, estromales o epiteliales. Puede existir predominio de cualquiera de ellos u observarse un patrón hístico mixto.[71]

En la experiencia del NWTS-1, 25 pacientes tenían anaplasia y 24 lesiones sarcomatosas.[72] Aunque estas variables desfavorables sólo se observaron en 11.5% de las personas que participaron en el NWTS-1, representaron el 52% de las muertes. El índice de mortalidad para los niños con características histológicas desfavorables fue del 57%, en contraste agudo con la incidencia del 7% de las muertes relacionadas con el tumor en los 378 sujetos con características histológicas benignas (CHB). Con base en este informe, la histopatología se definió como el factor pronóstico único más importante para los niños con tumor de Wilms.[73] Los estudios subsecuentes mejoraron aún más la comprensión de estas lesiones.[74,75]

Los subtipos sarcomatosos (sarcoma de células claras y tumores rabdoides) ya no se consideran variantes del tumor de Wilms. Estas lesiones se clasifican como tumores malignos distintos del riñón (cuadro 64-2).

Los tumores anaplásicos todavía se consideran una variante histopatológica desfavorable del nefroblastoma.[76]

Cuadro 64-2. NWTS-3: pronóstico de acuerdo con el subtipo histológico

Histología	*Pacientes*	*Libre de recaída a los 2 años (%)*	*Sobrevida a los 3 años (%)*
Favorable	1031	88	93
Anaplásica	52	58	62
Sarcomatosa	52	75	80
Rabdoide	29	19	19

La incidencia total del tumor anaplásico de Wilms, según datos combinados de los NWTS 2 y 3, es del 5.6%.[77] Un informe de los NWTS de 58 personas con tumores anaplásicos unilaterales establece lo siguiente:

- El pronóstico del tumor anaplásico de Wilms en etapa I es similar al de la etapa I con datos histológicos favorables. En el NWTS-3, sólo uno de los 17 pacientes en etapa I con anaplasia presentó recurrencia (6%).
- Es típico que los niños con tumores anaplásicos sean mayores que aquéllos con factores histológicos benignos (edad promedio al diagnóstico de 62 contra 47 meses).
- La tasa de sobrevivencia total de los niños con características histológicas desfavorables (sólo anaplásicas) fue del 62%, lo cual incluía a los 27 pacientes en etapa I con buen pronóstico. Unicamente 16 de los 41 individuos en etapas II, III y IV permanecieron vivos a los dos años sin evidencia de recurrencias (39%).
- El pronóstico para los niños que recaen es pobre. De las 17 personas con anaplasia que presentaron recurrencia, 15 murieron (88%) a pesar del inicio de quimioterapia intensiva.
- El tumor recurrente se observó con mayor frecuencia en el pulmón (10) y lecho tumoral (ocho).
- Las características patológicas que se vinculan con un resultado muy adverso incluían la observación de tejido anaplásico en los sitios extrarrenales del tumor (p. ej., nódulos linfáticos y seno renal) y patrón predominante de blastema en el tumor primario.

Un análisis retrospectivo de 47 sujetos con tumor anaplásico de Wilms en el NWTS-2 no reveló diferencias entre los niños con anaplasias difusa y focal. Este cambio se atribuyó a la adición de la doxorrubicina al tratamiento. Además, se halló que los tumores anaplásicos estaban presentes en el 11% de los individuos mayores de 36 meses y sólo en 3% de los más jóvenes. Las características anaplásicas se reconocieron en el 4% de los pacientes caucásicos, en contraste con el 13% de los afroamericanos o hispanos. Los tumores anaplásicos metastizan a ganglios linfáticos con más frecuencia que los tumores con CHB (30 contra 16%).

Tumores de etapa I: de Cassady

En el NWTS-5 se define un subgrupo de tumores de etapa I que no se trata con quimioterapia coadyuvante. En este estudio de "sólo resección" se incluyen tumores de etapa I con CHB con peso menor de 550 g en niños mayores de 24 meses de edad. Estos criterios los propuso Cassady por vez primera en 1973 y los estudios recientes de seguimiento y la revisión de los NWTS 1, 2 y 3 confirman que estos niños poseen pronóstico excelente.[78-80] Por lo general, los sujetos con este tipo de tumor no siempre demuestran las variables adversas relacionadas con las recaídas de los pacientes con tumores de etapa I con CHB: a) presencia de seudocápsula inflamatoria, b) invasión al seno renal, c) tumor

en los vasos intrarrenales y d) invasión de la cápsula.[81,82]

Nefroblastomatosis

Existe un vínculo franco entre la nefroblastomatosis y el tumor de Wilms. La mayoría de los investigadores considera premaligna esta anomalía.[83] La nefroblastomatosis se relaciona con un aumento del riesgo de desarrollar de manera asincrónica un tumor en el riñón contralateral.[74] Desde el punto de vista histológico, esta enfermedad se define por la presencia de tejido metanéfrico persistente en el riñón, después de la semana 36 de gestación. Se han comprobado focos microscópicos de nefroblastomatosis perilobar en el 1% de los riñones infantiles en el examen *post mortem*, pero existen en el 25 al 40% de los niños con tumor de Wilms. En el NWTS-2 se desarrollaron tumores bilaterales metacrónicos en el 5% de los pacientes pediátricos con nefroblastomatosis *perilobar* y en el 16% de aquéllos con lesiones *intralobares*.

Las recomendaciones para el control clínico de los niños con evidencia histológica de nefroblastomatosis deben basarse en un análisis del riesgo relativo. Si la nefroblastomatosis se descubre en forma incidental en un niño sin tumor de Wilms, el riesgo para el desarrollo posterior de un nefroblastoma se calcula en 1%. Bajo estas circunstancias, no se recomienda la intervención terapéutica o programa de seguimiento diagnóstico intensivo. Sin embargo, si se advierten focos múltiples o nefroblastomatosis ipsolateral en un paciente con un tumor unilateral de Wilms, parece prudente el seguimiento rutinario con exámenes ultrasonográficos trimestrales del riñón restante, ya que el riesgo de un tumor metacrónico oscila entre 5 y 16%. Cuando se reseca un tumor unilateral de Wilms sospechoso, si se reconocen pequeños nódulos de nefroblastomatosis en el riñón contralateral, se sugiere una biopsia o excisión conservadora que no ponga en riesgo el resto del tejido renal. La experiencia favorable total con el tumor bilateral de Wilms, que se registró durante los dos decenios anteriores en los diversos estudios de los NWTS, debe atenuar el entusiasmo del cirujano para extraer todo el tejido de apariencia normal.

RADIACION Y QUIMIOTERAPIA

La atención clínica de los niños con este tumor evoluciona de manera constante. El NWTS-1 comenzó en 1969 como una empresa cooperativa entre el *Acute Leukemia Group-B*, el *Children's Cancer Study Group* y el *Southwest Oncology Group*. A partir de entonces se han completado cuatro pruebas clínicas principales bajo la dirección del NWTS y ya se inició un quinto estudio.[84-88]

National Wilms' Tumor Study 1

La prueba clínica inicial del NWTS (octubre de 1969 a diciembre de 1973) incluyó a 606 pacientes y comprendió varios puntos importantes.[84] La radiación posoperatoria no ofrecía beneficio para los niños con tumores del grupo en etapa I. Una combinación de actinomicina D y vincristina tuvo mejor resultado para los sujetos con tumores en etapas II y III. Las características histológicas desfavorables, metástasis a los nódulos linfáticos regionales, peso del tumor superior a 250 g, edad mayor de dos años y quimioterapia con un agente único se identificaron como factores vinculados con un mayor riesgo de recaída y muerte.[73,85] Los parámetros con poca o nula correlación con la sobrevivencia incluían lateralidad del tumor, penetración capsular, invasión vascular, extensión directa regional del tumor y derrame transoperatorio del mismo. Sin duda, el reconocimiento de un subgrupo de tumores de características histológicas desfavorables representó una marca distintiva para la comprensión de la biología del tumor de Wilms.[72]

National Wilms' Tumor Study 2

Los objetivos del NWTS-2 (octubre de 1974 a julio de 1978) eran definir la duración ideal de la quimioterapia para los niños con enfermedad del grupo I y estudiar la eficacia y toxicidad de la doxorrubicina como un tercer agente quimioterápico en niños con tumores en etapas II, III y IV.[86]

En los pacientes con tumores en etapa clínica I, seis meses con actinomicina D y vincristina son tan buenos como 15. La adición de doxorrubicina en las personas con tumores en etapas II y III con CHB mejora la sobrevida libre de enfermedad de 75 a 90% pero no la tasa de sobrevida a dos años. En los individuos con tumores en etapa IV la quimioterapia con tres fármacos no es mejor que la de dos. El pronóstico de los niños con datos histológicos desfavorables fue mucho peor que el de aquéllos con CHB benignas (tasa de sobrevivencia a los dos años de 54 contra 90%). Los pacientes con compromiso de los nódulos linfáticos regionales también tuvieron un pobre pronóstico (tasa de sobrevivencia a los dos años del 54 contra 82%). El riesgo de muerte a causa del tratamiento (p. ej., toxicidad del fármaco e infección) permaneció en límites bajos aceptables (2%).[87] La incidencia de los errores diagnósticos preoperatorios se redujo de 5 a 1.6% en el NWTS-1.

National Wilms' Tumor Study 3

El tercer estudio (mayo de 1979 a noviembre de 1985) incluyó a 1 439 niños.[88,89] La incidencia de datos histológicos desfavorables (10.4%), tumores bilaterales (6.5%) y diagnósticos preoperatorios erróneos (2.3%) fue similar a la de las pruebas clínicas previas.

En los niños con tumores de etapa I y datos histológicos favorables no se reconocen diferencias en las recaídas o la sobrevivencia con actinomicina D y vincristina durante 10 semanas o seis meses. Los resultados en los pacientes con tumores de etapa I no dependen del estudio histológico. El pronóstico para los sujetos

con histología favorable y tumoración de etapa II no mejoró con la adición de la doxorrubicina; en cambio, los individuos con tumores de etapa III y características histológicas benignas mejoraron un poco con el tratamiento de tres agentes. Los niños con tumores de etapa IV y patrón histológico favorable no mejoraron al agregar la ciclofosfamida al protocolo quimioterápico normal con tres fármacos. La radioterapia (2 000 cGy) no mejoró el pronóstico de las personas con lesiones de etapa II y datos histológicos favorables. En los pacientes de etapa III que se distribuyeron al azar para recibir 1 000 o 2 000 cGy no existieron diferencias en las recaídas o sobrevivencia que pudieran atribuirse a la dosis de radiación.

National Wilms' Tumor Study 4

Los propósitos de este estudio (1986 a 1994) son simplificar, acortar y redefinir algunos protocolos terapéuticos.[90] Se compararon los protocolos de las quimioterapias intensiva (QI) y estándar de seis o 15 meses de duración. Se estudió a 3 107 pacientes y, aunque el informe final todavía no se publica, están disponibles algunos hallazgos preliminares:[91]

- Los esquemas de QI son menos tóxicos
- La QI es más económica que la estándar
- No se halló diferencia entre las dos respecto de la sobrevida libre de enfermedad a dos años
- No existe diferencia en cuanto a la sobrevida libre de enfermedad a dos años entre las terapias a 6 y 15 meses
- El tratamiento mínimo en los niños que padecen tumores con anaplasia difusa se basa en vincristina, actinomicina D, doxorrubicina y ciclofosfamida
- La tasa libre de recurrencia y sobrevida total en todos estos pacientes a cuatro años es de 88 y 95%, respectivamente

National Wilms' Tumor Study 5

Los objetivos del estudio son estudiar la biología del tumor al determinar si la PH en los cromosomas 16q y 1p y el aumento del DNA en la célula tumoral se relacionan con mal pronóstico. Además, se valoran protocolos quimioterápicos nuevos con alto riesgo en pacientes con tumores de anaplasia difusa, sarcomas de células claras y tumores rabdoides y sólo se indica una conducta quirúrgica en los tumores de Cassady de etapa clínica I con CHB.[35]

EFECTOS TARDIOS

Una medida del éxito de la atención de niños con cáncer es la creciente preocupación acerca de los posibles efectos tardíos del tratamiento. Se ha calculado que el índice de sobrevivencia para los niños que ingresan hoy día a los diversos protocolos del NWTS excede el 85%.[92] Uno de los objetivos principales de los estudios NWTS 4 y 5 fue reducir al mínimo la intensidad y duración del tratamiento para los sujetos con buenas categorías pronósticas.

Neoplasias malignas segundas

Se revisaron los registros de 487 niños con tumor de Wilms que se trataron en el *Dana-Farber Cancer Institute* entre 1927 y 1981.[93] En 11 pacientes (2%) se desarrollaron las malignidades primarias segundas siete a 34 años después del tratamiento (media de 17 años). Diez de las 11 lesiones fueron cánceres originados en el tejido blando que se produjeron en el campo de radiación. El análisis de estos datos indicó que la probabilidad acumulativa para el desarrollo de un segundo cáncer fue del 6% a los 20 años y del 18% a los 34 años. El grupo de estudio de efectos tardíos, el NWTS y el ISPO comunicaron resultados similares.[94-96]

De los 2 438 sujetos que participaron en los protocolos del NWTS, entre 1969 y 1982, 15 desarrollaron segundas neoplasias malignas.[92] La incidencia de segundos tumores fue ocho veces mayor de lo esperado. A los 10 años, cerca del 1% de los sobrevivientes ya había presentado una segunda neoplasia maligna. El espectro de tumores incluía seis con leucemia o linfoma, tres con carcinoma hepatocelular y tres con sarcomas de tejido blando. Los niños con tumor de Wilms que alcanzan un estado de sobrevivencia a largo plazo requieren vigilancia médica continua para el desarrollo de neoplasias malignas secundarias durante su vida adulta.

Problemas reproductivos

Las otras áreas de efectos tardíos que representan un problema bien documentado para los sobrevivientes del tumor de Wilms son la fecundidad, embarazo y lactantes de pretérmino o bajo peso al nacer. En 1982, la revisión de los historiales reproductivos de 36 sobrevivientes de este tumor (27 mujeres y nueve hombres) reveló un aumento notorio de la mortalidad perinatal (6.7%), sobre todo a causa de premadurez y bajo peso al nacer.[97] La mayoría de los embarazos problemáticos tuvo lugar en mujeres que se habían sometido a radioterapia abdominal. El riesgo del bajo peso al nacer en los lactantes de este subgrupo de pacientes fue del 30%; la descendencia de los varones sobrevivientes no tenía mayor riesgo y la incidencia de anomalías congénitas mayores no era más alta de lo normal. Ninguno de los niños presentó tumores de Wilms o desarrollo de enfermedades malignas durante el periodo de seguimiento.

En otro estudio se notificaron 17 muertes perinatales y 17 recién nacidos con bajo peso al nacer de 114 embarazos en mujeres sobrevivientes de tumor de Wilms tratadas con radioterapia.[98] En contraste, sólo dos de los 77 embarazos (3%) en las mujeres que no se sometieron a radiación, o las esposas de sobrevivientes varones, tuvieron un resultado adverso. Se sugirió que todas las sobrevivientes femeninas al tratamiento del tumor de Wilms debían someterse a consejo prenatal y

que todas las que iniciaran un embarazo se incluyeran en un programa de embarazo de alto riesgo.[99]

En una revisión de 787 pacientes de los NWTS 1 y 2 se documentaron otros problemas que ocurren con frecuencia mayor en el seguimiento prolongado.[95] La escoliosis y las anormalidades musculosqueléticas son siete veces más comunes en los niños que reciben radioterapia. Se desarrollan tumores benignos en 10.5% de los pacientes radiados. Los problemas cardiovasculares son infrecuentes aun en los niños tratados con doxorrubicina. La frecuencia acumulada de la cardiomiopatía por el uso de este fármaco es de sólo 1.7% 15 años después del diagnóstico, pero en niños tratados con éste y radioterapia en todo el pulmón la incidencia se eleva a 5.4%. No hay incremento aparente de la incidencia de problemas neuropsiquiátricos en los enfermos a quienes se administra vincristina.[95]

☐ Sarcoma de células claras

El sarcoma de células claras del riñón (SCCR) se consideró al principio como una de las variantes histológicas desfavorables del tumor de Wilms.[72] Cuando se revisaron las características histológicas, ultraestructurales y clínicas de este tumor, se reconoció una propensión poco usual a la metástasis ósea y se propuso el término *tumor renal de la infancia con metástasis ósea*.[100] Los estudios subsecuentes confirmaron las características clínicas y morfológicas distintivas del CSR, que ya no se considera una variante del nefroblastoma, sino un tumor maligno distinto de origen renal que aparece en cerca de 20 pacientes por año en Estados Unidos.[71]

De los 2 841 individuos que se revisaron en los NWTS entre 1969 y 1986, 120 se diagnosticaron como portadores de SCCR (4.2%).[101] La edad promedio de la presentación fue de 36.7 meses. Se afectaban los niños con más frecuencia (índice varón-mujer, 1.7:1). No se reconocen rasgos físicos que distingan esta lesión de un tumor de Wilms al momento de la laparotomía. En la superficie del corte, el tumor está bronceado. Muchas veces existen espacios quísticos, pero son raras la hemorragia y la necrosis. La mayoría de los pacientes con SCCR tiene un patrón histológico reconocible, el cual consiste en "células poligonales con bordes nítidos, citoplasma acuoso claro y núcleos vesiculares ovoides o redondeados, en los cuales los nucleolos son discretos".[71] Las características ultraestructurales de este tumor ya se han identificado.[101]

Por lo que respecta al tratamiento clínico, ya se formularon varias observaciones importantes. No existen informes de SCCR bilateral o multicéntrico. La incidencia de metástasis óseas en niños con SCCR es del 23%.[102,103] En comparación, se emiten metástasis óseas sólo en el 0.3% de todos los niños incluidos en el NWTS-3. Las técnicas radiográficas normales fueron más precisas que las imágenes con radioisótopos para identificar las lesiones óseas, pero suelen usarse ambas técnicas porque son complementarias. Los sujetos con SCCR tienen un riesgo mucho mayor de sufrir metástasis cerebral (17%), lo cual obliga a obtener imágenes cerebrales, además de los estudios óseos normales.[102] El pronóstico de los niños con metástasis ósea fue pobre; se informaron tres sobrevivientes a largo plazo de 19 sujetos (16%).[103]

El tratamiento de los niños con SCCR difiere un poco comparado con el de aquéllos con tumor de Wilms. Las recomendaciones actuales indican que todos los individuos con SCCR (etapas I a IV) se sometan a nefrectomía y radioterapia abdominal hacia el lecho tumoral (1 080 cGy) y que reciban un régimen quimioterápico de cuatro fármacos con duración de seis meses que incluya vincristina, doxorrubicina, etopósido, ciclofosfamida y mesna.[35] El pronóstico para niños con SCCR mejoró en forma notable a partir de la adición de la doxorrubicina al protocolo quimioterápico (cuadro 64-3). En los NWTS 1 y 2, en 31 casos de SCCR, 20 pacientes presentaron recaída (65%) y 15 murieron (48%). En cambio, los 58 niños con SCCR en el NWTS 3 que recibieron actinomicina D, vincristina y doxorrubicina tuvieron una sobrevida sin recurrencia a seis años del 64% y tasa total de 72%.[104] La recurrencia tardía es todavía un problema importante y hasta 30% de las recurrencias aparece más de dos años después del diagnóstico.[105]

☐ Tumores rabdoides

Los tumores rabdoides del riñón (TRR) son los menos frecuentes (10 casos por año en Estados Unidos), pero también son las tumoraciones renales más letales de la infancia (cuadro 64-2). Esta lesión también se incluyó en la descripción original de las variantes desfavorables del tumor de Wilms, si bien ahora se reconoce como un tumor distinto que tal vez se origine en células de la cresta neural en la médula renal.[106]

Los 79 casos confirmados de tumores rabdoides del riñón que ingresaron a los protocolos del NWTS a partir de 1969 representaron el 1.8% de las neoplasias renales registradas.[107] El tumor rabdoide es una anomalía agresiva que aparece en una etapa inicial de la infancia. La edad promedio del diagnóstico fue de 16.8 meses. Los varones se afectan con mayor frecuencia (índice varón-mujer, 1.5:1). A diferencia del tumor de Wilms, unos cuantos tumores rabdoides estaban confinados al riñón en el momento del diagnóstico. La hipercalcemia es una manifestación común. Se ha propuesto que el diagnóstico de tumor rabdoide se establezca por los datos característicos de la TC. Los hallazgos diagnósticos se presentan en 71% de los pacientes y son la apariencia tubular, acumulación líquida subcapsular creciente, áreas atenuadas de hemorragia y necrosis en derredor de los nódulos tumorales.[108,109] En la laparotomía, lo típico es que los tumores rabdoides se vean como lesiones voluminosas que afectan consistentemente la parte medial del riñón y distorsionan las estructuras del hilio. Es frecuente la extensión intravascular, aunque no así la lobulación de la superficie. Todos los pacientes con tumores rabdoides del riñón tienen lesiones unilaterales. A la sección, el tumor muestra un

Cuadro 64-3. Tumor de Wilms: recomendaciones terapéuticas del NWTS-5

Etapa	*Examen histológico*	*Características*	*Operación*	*Radioterapia*	*Quimioterapia*	
I	CHB	Edad < 24 meses Peso del tumor < 550 g	Nefrectomía	No	No	US abdominal y radiografía del tórax c/3 meses por dos años
I	CHB	Edad > 24 meses Peso del tumor > 550 g	Nefrectomía	No	A	
	CHD	Anaplasia focal o difusa			V	18 semanas
II	CHB		Nefrectomía	No	A V	18 semanas
II	CHD	Anaplasia focal	Nefrectomía	1 080 cGy al abdomen	A V	24 semanas 24 semanas
III	CHB CHD	Anaplasia focal			D	
IV	CHB CHD	Anaplasia focal	Nefrectomía	1 080 cGy al abdomen (si hay CHD o tumor primario de etapa III) 1 200 cGy al tórax	A V D	24 semanas
V	CHB		Biopsia inicial Resección retrasada	Como sea necesario	A V	Laparotomía de revisión a las 6 semanas
II-IV	CHD	Anaplasia difusa	Nefrectomía	1 080 cGy al abdomen	V D	
				1 200 cGy al tórax si está en etapa IV	E C M	24 semanas

A, actinomicina D; C, ciclofosfamida; D, doxorrubicina; E, etopósido; CHB, características histológicas benignas; M, mesna; CHD características histológicas desfavorables; US, ultrasonografía; V, vincristina.

color gris rosado y es friable. Muchas veces son visibles las lesiones satélites. Se han descrito nueve patrones morfológicos principales con la microscopia de luz y ya se han definido las características ultraestructurales.[107] Casi todos los tumores rabdoides son positivos al colorante de vimentina, mientras que la afinidad es variable para otros anticuerpos que incluyen las moléculas de adhesión celular 5.2, antígeno de membrana epitelial, enolasa específica de neuronas y proteína S-100.[110]

A diferencia de los niños con SCCR, la atención clínica de los tumores rabdoides aún no es exitosa. Pese a la quimioterapia con tres agentes (actinomicina D, vincristina y doxorrubicina), no se ha observado mejoría en el pronóstico. La tasa de sobrevivencia a los tres años es menor del 20%.[110] De los 57 pacientes con tumores rabdoides del riñón, que se registraron en los protocolos de los NWTS y desarrollaron recaídas, 55 murieron a causa de la progresión tumoral (96%). Con frecuencia las metástasis se originaron en sitios múltiples, pero las lesiones pulmonares fueron las más comunes (70%). Los niños con tumores rabdoides del riñón también tienen una propensión a desarrollar tumores cerebrales primarios.[111] En un informe, las tumoraciones intracraneales con características histológicas distintas de las lesiones renales primarias se desarrollaron en 14% de los sujetos. Se recomiendan las imágenes cerebrales como parte de la valoración inicial de todos los niños con tumores rabdoides del riñón.[111]

Las sugerencias terapéuticas actuales incluyen protocolos de quimioterapia de tres fármacos con duración de seis meses que incluyan carboplatino, etopósido, ciclofosfamida y mesna.[35] Se aplica radioterapia abdominal (1 080 cGy) a los pacientes con tumores de etapa III. Aún no se define el papel del trasplante autólogo de médula ósea en esta enfermedad.

☐ Adenocarcinoma renal

Es poco común en la edad pediátrica y representa menos del 1% de todos los cánceres renales que se diagnostican en niños y adolescentes.[71] Aunque casi todos los informes en sujetos pediátricos son revisiones retrospectivas de instituciones de los últimos 20 o 30 años, el análisis de éstos suministra alguna información consistente para el médico.[112-116]

La mayor parte de los carcinomas de células renales aparece en niños grandes y adolescentes. La tríada típica de dolor abdominal, hematuria y masa en el flanco descrita en adultos es infrecuente en niños. Muchos de los individuos presentan malestar, letargo, pérdida de peso y fiebre. La clasificación por etapas de este carcinoma se presenta en el cuadro 64-4.[117] Cerca del 50% de los pacientes pediátricos comunicados en la bibliografía tiene tumores localizados (etapas I y II) y el resto avanzados (III y IV). Los sitios más comunes de metástasis son pulmones, hígado y hueso. La evolución del paciente se relaciona con la etapa clinicopatológica al momen-

Cuadro 64-4. Estadificación del carcinoma renal

Etapa clínica	*Definición*
I	Tumor confinado a la cápsula renal
II	Diseminación tumoral en grasa perinéfrica pero dentro de la fascia de Gerota
III-A	Trombos tumorales venosos
III-B	Metástasis a ganglios linfáticos regionales
III-C	Trombos tumorales venosos y metástasis a ganglios linfáticos regionales
IV-A	Invasión directa de los órganos adyacentes fuera de la fascia de Gerota
IV-B	Metástasis distantes

to de la presentación (cuadro 64-5). El tratamiento quirúrgico recomendado en estas personas es la nefrectomía radical con linfadenectomía regional y puede anticiparse una sobrevida total del 50%. La radioterapia coadyuvante no ejerce ningún efecto sobre la terapéutica de los sujetos con enfermedad localizada, pero es útil en el control de lesiones metastásicas sintomáticas.[118] El carcinoma de células renales se reconoce por ser virtualmente resistente a todos los agentes quimioterápicos.[118] El mejor tratamiento disponible en los pacientes con enfermedad metastásica es la inmunomodulación mediante interleucina 2 e interferón alfa recombinantes. Infortunadamente, el uso de agentes inmunoterápicos produce tasas de respuesta en sólo 15 a 20% y la respuesta duradera y la curación son objetivos inalcanzables.

☐ Nefroma mesoblástico congénito

El nefroma mesoblástico congénito (NMC) se estableció como un tumor renal distinto en 1967, cuando se describieron las características clinicopatológicas distintivas de la anormalidad.[119] Antes de este informe, el NMC se consideraba una variante del tumor de Wilms y muchos lactantes se habían sometido a tratamiento potencialmente mórbido con radiación y quimioterapia. En 1973, una revisión de 48 casos confirmó la naturaleza benigna del NMC y estableció la nefrectomía como el tratamiento de elección, sin la necesidad de radiación o quimioterapia adjuntas.[120]

Cuadro 64-5. Estadificación clinicopatológica al momento de la presentación

			I-Etapa			
Autor	*Año*	*Núm.*	*I*	*II*	*III*	*IV*
Raney et al[116]	1983	20	5	7	3	5
Lack et al[112]	1985	17	6	4	4	3
Bruce and Gough[114]	1990	6	3	1	1	1
Broeckner[113]	1991	6	1	1	2	2
Aronson et al[115]	1996	22	7	1	—	14
Sobrevida			**21:22**	**9:14**	**4:10**	**1:25**
			95%	**64%**	**40%**	**4%**

El NMC ocupa cerca del 5% de los tumores renales pediátricos o cerca de 20 casos por año en Estados Unidos. Se descubre más del 90% de estas malformaciones durante el primer año de vida. El nefroma mesoblástico es el tumor renal más común *sólo en los primeros 3 meses de vida.* Con su inicio a los cuatro meses de edad, el tumor de Wilms se diagnostica más a menudo. No hay casos de nefroma mesoblástico bilateral. Se ha descrito la detección prenatal en 12 casos. En casi todos, el polihidramnios precede al descubrimiento del tumor. Se ha informado el trabajo de parto prematuro, peso bajo al nacer e hidropesía fetal.[121,122]

En 1982 se revisó a los pacientes con este tipo de tumor registrados en los protocolos del NWTS.[123] Los 51 casos notificados representaban el 2.8% de la población del estudio del NWTS. La edad promedio del diagnóstico fue de 3.4 meses. Se afectaron más a menudo los lactantes varones (índice varón-mujer 1.8:1). El signo de presentación más frecuente fue una masa abdominal palpable (94%). Se observó hematuria en nueve pacientes (18%). Aunque se logró la excisión completa en 43 niños, la extensión local del tumor hacia los tejidos blandos perirrenales impidió que el cirujano obtuviera bordes quirúrgicos limpios en ocho más. La rotura transoperatoria del tumor fue un problema frecuente (20%). A pesar de las dificultades quirúrgicas, el pronóstico de los individuos fue muy favorable (50 niños sobrevivieron). Sólo un sujeto sufrió recurrencia del tumor intraabdominal. La única muerte comunicada en este grupo se presentó en un recién nacido en el que se desarrolló neutropenia y sepsis después de la quimioterapia. Este estudio destacó el papel de la excisión quirúrgica como la única modalidad terapéutica para la mayoría de los niños con nefroma mesoblástico congénito.

Noventa y cinco por ciento de los NMC se resuelve con tratamiento quirúrgico solo adecuado. Es crítica la nefrectomía con márgenes generosos alrededor de todo el tumor macroscópico para prevenir la recurrencia. Hay que conceder especial atención al hilio y grandes vasos por la tendencia de esta tumoración a emitir prolongaciones digitiformes a los tejidos blandos perirrenales de esta área. El espécimen quirúrgico debe incluir todo el riñón, uréter, vasos renales, tejidos blandos perihiliares y áreas circundantes de los grandes vasos.

El riesgo de recurrencia se aproxima a 5%, por lo que se sugiere la vigilancia radiográfica posoperatoria. Se deben realizar ultrasonidos abdominales mensuales y obtener radiografía de tórax cada dos o tres meses por al menos un año y luego a intervalos menos frecuentes. A pesar de la relativa apariencia benigna de estas malformaciones, no han dejado de publicarse casos de comportamiento agresivo.[124-128] Se ha propuesto que el nefroma mesoblástico es parte de los tumores renales mesenquimatosos de potencial maligno variado. En esta clasificación representa la variante benigna y el sarcoma de células fusiformes la maligna y existe una "zona gris" con tumores de agresividad intermedia que en la revisión histológica evidencian aumento de la celularidad focal o difusa y de las tasas mitóticas.[129]

Por más de dos décadas, los tumores de la zona gris han suscitado controversia y confusión.[130,131] Los términos *nefroma celular, atípico* y *mesoblástico metastásico* se utilizan para describir tumores con características histológicas sugestivas de comportamiento agresivo. Se prefiere el término *celular* sobre el de *atípico* debido a que en el 66% de los NMC se reconoce un predominio celular. El 24% de las tumoraciones muestra datos histológicos típicos y el 10% restante corresponde a tumores mixtos.[71]

En 1986, en una revisión de 18 casos de nefroma mesoblástico celular se identificó recurrencia en siete (39%).[132] No existían rasgos histopatológicos específicos que anticiparan la recurrencia. Aunque el riesgo de que recurra la enfermedad es mayor en los lactantes mayores, no podría recomendarse la terapia adjunta sólo con base en la edad. El único factor pronóstico que predijo la recurrencia fue un borde quirúrgico positivo, que casi siempre se observaba en el margen medial de la muestra resecada. A partir de estos datos se sugirió que el NMC celular resecado por completo no ameritaba quimioterapia adicional. Los pacientes con enfermedad residual, bordes positivos o rotura tumoral deben considerarse candidatos apropiados para la quimioterapia. Se han recomendado la vincristina, doxorrubicina y ciclofosfamida. No obstante, sólo una tercera parte de los sujetos con nefromas mesoblásticos recurrentes responde a la quimioterapia o radioterapia. Las malformaciones tienden a crecer con rapidez y se controlan únicamente con resección quirúrgica radical. En una serie de 28 casos, la mayoría se localiza en la zona retroperitoneal; empero, se detectaron metástasis pulmonares en siete pacientes y cerebrales en tres, además de que 11 murieron.

BIBLIOGRAFIA

1. Daun R, Leier W, Roth H, et al: Wilms—a man, a syndrome. Kinderchir 44:327–329, 1989.
2. Friedlander A: Sarcoma of the kidney treated by the roentgen ray. Am J Dis Child 12:238, 1916.
3. Ladd WE: Embryoma of the kidney (Wilms' tumor). Ann Surg 108:885–902, 1938.
4. Gross RE, Neuhauser EBD: Treatment of mixed tumors of the kidney in childhood. Pediatrics 6:843–852, 1950.
5. Farber S, Toch R, Sears EM, et al: Advances in chemotherapy of cancer in man. In Greestein JP, Haddow A (eds): Advances in Cancer Research. Vol. 4. New York, Academic Press, 1956, pp 1–71.
6. Farber S, D'Angio G, Evans A, et al: Clinical studies of actinomycin-D with special reference to Wilms' tumor in children. Ann N Y Acad Sci 89:421–425, 1960.
7. Sutow WW, Thurman WG, Windmiller J: Vincristine (leurocristine) in the treatment of children with metastatic Wilms' tumor. Pediatrics 32:880–887, 1963.
8. Breslow N, Beckwith JB: Epidemiological features of Wilms' tumor: Results of the National Wilms' Tumor Study. J Natl Cancer Inst 68:429–436, 1982.
9. Stiller CA, Parkin DM: International variations in the incidence of childhood renal tumors. Br J Cancer 62:1026–1030, 1990.
10. Knudson AG, Strong LC: Mutation and cancer: A model for Wilms' tumor of the kidney. J Natl Cancer Inst 48:313–324, 1972.
11. Breslow N, Olshan A, Beckwith JB, et al: Epidemiology of Wilms' tumor. Med Pediatr Oncol 21:172–181, 1993.
12. Pastore G, Carli M, Lemerle J, et al: Epidemiological features of Wilms' tumor: Results of studies by the International Society of Paediatric Oncology (SIOP). Med Pediatr Oncol 16:7–11, 1988.
13. Miller RW, Frammeni JF, Manning MD: Association of Wilms' tumor with aniridia, hemihypertrophy and other congenital malformations. N Engl J Med 270:922–927, 1964.
14. Breslow N, Beckwith JB, Ciol M, et al: Age distribution of Wilms' tumor: Report from the National Wilms' Tumor Study. Cancer Res 48:1653–1657, 1988.
15. Pilling GP IV: Wilms' tumor in seven children with congenital aniridia. J Pediatr Surg 10:87–96, 1975.
16. Framcke U, Holmes LB, Atkins L, et al: Aniridia—Wilms' tumor association: Evidence for specific relation of 11q 13. Cytogenet Cell Genet 24:185–192, 1979.
17. Craft AW, Parker L, Stiller C, et al: Screening for Wilms' tumour in patients with aniridia, Beckwith syndrome, or hemihypertrophy. Med Pediatr Oncol 24:231–234, 1995.
18. DeBaun MR, Brown M, Kessler L: Screening for Wilms' tumor in children with high-risk congenital syndromes: Considerations for an intervention trial. Med Pediatr Oncol 27:415–421, 1996.
19. Palmer N, Evans AE: The association of aniridia and Wilms' tumor: Methods of surveillance and diagnosis. Med Pediatr Oncol 11:73–75, 1983.
20. Meadows AT, Lichtenfeld JL, Koop CE: Wilms' tumor in three children of a woman with congenital hemihypertrophy. N Engl J Med 291:23–24, 1974.
21. Breslow N, Olson J, Moksness J, et al: Familial Wilms' tumor: A descriptive study. Med Pediatr Oncol 27:398–403, 1996.
22. Shah KJ: Beckwith-Weidemann syndrome: Role of ultrasound in its management. Clin Radiol 34:313–319, 1983.
23. Drash A, Sherman F, Hartmann WH, et al: A syndrome of pseudohermaphroditism, Wilms' tumor, hypertension, and degenerative renal disease. J Pediatr 76:585–593, 1970.
24. Jensen JC, Ehrlich RM, Hanna MK, et al: A report of 4 patients with the Drash syndrome and a review of the literature. J Urol 141:1174–1176, 1989.
25. Bunin GR, Nass CC, Kramer S, et al: Parenteral occupation and Wilms' tumor: Results of a case-control study. Cancer Res 49:725–729, 1989.
26. Olshan AF, Breslow NE, Daling JR, et al: Wilms' tumor and paternal occupation. Cancer Res 50:3212–3217, 1990.
27. Grundy P, Coppes M: An overview of the clinical and molecular genetics of Wilms' tumor. Med Pediatr Oncol 27:394–397, 1996.
28. Grundy P, Koufos A, Morgan K, et al: Familial predisposition to Wilms' tumour does not map to the short arm of chromosome 11. Nature 336:374, 1988.
29. Koufos A, Grundy P, Morgan K, et al: Familial Wiedemann-Beckwith syndrome and a second Wilms' tumor locus both map to 11p 15.5. Am J Hum Genet 44:711–719, 1989.
30. Huff V, Amos CI, Douglass EC, et al: Evidence for genetic heterogeneity in familial Wilms' tumor. Cancer Res 57:1859–1862, 1977.
31. Grundy PE, Telzerow PE, Breslow N, et al: Loss of heterozygosity for chromosomes 16q and 1p in Wilms' tumors. Cancer Res 54:2331–2333, 1988.
32. D'Angio GJ, Rosenberg H, Sharples K, et al: Position paper: Imaging methods for primary renal tumors of childhood: Costs versus benefits. Med Pediatr Oncol 21:205–212, 1993.
33. Ditchfield MR, De Camp JF, Waters KD, et al: Wilms' tumor: A rational use of preoperative imaging. Med Pediatr Oncol 24:93–96, 1995.
34. Cohen MD: Commentary: Imaging and staging of Wilms' tumors: Problems and controversies. Pediatr Radiol 26:307–311, 1996.
35. National Wilms' Tumor Study Group: NWTS-5 Protocol. Children's Cancer Group, Arcadia, CA, 1995.
36. Green DM, Fernbach DJ, Norkool P, et al: The treatment of Wilms' tumor patients with pulmonary metastases detected only with computed tomography: A report from the Na-

tional Wilms' Tumor Study. J Clin Oncol 9:1776–1781, 1991.
37. Lee IS, Nguyen SI, Shanberg AM: Needle tract seeding after percutaneous biopsy of Wilms' tumor. J Urol 153:1074–1076, 1995.
38. Othersen HB, deLorimier A, Hrabovsky E, et al: Surgical evaluation of lymph node metastases in Wilms' tumor. J Pediatr Surg 25:330–331, 1990.
39. Ritchey ML, Pringle KC, Breslow NE, et al: Management and outcome of inoperative Wilms' tumor: A report of National Wilms' Tumor Study-3. Ann Surg 220:683–690, 1994.
40. Polascik TJ, Pound CR, Meng MV, et al: Partial nephrectomy: Technique, complications, and pathological findings. J Urol 154:1312–1318, 1995.
41. Sagalowsky AL: Indications and techniques for nephron sparing surgery. J Urol 154:1319–1320, 1995.
42. McLorie GA, McKenna PH, Greenberg M, et al: Reduction in tumor burden allowing partial nephrectomy following preoperative chemotherapy in biopsy proven Wilms' tumor. J Urology 146:509–513, 1991.
43. Moorman-Voestermans CGM, Starlman CR, Delemarre JFM: Partial nephrectomy in unilateral Wilms' tumor is feasible without local recurrence [abstr]. Med Pediatr Oncol 23:218, 1994.
44. Wilinas JA, MaGill L, Parham DM, et al: The potential for renal salvage in nonmetastatic unilateral Wilms' tumor. Am J Pediatr Hematol Oncol 13:342–344, 1991.
45. Ritchey ML, Green DM, Patrick RM, et al: Renal failure in Wilms' tumor patients: A report from the National Wilms' Tumor Study Group. Med Pediatr Oncol 26:75–80, 1996.
46. Shurin SB, Gauderer MWL, Dahms BB, et al: Fatal intraoperative pulmonary embolization of Wilms' tumor. J Pediatr 101:559–562, 1982.
47. Zakowski M, Edwards RH, McDonough ET: Wilms' tumor presenting as sudden death due to tumor embolism. Arch Pathol Lab Med 114:605–608, 1990.
48. Grosfeld JL, Weber TR: Surgical considerations in the treatment of Wilms' tumor. In Gonzales-Crussi F (ed): Wilms' Tumor (Nephroblastoma) and Related Neoplasms of Childhood. Boca Raton, FL, CRC Press, 1984, pp 263–283.
49. Ritchey ML, Othersen HB Jr, de Lorimier AA, et al: Renal vein involvement with nephroblastoma: A report of the National Wilms' Tumor Study-3. Eur Urol 17:139–144, 1990.
50. Nakayama VK, de Lorimier AA, O'Neill JA, et al: Intracardiac extension of Wilms' tumor: A report of the National Wilms' Tumor Study. Ann Surg 304:693–697, 1986.
51. Ritchey ML, Kelalis PP, Breslow N, et al: Intracaval and atrial involvement with nephroblastoma: Review of National Wilms' Tumor Study-3. J Urol 140:1113–1118, 1988.
52. Thompson WR, Newman K, Seibel N, et al: A strategy for resection of Wilms' tumor with vena cava or atrial extension. J Pediatr Surg 27:912–915, 1992.
53. Ritchey ML, Kelalis PP, Haase GM, et al: Preoperative therapy for intracaval and atrial extension of Wilms' tumor. Cancer 71:4104–4110, 1993.
54. Kogan SJ, Marans H, Santorineau M, et al: Successful treatment of renal vein and vena caval extension of nephroblastoma by preoperative chemotherapy. J Urol 13:312–317, 1986.
55. Bray GL, Pendergrass TW, Schaller RT, et al: Preoperative chemotherapy in the treatment of Wilms' tumor diagnosed with the aid of fine needle aspiration biopsy. Am J Pediatr Hematol Oncol 8:75–78, 1986.
56. Bishop HC, Tefft M, Evans AE, et al: Survival in bilateral Wilms' tumor—review of 30 National Wilms' Tumor Study cases. J Pediatr Surg 12:631–638, 1977.
57. Blute ML, Kelalis PP, Offord KP, et al: Bilateral Wilms' tumor. J Urol 138:968–973, 1987.
58. Asch MJ, Siegel S, White L, et al: Prognostic factors and outcome in bilateral Wilms' tumor. Cancer 56:2524–2529, 1985.
59. Laberge J, Nguyen LT, Homsey YL, et al: Bilateral Wilms' tumors: Changing concepts in management. J Pediatr Surg 22:730–735, 1987.
60. Koo AS, Koyle M, Hurwitz RS, et al: The necessity of contralateral surgical exploration in Wilms' tumor with modern noninvasive imaging technique: A reassessment. J Urol 144:416–417, 1990.
61. Kessler O, Franco I, Jayabose S, et al: Is contralateral exploration of the kidney necessary in patients with Wilms' tumor? J Urol 156:693–695, 1996.
62. Ritchey ML, Green DM, Brewlos NB, et al: Accuracy of current imaging modalities in the diagnosis of synchronous bilateral Wilms' tumor—a report from the National Wilms' Tumor Study Group. Cancer 75:600–604, 1995.
63. Coppes MJ, de Kraker J, van Dijken PJ, et al: Bilateral Wilms' tumor: Long-term survival and some epidemiologic features. J Clin Oncol 7:310–315, 1989.
64. Horwitz JR, Ritchey ML, Moksness J, et al: Renal salvage procedures in patients with synchronous bilateral Wilms' tumors: A report from the National Wilms' Tumor Study Group. J Pediatr Surg 31:1020–1025, 1996.
65. Ehrlich RM, Shanberg AM, Asch MJ, et al: Bilateral nephrectomy for Wilms tumor. J Urol 136:308–311, 1986.
66. Anderson KD, Altman RP: Selective resection of malignant tumors using bench surgical techniques. J Pediatr Surg 11:881–882, 1976.
67. Longaker MT, Harrison MR, Adzick NS, et al: Nephron-sparing approach to bilateral Wilms' tumor: In situ or ex vivo surgery and radiation therapy. J Pediatr Surg 25:411–414, 1990.
68. Debaker A, Lamote J, Keuppens F, et al: In situ cooling of the kidney facilitates curative excision of tumors with preservation of renal function. J Pediatr Surg 30:1338–1340, 1995.
69. Jones B, Hrabovsky E, Kiviat N, et al: Metachronous bilateral Wilms' tumor: National Wilms' Tumor Study. Am J Clin Oncol 5:545–550, 1982.
70. Kim TH, Norkool P, Beckwith JB, et al: Metachronous bilateral Wilms' tumor—a follow up report of the National Wilms' Tumor Study. Med Pediatr Oncol 17:313–314, 1989.
71. Beckwith JB: Renal Tumors. In Askin FB, Stocker JT (eds): Pathology of Solid Tumors in Children. New York, Chapman & Hall Medical, 1998, pp 1–23.
72. Beckwith JB, Palmer NF: Histopathology and prognosis of Wilms tumor: Results from the first National Wilms' Tumor Study. Cancer 41:1937–1948, 1978.
73. Breslow NE, Palmer NF, Hill LR, et al: Wilms' tumor: Prognostic factors for patients without metastases at diagnosis. Cancer 41:1577–1589, 1978.
74. Beckwith JB: Wilms' tumor and other renal tumors of childhood: A selective review from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. Hum Pathol 14:481–492, 1983.
75. Beckwith JB: Wilms tumor and other renal tumors of childhood: An update. J Urol 136:320–324, 1986.
76. Bonadio JF, Storer B, Norkool P, et al: Anaplastic Wilms' tumor: Clinical and pathologic studies. J Clin Oncol 3:513–520, 1985.
77. Zuppan CW, Beckwith JB, Luckey DW: Anaplasia in unilateral Wilms' tumor: A report from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. Hum Pathol 19:1199–1209, 1988.
78. Cassady JR, Tefft M, Filler RM, et al: Considerations in the radiation therapy of Wilms' tumor. Cancer 32:598–608, 1973.
79. Larsen E, Perez-Atayde A, Green DM, et al: Surgery only for the treatment of patients with Stage I (Cassady) Wilms' tumor. Cancer 66:264–266, 1990.
80. Green DM, Breslow NE, Beckwith JB, et al: Treatment outcomes in patients less than 2 years of age with small, Stage I, favorable-histology Wilms' tumors: A report from the National Wilms' tumor study. J Clin Oncol 11:91–95, 1993.
81. Green DM, Beckwith JB, Weeks DA, et al: The relationship between microsubstaging variables, age at diagnosis, and tumor weight of children with stage I/favorable histology

Wilms' tumor: A report from the National Wilms' Tumor Study. Cancer 74:1817–1820, 1994.
82. Weeks DA, Beckwith JB, Luckey DW: Relapse-associated variables in stage I favorable histology Wilms' tumor: A report of the National Wilms' Tumor Study. Cancer 60:1204–1212, 1987.
83. Hennigar RA, Othersen HB Jr, Garvin AJ: Clinicopathologic features of nephroblastomatosis. Urology 33:259–269, 1989.
84. D'Angio GJ, Evans AE, Breslow N, et al: The treatment of Wilms' tumor: Results of the National Wilms' Tumor Study. Cancer 38:633–646, 1976.
85. Leape L, Breslow NE, Bishop HC: The surgical treatment of Wilms' tumor: Results of the National Wilms' Tumor Study. Ann Surg 187:351–356, 1978.
86. D'Angio GJ, Evans A, Breslow N, et al: The treatment of Wilms' tumor: Results of the second National Wilms' Tumor Study. Cancer 47:2301–2311, 1981.
87. Jones B, Breslow NE, Takashima J: Toxic deaths in the second National Wilms' Tumor Study. J Clin Oncol 2:1028–1033, 1984.
88. D'Angio GJ, Breslow NE, Beckwith JB, et al: Treatment of Wilms' tumor: Results of the third National Wilms' Tumor Study. Cancer 64:349–360, 1989.
89. Breslow NE, Sharples K, Beckwith JB, et al: Prognostic factors in nonmetastatic, favorable histology Wilms' tumor: Results of the third National Wilms' Tumor Study. 68:2345–2353, 1991.
90. National Wilms' Tumor Study Group: NWTS-4 Protocol. Children's Cancer Group, Arcadia, CA, 1986.
91. Green DM: Paediatric oncology update: Wilms' tumour. Eur J Cancer 33:409–418, 1997.
92. Breslow NE, Norkook PA, Olshan A, et al: Second malignant neoplasms in survivors of Wilms' tumor: A report from the National Wilms' Tumor Study. J Natl Cancer Inst 80:592–595, 1988.
93. Frederick PL, Yan JC, Sallan S, et al: Second neoplasms after Wilms' tumor in childhood. J Natl Cancer Inst 71:1205–1209, 1983.
94. Meadows AT, Baum E, Fossati-Bellani F, et al: Second malignant neoplasms in children: An update from the Late Effects Study Group. J Clin Oncol 3:532–538, 1985.
95. Evans AE, Norkool P, Evans I, et al: Late effects of treatment for Wilms' tumor: A report from the National Wilms' Tumor Study Group. Cancer 67:331–336, 1991.
96. Carli M, Frascella E, Tournade MF, et al: Second malignant neoplasms in patients treated on SIOP Wilms' tumour studies and trials 1, 2, 5, and 6. Med Pediatr Oncol 29:239–244, 1997.
97. Green DM, Fine WE, Li Frederick: Offspring of patients treated for unilateral Wilms' tumor in childhood. Cancer 49:2285–2288, 1982.
98. Li FB, Gimbrere K, Gelber RD, et al: Outcome of pregnancy in survivors of Wilms' tumor. JAMA 257:216–219, 1987.
99. Byrne J, Mulvihill JJ, Connelly RR, et al: Reproductive problems and birth defects in survivors of Wilms' tumor and their relatives. Med Pediatr Oncol 16:233–240, 1988.
100. Marsden HB, Lawler W, Kumar PM: Bone metastasizing renal tumor of childhood: Morphological and clinical features, and differences from Wilms' tumor. Cancer 42:1922–1928, 1978.
101. Haas JE, Bonadio JF, Beckwith JB: Clear cell sarcoma of the kidney with emphasis on ultrastructural studies. Cancer 54:2978–2987, 1984.
102. Beckwith JB, Norkool P, Breslow N, et al: Clinical observations in children with clear-cell sarcoma of the kidney [abstr]. Proc Am Assoc Cancer Res 27:200, 1986.
103. Feusner JH, Beckwith JB, D'Angio GJ: Clear cell sarcoma of the kidney: Accuracy of imaging methods for detecting bone metastases. Report from the National Wilms' Tumor Study. Med Pediatr Oncol 18:225–227, 1990.
104. Green DM, Breslow NE, Beckwith JB, et al: Treatment of children with clear-cell sarcoma of the kidney: A report from the National Wilms' Tumor Study Group. J Clin Oncol 12:2132–2137, 1994.
105. Kusumakumary P, Chellam VG, Rojymon J, et al: Late recurrence of clear cell sarcoma of the kidney. Med Pediatr Oncol 28:355–357, 1997.
106. Haas JE, Palmer NF, Weinberg AG, et al: Ultrastructure of malignant rhabdoid tumor of the kidney: A distinctive renal tumor of children. Hum Pathol 12:646–657, 1981.
107. Weeks DA, Beckwith JB, Mierau GW, et al: Rhabdoid tumor of kidney: A report of 111 cases from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. Am J Surg Pathol 13:439–458, 1989.
108. Sisler CL, Siegel MJ: Malignant rhabdoid tumor of the kidney: Radiologic features. Radiology 172:211–212, 1989.
109. Agrons GA, Kingsman KD, Wagner BJ, et al: Rhabdoid tumor of the kidney in children: A comparative study of 21 cases. AJR Am J Roentgenol 168:447–451, 1997.
110. Vujanic GM, Sandstedt B, Harms D, et al: Rhabdoid tumor of the kidney: A clinicopathological study of 22 patients from the International Society of Paediatric Oncology (SIOP) nephroblastoma file. Histopathology 28:333–340, 1996.
111. Bonnin JM, Rubinstein LJ, Palmer NG, et al: The association of embryonal tumors originating in the kidney and in the brain. Cancer 54:2137–2146, 1984.
112. Lack EE, Cassady JR, Sallan SE: Renal cell carcinoma in childhood and adolescence: A clinical and pathological study of 17 cases. J Urol 133:822–828, 1985.
113. Broeckner B: Renal cell carcinoma in children. Urology 38:54–56, 1991.
114. Bruce J, Gough DCS: Long-term follow-up of children with renal carcinoma. Br J Urol 65:446–448, 1990.
115. Aronson DC, Medary I, Finlay JL, et al: Renal cell carcinoma in childhood and adolescence: A retrospective survey for prognostic factors in 22 cases. J Pediatr Surg 31:183–186, 1996.
116. Raney RB, Palmer N, Sutow WW, et al: Renal cell carcinoma in children. Med Pediatr Oncol 11:91–98, 1983.
117. Robson CJ: Staging of renal cell carcinoma. In Renal Tumors: Proceedings of the First International Symposium on Kidney Tumors. New York, Alan R Liss, 1982.
118. Bukowski RM: Natural history and therapy of metastatic renal cell carcinoma. The role of interleukin-2. Cancer 80:1198–1220, 1997.
119. Bolande RP, Brough AJ, Izant RJ Jr: Congenital mesoblastic nephroma of infancy. A report of eight cases and the relationship to Wilms' tumor. Pediatrics 40:272–278, 1967.
120. Bolande RP: Congenital mesoblastic nephroma of infancy. In Rosenberg HS, Bolande RP (eds): Perspectives in Pediatric Pathology. Chicago, Year Book Medical, 1973, pp 227–250.
121. Haddad B, Haziza J, Touboul C, et al: The congenital mesoblastic nephroma: A case report of prenatal diagnosis. Fetal Diagn Ther 11:61–66, 1996.
122. Liu Y, Mai Y, Chang CC, et al: The presence of hydrops fetalis in a fetus with congenital mesoblastic nephroma. Prenat Diagn 16:363–365, 1996.
123. Howell CG, Othersen HB, Kiviat NE, et al: Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma: A report of the National Wilms' Tumor Study. J Pediatr Surg 17:826–831, 1982.
124. Fu YS, Kay S: Congenital mesoblastic nephroma and its recurrence: An ultrastructural observation. Arch Pathol 96:66–70, 1973.
125. Joshi VV, Kay S, Milsten R, et al: Congenital mesoblastic nephroma of infancy: Report of a case with unusual clinical behavior. Am J Clin Pathol 60:811–816, 1973.
126. Walker D, Richard GA: Fetal hamartoma of the kidney: Recurrence and death of patients. J Urol 119:352–353, 1973.
127. Heidelberger KP, Ritchey ML, Dauser RC, et al: Congenital mesoblastic nephroma metastatic to the brain. Cancer 72:2499–2502, 1993.

128. Ali AA, Finlay JL, Gerald WL, et al: Congenital mesoblastic nephroma with metastasis to the brain: A case report. Am J Pediatr Hematol Oncol 16:361–364, 1994.
129. Beckwith JB: Mesenchymal renal neoplasms of infancy revisited. J Pediatr Surg 9:803–805, 1974.
130. Joshi VV, Kasznica J, Walters TR: Atypical mesoblastic nephroma. Pathologic characterization of a potentially aggressive variant of conventional congenital mesoblastic nephroma. Arch Pathol Lab Med 110:100–106, 1986.
131. Beckwith JB, Weeks DA: Congenital mesoblastic nephroma. When should we worry? Arch Pathol Lab Med 110:98–99, 1986.
132. Gormley TS, Skoog SJ, Jones RV, et al: Cellular congenital mesoblastic nephroma: What are the options? J Urol 142:479–483, 1989.

65

NEUROBLASTOMA

Edward M. Kiely, FRCSI, FRCS, FRCPCH y Gillian Barker, FRCS

Aunque el neuroblastoma ha afectado a los niños desde la antigüedad, es reciente su reconocimiento. Son comunes las muertes que causan las enfermedades infecciosas, tanto que opacan el pequeño número de decesos secundarios a padecimientos malignos. Virchow propuso en 1864 el origen neural del neuroblastoma y los años posteriores llevaron lentamente al entendimiento de esta entidad.[1] Se reconoce a Marchand por advertir en 1891 la similitud de las células del neuroblastoma y las del sistema nervioso simpático.[2] Algunos informes aluden a la etapa 4-S de la enfermedad y, en los primeros años del siglo XX, se definieron los rasgos patológicos de esta enfermedad.[3-6] James Homer Wright acuña el nombre *neuroblastoma* en 1910 y desplaza con rapidez a otras denominaciones anteriores.[5] En 1907, Hutchison redacta una clara descripción del neuroblastoma metastásico, si bien él lo considera sarcoma.[7]

La primera resección exitosa la notificó Willard Bartlett de St. Louis, Missouri, en 1914; él extirpó un tumor de 470 g de un niño de 11 meses de edad.[8] Este paciente sobrevivió y estaba bien 15 años después.[9] En 1927, Cushing y Wolbach informan el comportamiento enigmático de esta tumoración.[10] Estos autores describieron la maduración de un neuroblastoma en ganglioneuroma en un periodo de 10 años.

En 1934, Blacklock comunica en Glasgow que el neuroblastoma es el cuarto tipo más común de las enfermedades malignas en niños.[11] En 1938, Redman observa 275 casos registrados en la bibliografía.[12] En 1928, la radioterapia es el primer régimen en uso en tres pacientes, ninguno de los cuales sobrevivió.[13] En 1940, un informe de Boston sugiere que la radioterapia mejora la sobrevida.[14]

En 1953, Phillips evalúa los resultados de una serie considerable del *Memorial Hospital* de Nueva York y describe el uso de los derivados de la mostaza nitrogenada,[15] pero es ínfima la supervivencia de los sujetos con enfermedad avanzada. En 1955, Koop recomienda "cirugía mayor" para el individuo con este tipo de tumor toda vez que, en su experiencia, esto conduce a mejores resultados.[16] En el *St. Jude Hospital* se publica en 1865 el uso de la poliquimioterapia, con resultados desalentadores.[17]

☐ Incidencia y evolución natural

La incidencia del neuroblastoma varía según sea el grupo racial.[18] De predominio en personas de origen caucásico, la tasa estándar por edad es de siete a 12 por millón y constituye el 6 a 10% de todos los cánceres de la niñez. Treinta por ciento de los neuroblastomas ocurre en el primer año de vida, 50% entre uno y cuatro años y sólo 5% después de los 10 años de edad. No está clara la razón de la prevalencia 1.3:1 en los varones.

En 1963, Beckwith y Perrin describieron la presencia de nódulos de neuroblastoma incidental en las glándulas suprarrenales de niños menores de tres meses de edad que morían por otras causas.[19] Estos nódulos tenían un tamaño variable, de 0.4 a 9.5 mm, y se encontraban en 0.3 a 1.0% de sus dos series de necropsias.[19] No se aclaró si estos nódulos tendrían regresión o desarrollo en neuroblastoma en el futuro. En datos subsecuentes del programa japonés se sugiere que incluso masas de neuroblastoma más grandes pueden involucionar.[20]

Se desconocen los factores etiológicos del neuroblastoma. Se han descrito casos familiares raros, a menudo con múltiples tumores primarios, pero casi todos ellos son esporádicos.[21] El tumor surge a partir de células neuroblásticas simpáticas que derivan de la cresta neural. La migración de los neuroblastos tiene lugar de los ganglios paravertebrales hacia la médula suprarrenal, principalmente durante la vida fetal temprana.[22] Una vez que se desarrolla una neoplasia, ocurre extensión local con infiltración vascular e invasión de estructuras adyacentes. Hay metástasis a los ganglios linfáticos, hueso, médula ósea, hígado y piel. Aparte de los niños con etapa 4-S de la enfermedad, la diseminación secundaria se vincula por lo general con tumores primarios grandes y sucede en un momento tardío de la evolución natural del padecimiento.

☐ Patología

Al examen macroscópico, los neuroblastomas suelen ser blandos y tienen áreas de necrosis y hemorragia. Las zonas más maduras del tumor son firmes y de color blanco grisáceo.

A nivel histológico, los neuroblastos inmaduros se ven como láminas de células de una tonalidad azul oscuro con citoplasma escaso situado en un estroma vascular delicado. Es característica la formación en rosetas, que consisten en un anillo de neuroblastos alrededor de un centro neurofibrilar, pero a menudo está ausente. Con la diferenciación hacia células de ganglio maduro, se torna más abundante el citoplasma eosinofílico y los núcleos muestran nucleolos bien definidos.[23] La combinación de neuroblastos inmaduros en un tumor predominantemente maduro se considera un ganglioneuroblastoma.

Se ha intentado utilizar el aspecto histológico de estos tumores para predecir la evolución clínica. En la era de la biología molecular, el uso de sistemas de clasificación histológica parece anacrónico. Sin embargo, la apariencia microscópica es un reflejo de las propiedades biológicas del tumor y es de utilidad la clasificación patológica.

De los muchos sistemas que han evolucionado, la clasificación de Shimada es quizás la más empleada.[24] Este sistema se diseñó después de la revisión del aspecto microscópico de 295 especímenes de neuroblastoma no tratado teñidos con hematoxilina y eosina. Las características microscópicas que se valoraron incluyen el estroma, el grado de diferenciación de las células de neuroblastoma y la morfología nuclear (mitosis y cariorrexis). A partir de la morfología nuclear, se calcula el índice mitosis-cariorrexis (IMC) por el conteo del número de células mitósicas o cariorréxicas por 5 000 células. Un índice bajo fue menor de 100 células por 5 000, el intermedio de 100 a 200 y el alto mayor de 200. Con base en estos hallazgos, se distinguen dos grupos: pronóstico bueno y malo.

El grupo de pronóstico bueno satisface los siguientes criterios:

Edad menor de 1.5 años con cualquier grado de diferenciación e IMC bajo

Niños con tumores ricos en estroma y bien diferenciados o grados sobrepuestos de diferenciación

Edad de 1.5 a 5 años con datos histológicos de mayor madurez e IMC bajo

El grupo de pronóstico malo cumple con los siguientes criterios:

Niños con todos los otros tumores con datos histológicos de indiferenciación e IMC alto

Edad de 1.5 a 5 años con datos histológicos de indiferenciación e IMC alto o intermedio

Edad de 5 años o mayor

Niños con tumores con patrón nodular

En la publicación original, 87% del grupo de pronóstico bueno sobrevivió; sólo 7% de los niños en el grupo de pronóstico malo sobrevivió.

☐ Localización de la enfermedad

Debido a que los neuroblastomas se originan a partir de los neuroblastos del sistema nervioso simpático, se encuentran en cualquier lugar que halla células simpáticas, con predominio de los ganglios de las cadenas simpáticas del cuello a la pelvis, en otros ganglios preaórticos y pélvicos y en la médula suprarrenal. Esta última es el sitio de origen más común (40 a 60% del total), seguido por otros puntos retroperitoneales (20%), mediastino (10%), pelvis (2 a 6%) y cuello (casi 2%).[25,26] La mayoría de los niños tiene enfermedad metastásica al momento del diagnóstico (62 a 70%).[25,26] La enfermedad localizada está presente en cerca del 25% y la etapa 4-S en 10%.[26] Se ha notificado el diagnóstico antenatal, pero es demasiado pronto para saber si influye en el número total de pacientes con neuroblastoma o en el índice de supervivencia subsecuente. El diagnóstico prenatal de los tumores es principalmente suprarrenal (93%), con datos biológicos favorables, y 67% padece enfermedad localizada (etapa 1).[27]

☐ Indicadores de actividad de la enfermedad

Están disponibles varios indicadores bioquímicos y moleculares de actividad y comportamiento de la afección. Algunas de estas determinaciones están disponibles en cualquier laboratorio hospitalario y algunas sólo en centros más especializados.

INDICADORES BIOQUIMICOS

Varios marcadores bioquímicos de la enfermedad se encuentran en el suero de los pacientes. Estos incluyen enolasa específica neuronal (NSE), deshidrogenasa láctica (LDH) y ferritina.

La NSE es una enzima glucolítica que expresan las células del sistema nervioso central y periférico y las del neuroblastoma. Se consideran anormales los niveles de NSE mayores de 15 ng/ml. Los niveles de NSE altos (> 100 ng/ml) se correlacionan con etapas avanzadas de la enfermedad y tasas de sobrevida reducidas.[28-30]

Los niveles de LDH sérica también pueden ser una variable de pronóstico independiente. Los sujetos con mediciones menores de 1 500 UI/ml presentan tasas de sobrevida aumentada. En general, los niveles bajos se vinculan con un perfil biológico más favorable.[31-33]

La ferritina es la principal proteína que une hierro en los tejidos. El nivel circulante se relaciona con el metal almacenado. Las células de neuroblastoma producen ferritina, que es detectable en el suero.[34] Aunque la ferritina se encuentra en las células del tumor primario, el nivel sérico alto es poco común en los pacientes con etapa baja del trastorno.[35] La ferritina sérica alta (> 142 ng/ml) es una característica de los individuos con enfermedad en etapa tres y cuatro y se relaciona con mal pronóstico. Todavía más, en los pacientes con enfermedad avanzada, los niveles bajo (< 75 ng/ml), intermedio (75 a 142 ng/ml) y alto (> 142 ng/ml) se vinculan con diferentes evoluciones.[35] Los niveles altos de ferritina sérica al momento del diagnóstico se acompañan de menor sobrevida sin progresión (SSP).

INDICADORES MOLECULARES

Junto con los conocimientos sobre genética celular mejora el entendimiento de los factores que intervienen en la génesis y comportamiento del tumor. Sin embargo, estos conocimientos no conducen a un mejor tratamiento ni se incrementa la sobrevida. Se reconoce una gran variedad de anormalidades moleculares en las células de neuroblastoma, entre ellas amplificación del N-*myc*, deleción del cromosoma 1p, ploidía e indexación del DNA, expresión CD44 y TRKA y resistencia múltiple a fármacos relacionada con las proteínas.

El *locus* normal del protooncogén N-*myc* está en el brazo corto del cromosoma 2. Se describió por vez primera en 1983 la amplificación de esta secuencia en el neuroblastoma.[36] La amplificación del N-*myc* se muestra repetidamente para correlacionarse con enfermedad avanzada y con progresión de ésta.[32,37-40] En total, casi 25% de los pacientes con neuroblastoma muestra amplificación del N-*myc*.[39] Aquéllos con enfermedad en etapas 1, 2 y 4-S no muestran por lo regular amplificación; sí lo hace casi 50% con las etapas 3 y 4. Cerca del 10% de los niños con neuroblastomas muestra amplificación del N-*myc*.[41] En general, la amplificación de este último se correlaciona con la progresión de la enfermedad, que es independiente de la edad y la etapa.[32,39,42]

Es incierto el significado del N-*myc* amplificado en los pacientes con enfermedad en etapa baja. Los números incluidos son habitualmente bajos. La revisión de un estudio del grupo oncológico pediátrico (GOP) sugiere que menos de 5% de los sujetos con enfermedad localizada muestra amplificación.[43] La amplificación de N-*myc* también se vincula con datos histológicos desfavorables.[39] En un informe del *Children's Cancer Study Group* (CCSG) esta combinación se vincula con 13% de SSP. El contenido diploide de DNA está presente con más frecuencia en tumores con amplificación del N-*myc* y se vincula con mala evolución.[32,38,42] Existe una correlación entre la amplificación del N-*myc* y la deleción del cromosoma 1p. Ambos guardan relación con evolución clínica agresiva.[44,45]

Como en otros tumores, la presencia de contenido de DNA hiperdiploide se acompaña de una etapa más baja y mejor pronóstico.[46] Los tumores hiperdiploides son más comunes en lactantes que en niños más grandes y constituyen la mayoría de los tumores en etapa baja en todos los grupos de edad.[42,46] Los tumores con contenido de DNA diploide o casi diploide se encuentran en cerca de dos tercios de los niños con enfermedad en etapas tres y cuatro. Cuando se relacionan con amplificación del N-*myc*, el pronóstico es aún peor.[38] La quimiosensibilidad también se relaciona con la ploidía y tumores diploides que responden mal.[42] Por último, los tumores torácicos, que tienen pronóstico mejor, es más probable que sean hiperdiploides que los no torácicos.[31]

Se han descrito varias deleciones y translocaciones cromosómicas en los neuroblastomas. La deleción del brazo corto del cromosoma 1 parece ser el más útil desde el punto de vista pronóstico. Un gen o genes supresor(es) del tumor yace aparentemente en la región suprimida. La deleción de este gen permite el desarrollo y progresión del tumor. La pérdida de heterocigosidad (PDH) de 1p se vincula fuertemente con la amplificación de N-*myc*.[44,47] La PDH de 1p se encuentra en 19 a 33% de todos los neuroblastomas y se correlaciona con elevación de los niveles de ferritina y LDH.[45,48] Los pacientes considerados de escaso riesgo debido a la etapa baja del tumor y los que no muestran amplificación de N-*myc* se identifican por la deleción del cromosoma 1p y tienen riesgo aumentado.[48]

La CD44 es una glucoproteína de superficie celular que interviene en interacciones célula-célula y célula-matriz. De manera inusual, la expresión CD44 se correlaciona con mejor sobrevida en el neuroblastoma y ausencia de amplificación de N-*myc*.[41,49,50] En un estudio prospectivo, el CD44 se expresó en 84% de los pacientes.[41] Todos aquéllos con etapas 1, 2 y 4-S expresaron la CD44. En los de etapa 4, siete de ocho niños tuvieron expresión de CD44 y 15 de 32 pacientes más grandes también lo hicieron. En este estudio se observó una fuerte relación inversa entre la expresión de CD44 y el número de copias de N-*myc*. Tanto el N-*myc* como la expresión de CD44 fueron los predictores más sólidos de la supervivencia.

Los protooncogenes TRKA codifican un receptor del factor de crecimiento nervioso cinasa de tirosina. La expresión del TRKA se halló en 91% de 77 neuroblastomas, con un nivel alto de expresión en 82%.[51] Existe correlación estrecha entre etapa baja, edad menor de un año y número normal de copias de N-*myc* y de expresión de TRKA.[51,52] Los niveles elevados de expresión anticipan un resultado favorable. Los niveles bajos de expresión de TRKA se vinculan con etapa avanzada, mayor edad y amplificación del N-*myc*. La expresión del TRKA tiene valor pronóstico aun en aquellos tumores con número normal de copias de N-*myc*.

La falla del tratamiento en los pacientes con enfermedad avanzada se manifiesta por la resistencia del tumor a una amplia variedad de agentes quimioterápicos. En últimas fechas se descubrió que un gen en el cromosoma 16 media la resistencia a los alcaloides de la vinca, antraciclinas y epipodofilotoxinas. Este gen codifica una glucoproteína unida a la membrana denominada *proteína relacionada con la resistencia a múltiples fármacos* (PRR). Es probable que esta proteína se exprese en todos los neuroblastomas, con niveles más altos registrados en los pacientes con enfermedad avanzada. Los niveles elevados se correlacionan con la amplificación del N-*myc* y supervivencia menor. Los efectos de los niveles altos de expresión de PRR son independientes de las expresiones del N-*myc* y TRKA.[52]

☐ Detección

Más del 85% de los neuroblastomas excreta niveles elevados de metabolitos de catecolaminas.[53,54] Estos se detectan con facilidad mediante técnicas convencional-

les de laboratorio. Los metabolitos medidos más a menudo son los ácidos vanililmandélico (AVM) y el homovanílico (AHV). El AVM es la principal descomposición de la adrenalina y noradrenalina y el AHV de la dopa y dopamina.[53]

La facultad para reconocer los niveles elevados de estos productos conduce a varios intentos de búsqueda en la población infantil para la detección de neuroblastomas antes del desarrollo de metástasis. Al principio existía enorme entusiasmo para la detección de neuroblastomas.[55,56] Sin embargo, después resultó evidente que la búsqueda reconoce un número aumentado de tumores con buen pronóstico pero no los de mal pronóstico, los cuales se manifiestan más tarde en niños mayores.[57] El programa de detección de Quebec identificó a niños de tres semanas y seis meses de edad en un periodo de cinco años. En términos generales, se detectó tanto como el doble de neuroblastomas, pero no se registró una disminución de la detección de los casos con enfermedad avanzada. El neuroblastoma reconocido por pruebas de escrutinio se caracteriza por bajo grado de avance y datos biológicos favorables.[58] Por lo tanto, la evidencia sugiere que existe un grupo de niños con neuroblastoma que tiene pronóstico bueno y cuya enfermedad se identifica con búsqueda intencionada. La mayoría de estos tumores involuciona.[20] Además, la enfermedad en sujetos mayores de un año de edad, con pronóstico menos favorable por otros métodos, no se reconoce con la detección intencionada en la infancia.

Cuadro 65-1. Criterios del Sistema de clasificación internacional del neuroblastoma

Etapa	*Definición*
1	Tumor localizado con excisión macroscópica completa, con o sin enfermedad microscópica residual; ganglios linfáticos representativos ipsolaterales negativos para tumor microscópico (los ganglios adheridos y resecados con el tumor primario pueden ser positivos)
2A	Tumor localizado con excisión macroscópica incompleta; ganglios linfáticos representativos ipsolaterales no adheridos negativos para tumor microscópico
2B	Tumor localizado con o sin excisión macroscópica completa, con ganglios linfáticos ipsolaterales no adheridos positivos para tumor. Ganglios linfáticos contralaterales agrandados negativos al microscopio
3	Tumor unilateral irresecable que se disemina a través de la línea media,* con o sin afectación de los ganglios linfáticos regionales *o* Tumor unilateral localizado con afectación de ganglios linfáticos contralaterales *o* Tumor en la línea media con extensión bilateral por infiltración (irresecable) o afectación de ganglios linfáticos
4	Cualquier tumor primario con diseminación a ganglios linfáticos distantes, hueso, médula ósea, hígado, piel u otros órganos (excepto lo consignado en la etapa 4-S).
4S	Tumor primario localizado (como se define en las etapas 1, 2A o 2B), con diseminación limitada a la piel, hígado y médula ósea† (sólo en niños < 1 año de edad)

*Se define la línea media como la columna vertebral. Los tumores que se originan de un lado y cruzan la línea media deben infiltrar el lado opuesto o más allá de la columna vertebral.

†La afectación de la médula en la etapa 4-S debe ser mínima (p. ej., < 10% del total de las células nucleadas identificadas como malignas en la biopsia medular o en el aspirado). La afectación más extensa de la médula se considera como etapa 4. El estudio con metayodobencilguanidina (si se lleva a cabo) debe ser negativo en la médula.

☐ Estadificación

Los sistemas de estadificación se emplean para documentar la extensión de la enfermedad en el diagnóstico y modificar el tratamiento en respuesta a la evolución. En el pasado se utilizaron varios sistemas de estadificación en niños con neuroblastoma, un reflejo de las dificultades encontradas en la curación de estos pacientes. Lo anterior conduce a comparaciones entre los diferentes tratamientos difíciles de evaluar. En 1986, una conferencia internacional en la que participaron los más grandes grupos oncológicos recomendó criterios para el diagnóstico, estadificación y respuesta en los individuos con neuroblastoma.[59] Estos criterios se revisaron después y tienen considerable apoyo internacional.[60] En el cuadro 65-1 se muestra el Sistema internacional de estadificación del neuroblastoma (SIEN). Este se basa en criterios clínicos y quirúrgicos e incorpora datos de los sistemas antiguos de Evans y del GOP.[23,61] En el cuadro 65-2 se muestra este último sistema. Sin duda, el SIEN revisado será reemplazado a su vez por un sistema que incorpore datos biológicos.

Cerca del 25% de los pacientes tiene afección localizada de etapas 1 y 2. La etapa 4-S está presente en

Cuadro 65-2. Criterios de estadificación del Grupo pediátrico oncológico

Etapa	*Definición*
A	Resección macroscópica completa del tumor primario, con o sin tumor residual microscópico. Ganglios linfáticos intracavitarios, no adheridos y removidos con el tumor primario (los ganglios adheridos o sin resección del tumor pueden ser positivos para tumor sin clasificar al paciente en etapa C), sin tumor en el examen histológico. Si el tumor primario se encuentra en abdomen o pelvis, el examen de hígado no muestra datos histológicos de tumor
B	Tumor primario con resección macroscópica incompleta. Ganglios linfáticos e hígado igual que en etapa A
C	Resección total o parcial del tumor primario. Los ganglios linfáticos intracavitarios no están adheridos al tumor primario histológicamente positivo. El hígado, como en la etapa A
D	Cualquier diseminación de la enfermedad más allá de los ganglios linfáticos intracavitarios (p. ej., ganglios linfáticos extracavitarios, hígado, piel, médula ósea, hueso)
D(S)	Evans IVS. Etapas de Evans I o II excepto para el tumor metastásico en hígado, médula ósea o piel

10%. Aquéllos con enfermedad localmente avanzada y metastásica constituyen el resto, 62 a 70%.[26,31]

☐ Presentación

Por lo regular, el neuroblastoma se presenta en forma insidiosa con síntomas vagos. La presentación de éstos puede deberse a la masa o la presencia de metástasis. Son síntomas comunes el malestar general, pérdida de peso, fiebre y sudación. El dolor óseo y articular, resultado de la enfermedad metastásica, puede diagnosticarse al inicio como artritis juvenil. La equimosis periorbital o proptosis, consecuencia de efectos secundarios craneales, puede atribuirse al principio a un daño no accidental, pero se debe dirigir la atención hacia la posibilidad de un neuroblastoma.

Los tumores en el cuello se descubren casi siempre por la presencia de una masa visible. Los del tórax pueden ser hallazgos inesperados en una radiografía torácica obtenida por síntomas respiratorios leves persistentes o recurrentes. En ocasiones, en presencia de tumores apicales del tórax se observa síndrome de Horner.

Los tumores pélvicos pueden interferir con la función intestinal y vesical y se tornan aparentes durante las investigaciones por alteraciones esfinterianas.

La mayoría de los tumores abdominales se encuentra debido a la afección metastásica sintomática. Al final, muchos neuroblastomas se presentan con alteraciones locomotoras y paraplejía progresiva, resultado de la compresión medular extradural.

Al examen físico, los neuroblastomas abdominales son habitualmente duros, irregulares y fijos. Es menos común que los tumores en la infancia sean lisos y desplazables. Los tumores pélvicos se palpan en la exploración abdominal o rectal. Son datos de lesiones pélvicas una vejiga agrandada por retención de orina o heces palpables por estreñimiento.

Los niños con enfermedad en etapa 4-S pueden mostrar múltiples nódulos cutáneos. Empero, estos niños presentan con frecuencia distensión abdominal progresiva por hepatomegalia en crecimiento. Esto puede progresar al grado en el cual se dificulta la respiración y puede requerirse apoyo ventilatorio.

Es posible que sobrevenga hipertensión como resultado de secreción de catecolaminas o compresión de la arteria renal. La hipertensión se documentó en 19% de 59 niños con tumores neurógenos de diagnóstico reciente. La presión sanguínea no se correlacionó con secreción urinaria de catecolaminas. La hipertensión se resolvió después de la resección tumoral o quimioterapia.[62]

☐ Síndromes paraneoplásicos

Las formas raras de presentación incluyen el síndrome de los movimientos involuntarios del ojo (opsomioclono) y diarrea intratable. El síndrome de opsomioclono se caracteriza por ataxia cerebelosa progresiva con sacudidas frecuentes de los músculos de las extremidades y el tronco. Además, el opsoclono se distingue por movimientos rápidos, desordenados y conjugados de los ojos. Más de la mitad de estos sujetos tiene tumor torácico primario.[63] Es común el retraso del desarrollo de estos niños, aunque el pronóstico en términos de supervivencia es favorable.

No es común la diarrea intratable como síntoma de presentación y se debe a la secreción del polipéptido intestinal vasoactivo (VIP) por el tumor. Es más frecuente en los individuos con ganglioneuromas y ganglioneuroblastomas que en aquéllos con neuroblastomas.[64] Se ha notificado el comienzo de la diarrea después del inicio del tratamiento de un neuroblastoma en etapa 4.[65]

☐ Diagnóstico

Se debe sospechar al obtener el historial clínico y a la luz de los hallazgos físicos. El diagnóstico se confirma por una combinación de investigación de laboratorio y radiológica y examen del tejido. Se completa entonces la investigación por etapas. En el cuadro 65-3 se muestran los criterios del SIEN para el diagnóstico del neuroblastoma. Con el uso de estos criterios, se considera esencial un diagnóstico tisular positivo. En el cuadro 65-4 se relacionan las recomendaciones del SIEN para valorar la extensión de la enfermedad.

☐ Exámenes de laboratorio

La cuantificación de los metabolitos de las catecolaminas urinarias es la prueba diagnóstica inicial. El AVM y AHV urinarios están elevados en casi todos los niños con neuroblastoma.

La evaluación debe incluir biometría hemática completa, química sanguínea y pruebas de función hepática y renal. También deben medirse ferritina sérica, LDH y NSE.

Cuadro 65-3. Criterios diagnósticos del Sistema internacional de estadificación del neuroblastoma

El diagnóstico patológico inequívoco* se establece con tejido tumoral con microscopio de luz (con o sin examen inmunohistológico, microscopia electrónica o incremento de las catecolaminas o sus metabolitos séricos o urinarios†)
o
El aspirado de médula ósea o el trépano contienen células tumorales inequívocas* (p. ej., cúmulos de células sincitiales positivas desde el punto de vista inmunológico) y aumento de las catecolaminas o sus metabolitos en suero u orina†

*Si el examen histológico es dudoso, las anormalidades del cariotipo de las células tumorales de otros tumores, como el t(11-22), excluyen el diagnóstico de neuroblastoma; en cambio, los factores genéticos característicos del neuroblastoma (deleción de p1, amplificación de N-*myc*) apoyan el diagnóstico.

†Las catecolaminas y sus metabolitos incluyen la dopamina, ácido homovanílico y vanililmandélico; los niveles deben ser > 3.0 arriba de la media por miligramo de creatinina para la edad para considerarlos elevados y cuando menos deben cuantificarse dos de ellos.

Cuadro 65-4. Sistema internacional de estadificación del neuroblastoma

Sitio del tumor	*Exámenes recomendados*
Tumor primario	TC o IRM tridimensionales. MYBG, si está disponible.
Sitios metastásicos	*Exámenes recomendados*
Médula ósea	Aspirados medulares y trépanos (corteza) bilaterales de cresta iliaca posterior, biopsia de médula ósea para excluir infiltración. Un solo sitio positivo documenta invasión medular. Las biopsias de corteza deben contener cuando menos 1 cm de médula (excluir cartílago) para considerarlas adecuadas.
Hueso	Examen MYBG; se requiere examen con ^{99m}Tc si el examen MYBG es negativo o no está disponible; se recomiendan radiografías simples de las lesiones positivas.
Ganglios linfáticos	Examen físico (ganglios palpables), confirmación histológica. TC para ganglios linfáticos no palpables (en tercera dimensión).
Abdomen e hígado	TC o IRM tridimensionales.
Tórax	Radiografías del tórax laterales y anteroposteriores. Son necesarias TC e IRM si la radiografía de tórax es positiva o si la masa abdominal o ganglios linfáticos se extienden al tórax.

TC, tomografía por computadora; MYBG, metayodobencilguanidina; IRM, imagen por resonancia magnética.

☐ Imagenología

La secuencia de las investigaciones imagenológicas depende de la presentación clínica y los recursos locales. En la mayor parte de los niños se obtienen radiografías simples y ultrasonido. En más del 50% de las radiografías simples se observa calcificación distrófica.[26] Además del examen radiológico del sitio anatómico en estudio, los niños deben tener una radiografía de tórax. Con frecuencia, las vistas laterales son de ayuda en presencia de tumores del mediastino.

El US es de utilidad como búsqueda para establecer si una masa es sólida o quística. Los neuroblastomas no tienen una apariencia ultrasonográfica diagnóstica. Por lo regular se reconoce un patrón ecogénico mixto con áreas de calcificación y necrosis. Sin embargo, las más de las veces un ultrasonografista con experiencia identifica el patrón ecográfico heterogéneo y ello, en combinación con la localización anatómica y el patrón de crecimiento, permite precisar el diagnóstico. El US es de uso limitado en el tórax y la pelvis.

Para detalles anatómicos finos son necesarias la tomografía computadorizada (TC) con medio de contraste o la resonancia magnética (IRM). Las dos, más que excluirse, se complementan. En la mayoría de los casos, la TC con medio de contraste proporciona los detalles necesarios respecto del sitio, consistencia y relación con estructuras vitales; la IRM arroja información detallada en cuanto a los cambios de los tejidos blandos, afectación hepática y, en especial, contorno anatómico de la extensión raquídea. Debido a que son posibles las imágenes múltiples, se dispone de información completa acerca de la extensión del tumor. Es el examen de elección en los tumores bilobulados y ofrece imágenes superiores a la mielografía. En la IRM también se perfila con facilidad el compromiso óseo. Se muestran imágenes representativas en las figuras 65-1 a 65-6.

Las metástasis óseas se pueden reconocer en radiografías simples con erosión del periostio, radioluminiscencias y fracturas patológicas. La identificación rutinaria de enfermedad ósea metastásica se lleva a cabo mejor mediante imágenes con isótopos. El estudio con metayodobencilguanidina radiomarcada (MYBG) es un método sensible para detectar enfermedad ósea y espinal.[66] La MYBG se marca con ^{123}I o ^{131}I. En la figura 65-7 se muestra la extensión del neuroblastoma que se obtiene en el estudio con MYBG. Las imágenes con MYBG tienen un espectro falsonegativo y se complementan mejor con rastreos óseos con difosfonato de metileno de ^{99m}Tc.[67] Los criterios actuales del SIEN sugieren el estudio con MYBG cuando esté disponible y con ^{99m}Tc sólo si el anterior es negativo. La figura 65-8 ilustra el extenso compromiso esquelético demostrado mediante el tecnecio.

☐ Biopsia de tejido

Este estudio es esencial. El tejido se obtiene por aspiración o trépano de la médula ósea o por biopsia de

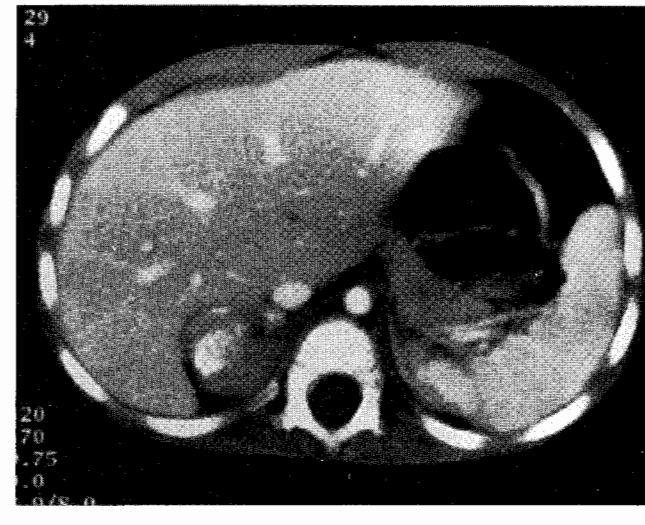


Fig. 65-1. Tomografía por computadora de un neuroblastoma en etapa 1 de la glándula suprarrenal izquierda.

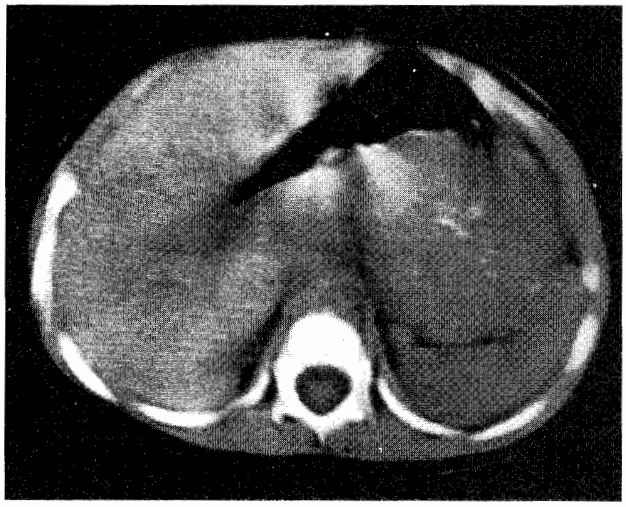


Fig. 65-2. Tomografía por computadora de un neuroblastoma en etapa 2 de la glándula suprarrenal izquierda.

tumores primarios o enfermedad secundaria accesible. Se debe recoger tejido suficiente para el diagnóstico y estudios citogenéticos.

☐ Tratamiento

La atención de un paciente con neuroblastoma supone la participación de un equipo multidisciplinario. La composición del equipo varía de una institución a otra. Las modalidades terapéuticas incluyen quimioterapia, operación y radioterapia, todas a cargo de oncólogos, cirujanos y radioterapeutas pediatras. Los radiólogos y patólogos realizan contribuciones indispensables.

La función del cirujano es la de escindir tumores donde sea posible, realizar biopsias cuando sean necesarias y proveer acceso vascular.

El tratamiento de personas con enfermedad en etapa 1 es quirúrgico. Por lo general, estos tumores relativa-

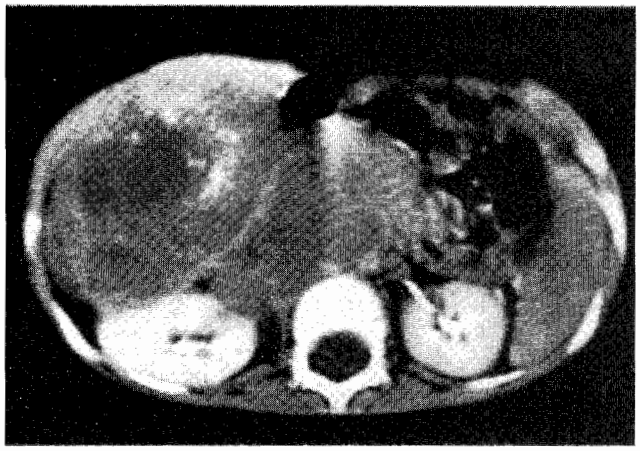


Fig. 65-3. Tomografía por computadora de un neuroblastoma derecho en etapa 3. En la operación este tumor se había infiltrado más allá del lado izquierdo de la columna.

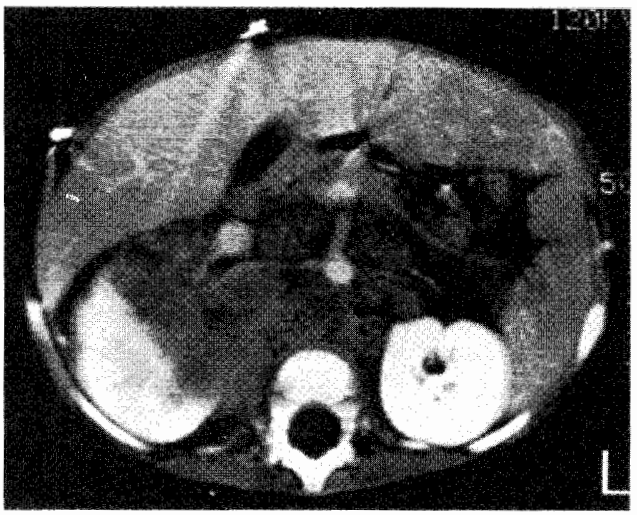


Fig. 65-4. Tomografía por computadora de un neuroblastoma en etapa 4 de la glándula suprarrenal derecha que desplaza e invade los grandes vasos a nivel de la arteria mesentérica superior.

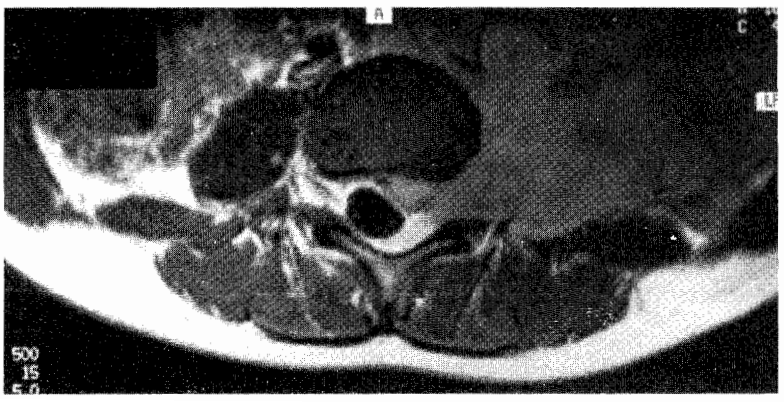


Fig. 65-5. Resonancia magnética que muestra un tumor bilobulado del lado izquierdo.

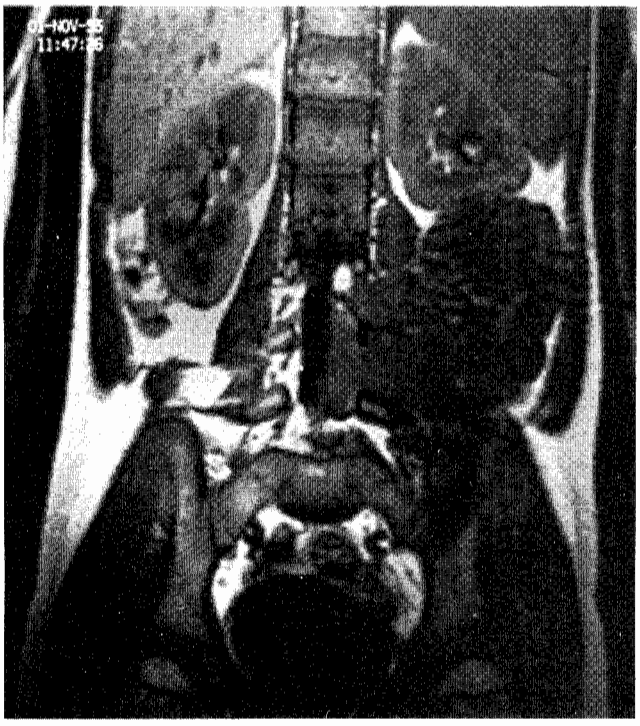


Fig. 65-6. Rastreo por resonancia magnética que muestra un tumor bilobulado izquierdo (vista coronal).

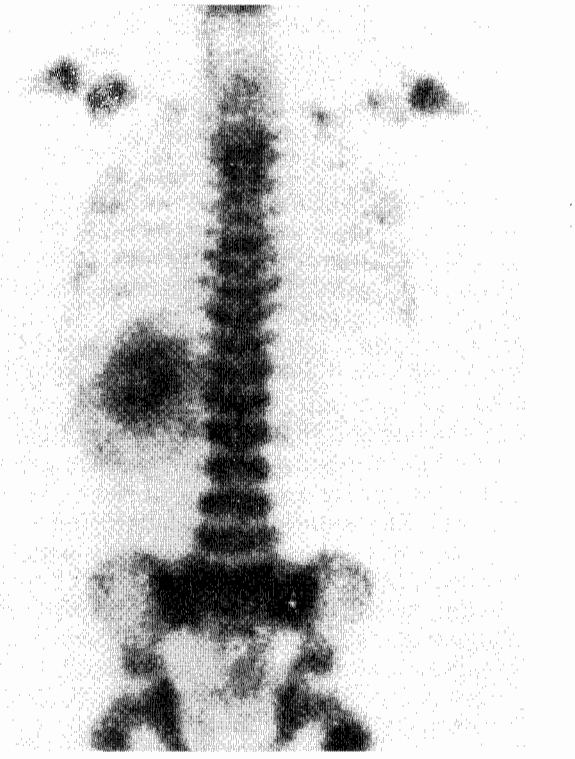


Fig. 65-8. Estudio óseo con difosfonato de metileno de ^{99m}tecnecio que muestra diseminación metastásica en cuerpos vertebrales y esqueleto.

mente raros son sensibles a resección completa. Como ideal, los sujetos con la afección de etapa 2 también deben someterse a resección completa. Esto puede ser imposible o desaconsejable cuando resecar todo el tumor resulta muy difícil. Los ejemplos incluyen los tumores extendidos en el orificio intervertebral y los tumores torácicos apicales que obstruyen el ganglio estelar. También hay casos en los cuales es recomendable un ciclo de quimioterapia para facilitar la operación.

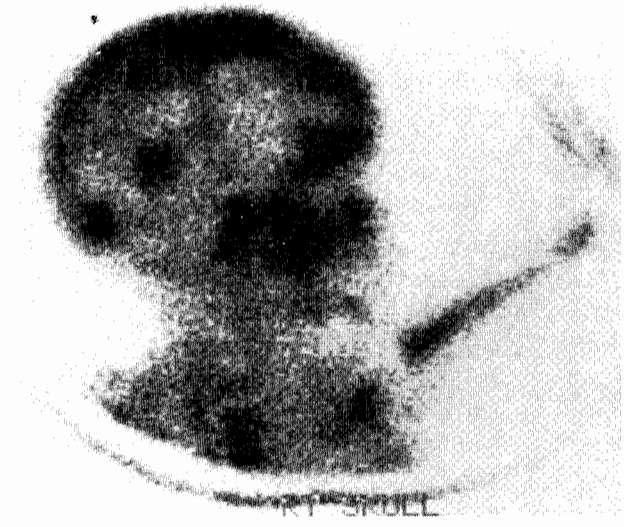


Fig. 65-7. Estudio con metayodobencilguanidina que muestra extensas metástasis del neuroblastoma.

Es controversial el tratamiento de los tumores bilobulados con compresión medular. Las opiniones varían entre aplicar quimioterapia y practicar laminectomía urgente. Un informe reciente de Francia apoya el uso de quimioterapia primaria y la resección se reserva para los pacientes en los que se deteriora con rapidez el estado neurológico.[68] Este artículo confirma la alta incidencia de tumores torácicos en este grupo de pacientes y los excelentes resultados. De cualquier forma, se aconseja la intervención quirúrgica para tumores residuales extradurales seguido de la resección del componente extraspinal.

Esta conducta de tratar a los pacientes con enfermedad en etapas 3 y 4 tiende a posponer la operación hasta después de la quimioterapia. Los tumores postratamiento están menos vascularizados y son más sensibles a la resección total.[69,70]

En los casos de etapa 4-S, el tratamiento se adapta al individuo. Los recién nacidos con hepatomegalia están en riesgo mayor y pueden requerir tratamiento intensivo.[26,71] El uso de hernias ventrales para agrandar el abdomen se vincula con mortalidad más alta.[72] Es frecuente que los lactantes mayores con enfermedad en etapa 4-S muestren maduración y regresión de la enfermedad

en ausencia de cualquier tratamiento.[73] La resección del tumor primario no trae beneficios en términos de supervivencia.[74] Algunos centros extirpan el tumor primario si persiste y otra evidencia de enfermedad involuciona.

QUIMIOTERAPIA

Los protocolos quimioterápicos sufren ajustes y modificaciones constantes. La finalidad es limitar la terapia a aquéllos con pronóstico bueno e intensificar el tratamiento en los de pronóstico malo. En la actualidad, la quimioterapia combinada es el pilar del tratamiento de los pacientes con enfermedad avanzada.

A nivel mundial se usa un número considerable de protocolos quimioterápicos. Para quienes sufren enfermedad avanzada, la quimioterapia se acompaña a menudo de escisión quirúrgica posterior. En muchos protocolos se instituye terapia mieloablativa con radiación corporal total (RCT) o melfalán, además de trasplante de médula ósea (TMO).[75,76] Los agentes utilizados en combinación son ciclofosfamida, ifosfamida, vincristina, cisplatino, carboplatino, doxorrubicina, etopósido y melfalán. El TMO se efectúa principalmente con médula ósea depurada.

Este tratamiento tóxico tiene sus propios riesgos. Se ha notificado muerte resultante del tratamiento en más del 20% de los casos. Las complicaciones menores del tratamiento incluyen sepsis, hemorragia y enfermedad venooclusiva.[75]

En el cuadro 65-5 se listan los criterios de respuesta del SIEN. La reacción a la quimioterapia se valora por lo general después de tres a cuatro meses de su inicio.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

La finalidad de la operación es la remoción total del tumor. En las etapas iniciales, casi siempre es posible la resección. En casos avanzados, la resección puede presentar cierta dificultad.

Las técnicas estándar son suficientes en los raros tumores cervicales. De manera similar, los tumores torácicos no suelen presentar serios obstáculos quirúrgicos. La mayoría surge de la cadena simpática y yace en el ángulo costovertebral. Es común la infiltración de los grandes vasos. Los tumores que surgen en los ganglios torácicos superiores pueden invadir el ganglio estelar. La resección puede resultar en síndrome de Horner. Aunque las incisiones estándar de toracostomía son satisfactorias para la mayoría de los tumores torácicos, tumores apicales y los que se extienden al cuello, pueden representar problemas con el acceso. La incisión en escotilla se extiende a lo largo del borde superior de la clavícula, en dirección vertical hacia el manubrio, hasta el tercer espacio intercostal, y luego lateralmente al mismo espacio. Una vez que se corta el músculo esternomastoideo, el colgajo entero se puede separar en forma lateral.[77,78]

Los tumores torácicos bilobulados conectados con un componente intrarraquídeo pueden ser difíciles de resecar por completo. No hay consenso acerca de si la afección intrarraquídea debe resecarse antes o después del componente torácico o incluso durante la propia operación. La práctica de los autores consiste en solicitar la ablación inicial del tumor intrarraquídeo. El edema posoperatorio de la extensión raquídea después de la operación torácica puede comprometer la médula.

La extirpación de los tumores abdominales supone ciertas dificultades. Con los tumores en etapas 3 y 4 es común encontrar infiltración tanto de grandes vasos como de los vasos viscerales principales. Cualquiera que sea la técnica usada, la finalidad es la preservación vascular mientras se extrae el tumor. Una vez más, con tumores locales avanzados, la escisión es imposible sin incidir el tumor.

Cuadro 65-5. Criterio de reacción del Sistema internacional de estadificación del neuroblastoma

Respuesta	*Tumor primario*	*Sitios metastásicos**
RC	Sin tumor	Sin tumor; catecolaminas normales
RPMB	Disminución del 90-99%	Sin tumor; catecolaminas normales; se permiten cambios residuales en el examen óseo con ^{99m}Tc
RP	Disminución > 50%	Disminución > 50% en todos los sitios mensurables Hueso y médula ósea: disminución > 50% en los sitios óseos positivos. Se permite sólo un sitio positivo en la médula ósea
RM	Sin lesiones nuevas; > 50% de reducción si hay cualquier lesión mensurable (tumor primario o metástasis) con reducción < 50% en cualquier otra; aumento < 25% en cualquier lesión	
SR	Sin lesiones nuevas; < 50% de reducción pero < 25% en cualquier otra lesión	
EP	Cualquier otra lesión; incremento > 25% en cualquier lesión mensurable; biopsia medular negativa previa ahora positiva para tumor	

*Se permite médula ósea o biopsia positivas en la RP si éstas representan disminución de sitios positivos en el momento del diagnóstico.
RC, respuesta completa; RM, respuesta mínima; SR, sin respuesta; EP enfermedad progresiva; RP, respuesta parcial; RPMB, respuesta parcial muy buena.

Es infrecuente la descripción detallada de la técnica quirúrgica empleada para escindir los neuroblastomas avanzados.[79,80] Debido a que los problemas principales se encuentran con los grandes vasos sanguíneos, el abordaje lógico implica primero exponerlos antes de la resección del tumor. El neuroblastoma no invade casi nunca la túnica media de los grandes vasos, si estos son arterias o venas. En consecuencia, existe un plano subadventicio alrededor de todas las principales estructuras vasculares. Se puede entrar y mantener este plano con un bisturí. Por lo regular, no se practica esta disección en la cirugía pediátrica, pero para dicha operación es casi esencial. También es necesaria la magnificación óptica, coagulación por diatermia bipolar y un separador montable en la mesa quirúrgica.

La mayoría de los tumores abdominales surge en la parte superior del abdomen. Los abordajes quirúrgicos varían entre las incisiones toracoabdominal y abdominal transversa superior. Se separa el colon hacia la línea media sobre su mesenterio para exponer el retroperitoneo. En el lado izquierdo también se movilizan el bazo, páncreas y estómago y todas las vísceras se colocan en una bolsa intestinal para reducir la desecación y los traumatismos de la serosa.

Una vez que se separa el colon, el tumor es evidente en toda su extensión. Existen tres fases en la operación: exposición de los vasos, disección de éstos y resección del tumor. La primera es la más difícil y la más importante.

La disección puede comenzar en forma proximal o distal. En cualquier caso, el control de la aorta torácica confiere seguridad adicional. Para ingresar al tórax y visualizar la aorta torácica inferior se incide el diafragma arriba del límite superior del tumor. Una vez que se identifica este vaso, y se coloca una ligadura, se decide si se empieza por arriba o debajo. En general, es más fácil comenzar desde abajo y proceder hacia arriba.

La primera fase del procedimiento comienza abajo, donde los vasos surgen del tumor. Del lado izquierdo, lo anterior supone por lo general la arteria iliaca externa o la primitiva; del derecho, primero se localiza la vena correspondiente.

El cirujano y el ayudante toman la túnica adventicia y la inciden a lo largo de la mitad del vaso. Luego se ingresa a la capa subadventicia. El cirujano y ayudante aplican tracción y contratracción para asegurarse de abrir el plano correcto una vez que inciden el tejido suprayacente y el tumor. Ya en el plano subadventicio, la disección se efectúa hacia arriba para encontrar e incidir el tumor abajo en el mismo plano. Por lo regular, las longitudes de la incisión varían de 2 a 5 cm cada vez. Se aplica hemostasia con diatermia bipolar. Mientras el vaso se conserve a la vista y la incisión esté en posición de las 12 respecto del vaso, la maniobra es segura.

A nivel de la bifurcación, la dirección de la incisión cambia y continúa a lo largo de la mitad del gran vaso proximal. En el lado izquierdo, la arteria mesentérica inferior es el primer vaso visceral que se encuentra. Se destaca su presencia por la posición del vaso en el mesenterio antes de hallar la aorta. La disección cuidadosa a través de la aorta generalmente permite observar su origen antes que se dañe.

El próximo vaso a disecar es la vena renal izquierda que cruza la aorta arriba de las arterias gonadales. El tumor suele estar adherido a la aorta en este nivel, pero la persistencia de la disección es bien recompensada. La vena está habitualmente rodeada de tumor y yace a distancia variable de la aorta. Es de sorprender que la incisión cuidadosa del tumor hacia la aorta muestre a menudo el color azulado de la vena antes de encontrarse en peligro. Una vez que se expone parte de la pared de la vena, deben movilizarse circunferencialmente 5 a 7 cm para facilitar la disección de la aorta que yace abajo. Una vez más, el eje de la disección es longitudinal a lo largo de la parte media de la vena, estableciendo el plano subadventicio y manteniendo este plano alrededor de la circunferencia de la vena.

La vena gonadal izquierda se encuentra casi siempre cuando se diseca la vena renal y puede dividirse si es necesario. En esta etapa se ve con frecuencia la vena suprarrenal izquierda que no se toca durante esta parte del procedimiento. La vena cava inferior está usualmente a la derecha. No es frecuente hallar una vena tributaria posterior larga del sistema hemiácigos que entre en la vena renal justo a la izquierda de la aorta. Muchas veces es necesario el corte de esta tributaria y la división de la vena renal izquierda, que por lo general se tolera bien mientras no se diseque el hilio renal ni movilice el riñón de su lecho.

Una vez desplazada la vena, se encuentra la arteria renal izquierda. Se expone la pared anterior de la aorta posterior a la vena y la disección cuidadosa en el lado izquierdo de la aorta deja al descubierto el origen de la arteria renal izquierda. Son infrecuentes las adherencias densas del tumor a la aorta a este nivel e incluso de aquí al diafragma.

La arteria mesentérica superior (AMS) yace próxima al nivel de la arteria renal; por lo tanto, la dirección del corte cambia en la pared aórtica de la posición de las 12 en punto a la 1 o 2. Se corta con el bisturí en forma perpendicular a la aorta. A menudo, el ritmo de la operación pierde continuidad en este paso, aunque esta fase es casi siempre directa. Continúa la incisión del tumor como antes hasta que se corta el borde superior del tumor. También se secciona las más de las veces el ligamento arqueado medio y parte del diafragma.

Se exponen las ramas del tronco celiaco y AMS al disecar la pared anterior de la aorta. Se diseca cada una por la incisión del eje longitudinal del vaso en el plano subadventicio. Primero se reseca la AMS porque parece más robusta y tiene trayectoria más recta y predecible. El celiaco se ve más frágil. El tronco del celiaco es más largo de lo que se piensa. Las arterias frénicas pueden originarse de la aorta separadas del celiaco, pero usualmente proceden del tronco celiaco. Más lejos en el celiaco se encuentra la trifurcación de las arterias gástrica izquierda, esplénica y hepática. Como antes, todos estos vasos se exponen por la incisión en sus ejes longitudinales tan lejos como sea necesario. Son ex-

cepcionales las adherencias densas del tumor al celiaco y la AMS.

La única arteria visceral que permanece es la renal derecha, que yace profunda a la AMS. La exposición de este vaso aguarda por lo general hasta la disección del tumor. Sin embargo, debe estar a la vista antes de decidir la nefrectomía izquierda.

Luego se completa la exposición vascular y empieza la limpieza de los vasos. Se limpian la AMS y las arterias celiacas en forma circunferencial y, una vez que estas arterias están libres, el contorno del tumor se escinde poco a poco. El área entre la arteria celiaca y el diafragma no presenta problemas. El tejido a la derecha de la arteria celiaca y a lo largo de la arteria hepática es menos accesible, en especial cuando el ligamento derecho del diafragma está comprometido. Por esta razón, es necesario incidir el epiplón y abrir la transcavidad menor. Si hay demasiado tumor en esta área, puede abordarse más tarde desde el lado derecho.

El tumor entre el tronco celiaco y la AMS oculta la vena esplénica y su unión con la vena mesentérica superior. La manera más segura es exponer la vena esplénica en toda su longitud. Si hay tumor alrededor de la vena porta, se deja hasta una fase más tardía de la operación.

Se reseca la parte más voluminosa del tumor. Esto se logra al completar la limpieza de la arteria renal izquierda. Es mejor exponer el origen de la arteria renal derecha antes de disecar la izquierda. La primera rama de la arteria renal izquierda es la suprarrenal que se sacrifica. La rama del segmento apical del riñón surge con frecuencia muy cercana y el corte de este vaso es inevitable. Esto conduce a un pequeño infarto apical. Se diseca la arteria renal tan lejos como sea necesario y a veces hasta el hilio. Se sigue cada rama arterial y se limpian.

Se limpia de tumor la aorta más próxima en su parte izquierda y posterior. Se preservan las arterias lumbares cuando sea posible. Todo lo que resta es la disección del tumor del diafragma, pared abdominal posterior y polo superior del riñón izquierdo.

Así, se reseca el tumor debajo del hilio renal izquierdo y alrededor de la arteria mesentérica inferior. La disección del uréter causa hemorragia pero por lo regular la tumoración no está adherida a él. Si es posible, se preservan las arterias lumbares. No está claro cuántas de éstas pueden sacrificarse antes que ocurra daño a la médula espinal. Se ha informado el corte de hasta cinco arterias sin causar secuelas. La forma más segura es preservar tantas como sea posible.

Al limpiar y movilizar la aorta abdominal inferior, el cirujano encuentra cantidades significativas de tumor prevertebral. Esto se pasa por alto con facilidad. La incisión hasta los cuerpos vertebrales revela la extensión de la enfermedad en este lugar.

Los tumores del lado derecho se tratan de forma similar: se separa el colon, se moviliza el duodeno y se diseca la vena cava de igual forma. Si queda tumor de la disección del lado izquierdo, se aborda la región paraaórtica derecha de la misma manera.

La movilización del hígado de su lecho suele facilitar la disección de una masa suprarrenal grande derecha y favorece la localización de la vena suprarrenal del mismo lado.

Es difícil el acceso a los tumores pélvicos porque la mayoría se presenta en la región presacra o lateral a esta área debajo del borde de la pelvis. Se practican habitualmente incisiones en la línea media baja, transversas o de Pfannenstiel. Para mejorar el acceso, es útil la incisión modificada de Pfannenstiel, que se extiende a las crestas iliacas superiores y anteriores de cada lado. Se diseca la vaina del recto de la forma usual. Se desinsertan los vientres del músculo recto del pubis por el corte de los tendones en la poción anterior del hueso. En la región lateral, se cortan los músculos y se permanece arriba de los canales inguinales. Esta incisión ofrece acceso inigualable a la pelvis.

Es correcto disecar y controlar parte de los vasos iliacos internos, a menos que el tumor resida en el hueco sacro. La revisión anatómica de los vasos iliacos internos y del nervio ciático ayuda en esta disección. La mayoría de estos tumores se diseca sin dificultad, salvo que sean muy grandes. Como en cualquier operación por cáncer, la prioridad es la excisión del tumor pero con límites razonables. Los nervios pélvicos autónomos están en riesgo y afectan en forma potencial la continencia y potencia. Se aconseja conservar cuando menos un nervio hipogástrico para preservar la eyaculación.[81]

COMPLICACIONES QUIRURGICAS

Los informes de las complicaciones quirúrgicas no ocupan un lugar grande en la bibliografía. Un artículo con cinco incidentes indica que cuatro de las lesiones quirúrgicas ocurren en niños.[82] Dos de éstos mueren. Los autores no encontraron notificaciones en la bibliografía mundial de complicaciones quirúrgicas, si bien la hemorragia incontrolable es la causa predominante de la muerte operatoria y en el periodo posoperatorio temprano.

En la serie de los autores de más de 170 tumores neurógenos hay dos muertes perioperatorias. La primera es la de un niño de cuatro años de edad con hipoglucemia grave después de la hemotransfusión a 4:1 durante el curso de la resección de un neuroblastoma de etapa 3. En el segundo niño, la aorta abdominal y la arteria esplénica se rompieron en el octavo día posoperatorio. Además de estas dos muertes, los autores siguen de cerca en la actualidad a un niño que perdió el riñón izquierdo después de trombosis de la vena renal.

El problema más notable es la diarrea posoperatoria, que se desarrolla en cerca de un tercio de los pacientes sometidos a disección retroperitoneal extensa. Se cree que la causa es la resección de la AMS y tronco celiaco.[83] En la mayoría de los que sobreviven, la diarrea es permanente a pesar de suministrar loperamida.

RADIOTERAPIA

Se ha utilizado por muchos años en los niños con neuroblastoma. Hoy en día se aplica para tratar la en-

fermedad residual, hepatomegalia progresiva en pacientes con etapa 4-S o RCT antes de TMO y, de modo más reciente, como radioterapia dirigida.

El uso de la radioterapia en el tratamiento del tumor residual ha dado lugar a informes contradictorios. En la segunda mitad de los años de 1950, Gross y colegas se vieron alentados por la sobrevida del 64% a dos años después de radioterapia para tumor residual.[25] En forma más reciente, la combinación de radioterapia y quimioterapia se emplea para facilitar la resección.[84] Está claro que los individuos con etapas 1 y 2 no se benefician con la radioterapia, incluso si existe enfermedad microscópica remanente después de la operación.[85,86] Todavía no se ha precisado el papel de la radioterapia en el tratamiento de los pacientes con etapas 3 y 4.

Los niños con hepatomegalia de crecimiento rápido con etapa 4-S están en riesgo. La radioterapia se usa con frecuencia en estos casos, pero los resultados son malos, en especial con los recién nacidos. Existe una tasa de mortalidad de 46% si coincide con hapatomegalia al nacimiento.[71] La muerte es consecuencia de las complicaciones del hígado agrandado a pesar de la administración de radioterapia. En niños mayores, la respuesta a la radioterapia es más alentadora, aunque es lenta e impredecible.[72,87]

Como parte de la megaterapia, se utiliza la RCT para anular la médula antes del trasplante.[76] Se esperan los beneficios finales de la radioterapia dirigida con el uso de ^{131}I-MYBG. Este tratamiento, aplicado como terapia inicial en 33 pacientes con enfermedad avanzada, encontró respuesta completa en uno y parcial en 18 (> 50% de reducción).[88] La aplicación de este tipo de tratamiento se puede extender en el futuro.

☐ Perspectivas

Los niños con neuroblastoma han tenido mejores tratamientos y resultados finales desde los años de 1970. La imposibilidad de modificar la evolución de aquéllos con enfermedad desfavorable avanzada genera pesimismo; pese a ello, las perspectivas mejoran. En los datos de supervivencia de los investigadores del GOP se comunica una tasa total de 58% en 1 335 pacientes inscritos entre 1980 y 1990.[31] Los datos del *United Kingdom National Registry of Childhood Tumors* sugieren que la supervivencia actuarial a cinco años es del 15% para los que nacieron entre 1971 y 1973 y de 43% para aquéllos que nacieron entre 1983 y 1985. La tasa de supervivencia se mantenía estable tres años después.[89]

EVOLUCION A GANGLIONEUROMA

Desde el informe de la evolución espontánea de un neuroblastoma, la posibilidad de cura natural recibe mucha atención,[10] aunque se desconoce su incidencia. En 1968 se notificó una resolución espontánea en 133 pacientes con neuroblastoma.[90] Se trataba de un neonato con metástasis en piel y ganglios linfáticos. En 1959 se publicaron dos de 217 sujetos con neuroblastoma.[25] Ambos eran recién nacidos, uno de seis semanas de edad y el otro de 11 meses, con neuroblastomas irresecables pélvico y mediastínico. Ninguna de las dos malformaciones se detectaron 25 y 20 años después. En un informe más reciente se publica la regresión espontánea de tumores encontrados con métodos dirigidos.[20] Doce de 25 pacientes con tumores de menos de 5 cm de diámetro se siguieron por periodos de cuatro a 27 meses. El tamaño tumoral se redujo en 11 de los 12 en exámenes ultrasonográficos repetidos. Se ignora el destino final de estas personas.

En la evolución natural del neuroblastoma también se incluye a los pacientes con progresión indolente. Se ha descrito el avance tardío y muerte 17 años después del diagnóstico, con evolución clínica marcada por periodos de actividad e inactividad tumoral.[91]

DETECCION TEMPRANA Y BUSQUEDA

El tumor que se detecta en forma intencional exhibe un perfil biológico favorable.[27] No se ha publicado hasta la fecha la amplificación de N-*myc* y el índice del DNA es por lo general mayor de 1. Además, sólo 5% tiene etapa 4 metastásica. Es de interés que el 44% sea quístico al momento del diagnóstico. En forma inusual, dos de los 55 pacientes revisados presentaban metástasis pulmonares. La tasa de supervivencia total en este grupo fue del 90%.

Las expectativas para los individuos cuyos tumores se detectan por búsqueda intencional es favorable; se ha notificado sobrevida del 92%.[55] La regresión espontánea es común en este grupo.

INDICADORES BIOQUIMICOS

El nivel total de excreción de *metabolitos de catecolaminas* no tiene valor pronóstico. Sin embargo, el índice AVM:AHV se relaciona con la supervivencia; si es menor de 1.5 la tasa de sobrevida es baja.[53,54]

En un informe del CCSG de pacientes con enfermedad metastásica avanzada en forma local, la probabilidad de SSP a dos años era de 76% para los que tenían bajo nivel de ferritina y de 23% con nivel alto.[35] Los niños mayores de 12 meses con etapa 4 de la enfermedad y ferritina sérica alta mostraban 3% de SSP a dos años en comparación con el 21% de aquéllos con nivel bajo.

En este estudio, la tasa de sobrevida más baja se relacionó con los niveles más altos de ferritina sérica. Un estudio del GOP mostró tasas de sobrevida de 45 y 17% para aquéllos con niveles bajos y altos de ferritina sérica, respectivamente. En el mismo estudio, el valor de la LDH mayor o menor de 1 500 UI/ml se vinculó con tasas de supervivencia de 24 y 77%, respectivamente. El valor pronóstico del nivel alto de LDH se mantiene aún en lactantes.[32]

En los pacientes con etapa 3, la tasa de sobrevida es de 20% con nivel de enolasa específica neuronal (NSE) mayor de 100 ng/ml, comparado con 57% en quienes tienen nivel bajo.[29] Los valores correspondientes en niños con etapa 4-S son de 25% de sobrevida con nivel

alto de NSE y 100% de sobrevida en los pacientes cuyos niveles de NSE son menores de 100 ng/ml.

INDICADORES MOLECULARES

La presencia de la amplificación de N-*myc* se vincula con mala evolución. En un estudio reciente sólo seis de 181 sujetos con tumores localizados presentaron amplificación de N-*myc*.[43] Dos de éstos murieron, ambos con datos histológicos desfavorables. En contraste, los individuos con amplificación de N-*myc* y enfermedad avanzada tienen una tasa de sobrevida que varía de menos de 10 a casi 40%, de acuerdo con la edad, ploidía, datos histológicos y otros factores.[31,38,39] En otro estudio se notificó una tasa de sobrevida a tres años de 16% en los pacientes con tumores y amplificación de N-*myc*.[41] En un estudio se publicó supervivencia total del 24% para aquéllos con tumores con amplificación de N-*myc* en comparación con la tasa de sobrevida del 77% sin amplificación.[31]

En las personas con enfermedad en etapa 4-S, la regresión tumoral ocurre en la vida temprana a pesar de la amplificación de N-*myc*. Esta se advierte en cinco de 10 pacientes con enfermedad en etapa 4-S.[92] Al tiempo del informe, tres de cinco pacientes habían muerto y el cuarto vivía con la enfermedad. Dos de los individuos que sucumbieron evidenciaron regresión inicial con recaída posterior. En la mayoría de los estudios, el análisis multivariable confirma el papel predictivo de la amplificación de N-*myc*, que es independiente de la edad y etapa.

Casi toda la evidencia sugiere que la deleción del cromosoma p1 predice mala evolución. Esta deleción en aquéllos con etapas 1, 2 y 4-S se relaciona con sobrevida libre de enfermedad del 12% a tres años.[48] Sin deleción de p1, los datos correspondientes son del 75%. Los pacientes con etapas 3 y 4 con la deleción no sobreviven tres años sin efectos adversos. Los datos correspondientes sin deleción son de 53%. Los niños con PDH de p1 tienen sobrevida del 32% a tres años sin evidencia de enfermedad. Todos los otros individuos sobreviven en ausencia de PDH de p1. En un estudio del GOP se muestra que, en todos los pacientes, la deleción de p1 se vincula con supervivencia del 32% a cuatro años, en comparación con 76% para los que no presentan la anomalía.[45] Cuando la deleción de p1 se acompaña de amplificación de N-*myc*, la supervivencia a cuatro años es del 7%.

El contenido de DNA diploide empeora el pronóstico total con mortalidad variable, desde el 58% hasta el 28% (en aquéllos con contenido de DNA aneuploideo).[31] El análisis muestra sobrevida libre de enfermedad del 94% a dos años en quienes padecen neuroblastomas casi triploides respecto del 45% con contenido de DNA casi diploide o diploide.[38] Estos datos decrecen a 11% en los que muestran amplificación de N-*myc*. En un estudio reciente del GOP de neuroblastoma infantil se publica sobrevida a tres años del 94% en quienes presentan tumores hiperdiploides contra 55% en aquéllos con tumores diploides.[32]

La expresión de CD44 se vincula con mejor tasa de sobrevida. En un estudio se informa supervivencia a tres años del 81% en tumores positivos al CD44 en comparación con el 7% en los negativos.[41] La ausencia de la expresión de CD44 con amplificación de N-*myc* es mala combinación, con sobrevida del 9% a tres años. En quienes padecen la enfermedad de etapa 4, la sobrevida libre de enfermedad en los tumores positivos a CD44 es del 35% y de 7% en los que no expresan el CD44.

El beneficio del pronóstico del nivel elevado de la expresión del TRKA se demuestra por la sobrevida del 86% en los pacientes con TRKA alto en comparación con 14% en aquéllos con niveles bajos en un estudio y 91% de sobrevida contra 46% en otro.[51,52] Además, el vínculo con la expresión baja de TRKA y número alto de N-*myc* es casi siempre fatal.

La clasificación histopatológica y el IMC demuestran excelente correlación entre el grupo con pronóstico bueno (87% de sobrevida) y malo (7% de sobrevida).[24] Los datos histológicos desfavorables relacionados con amplificación del N-*myc* conllevan pronóstico malo.[39]

EDAD DE PRESENTACION

Los niños menores de 12 meses de edad al momento del diagnóstico tienen tasa de sobrevida del 84% comparada con 42% para niños mayores.[31] Los lactantes con enfermedad avanzada también tienen buenas perspectivas. Las biopsias de los tumores en individuos muestran en rara ocasión amplificación del N-*myc* y habitualmente tienen datos histológicos favorables. Cuando la sobrevida se correlaciona con la ploidía, los niños con tumores hiperdiploides evidencian sobrevida del 95% a tres años contra 55% en los que padecen tumores diploides.[32] Por otro lado, el neuroblastoma en niños mayores, adolescentes y adultos está marcado con evolución muy tórpida. En dos estudios recientes se publica sólo 17% de sobrevida libre de enfermedad en uno y 6% en el otro.[93,94]

SINDROMES

Los pacientes con síndromes paraneoplásicos tienen tasa de mortalidad baja. En la revisión bibliográfica de 28 casos, los sujetos con opsomioclono mostraban sobrevida del 89% a dos años, aunque en otro estudio el 64% de los individuos presentaba signos cerebelosos persistentes y 36% retraso del desarrollo.[63,95] Son menos frecuentes aquéllos con tumores secretores de polipéptido intestinal vasoactivo y los tumores son por lo regular más maduros. Los autores han tratado sólo dos de tales pacientes y ambos tenían ganglioneuromas. Además del riesgo del tumor, existe también el riesgo por la diarrea secretora.[65]

SITIO DE ORIGEN

A finales de los años de 1950 había difícilmente 50% de cura para los tumores cervicales, torácicos y pélvicos, en comparación con el 25% para aquéllos con tu-

mores primarios de la glándula suprarrenal.[25] Veinte años después se notificaba sobrevida del 100% para los pacientes con tumores cervicales y pélvicos, 75% para los que sufrían tumores primarios del tórax y 28% para quienes tenían tumores abdominales.[26] A mediados de los años de 1990 se comunicó 83% de supervivencia en los sujetos con tumores primarios del tórax en contraste con el 53% de otras localizaciones.[31] Se observa contenido de DNA hiperdiploide en la mayoría de los niños con tumores primarios cervicales y torácicos.[32]

EXTENSION AL CANAL RAQUIDEO

Los tumores bilobulados se vinculan también con tasas de sobrevida altas: 97% en un estudio reciente de 42 individuos.[68] En este estudio, 26 (62%) de ellos mostraban anormalidades neurológicas. Dos tercios experimentaron recuperación neurológica completa. En contraste, en un estudio previo de *Great Ormond Street* se notificaron 13 (61%) supervivientes de 21 con compresión de médula espinal.[96] Sin embargo, 10 de los 13 supervivientes tenían anomalías neurológicas y la peor evolución tuvo lugar en los pacientes neonatales.

ESTADIFICACION

Con el uso del sistema GOP se informa 89% de supervivencia en las personas con etapa A.[61] En un estudio del CCSG se confirma el pronóstico excelente (90% de SSP) en los sujetos con enfermedad en etapa II.[97] En este estudio también se muestra que la sobrevida no depende de la resección quirúrgica completa. Los datos del *Memorial Sloan-Kettering Hospital* confirman el pronóstico bueno para aquéllos con SIEN etapa I: 10 de 10 pacientes tratados con resección sola están libres de enfermedad a cinco años del seguimiento.[98] Los datos de supervivencia del SIEN muestran lo siguiente: etapa 1, 95%; etapa 2A, 88%; etapa 2B, 100%.[86] Sólo 13 de 93 individuos recibieron otra clase de tratamiento aparte del quirúrgico.

TERAPEUTICA COADYUVANTE

Para quienes padecen la enfermedad localmente avanzada o metastásica, la mejor tasa de sobrevida la ofrece la poliquiomioterapia junto con el tratamiento mieloablativo. La mayoría de los periodos de seguimiento es corto. En datos recientes del CCSG se registra en estos grupos sobrevida sin progresión del 25% a tres años.[76] El grupo de estudio japonés revela una sobrevida del 70% a tres años en la etapa 3 y 45% en la 4.[99] La sobrevida en todo el grupo es de 44% con amplificación del N-*myc* y 54% sin ella. En el estudio del GOP se comunica una tasa de supervivencia del 39% para los pacientes con etapa D.[31]

COMPLETAR LA EXCISION

Es incierta la contribución exacta de la resección a la supervivencia. No se han confirmado los efectos benéficos de la resección total respecto de la parcial.[79,100] En otros estudios se obtuvo una mejor sobrevida de niños con la resección total contra la parcial (59 contra 47%).[101] En los datos del CCSG después de 20 meses de seguimiento se observa una supervivencia del 59% en los niños con neuroblastomas de mal pronóstico después de la resección total en comparación con 26% de sobrevida luego de la excisión parcial.[102] En una revisión retrospectiva de 28 pacientes se sugirió mejor sobrevida y supervivencia libre de progresión en aquéllos sometidos a resección quirúrgica completa. La sobrevida a tres años es del 40% y 15% para los que tienen resección incompleta.[103]

ETAPA 4-S

Los informes anteriores de tasas de 84% de sobrevida en niños con enfermedad etapa 4-S no están apoyados en datos más recientes, en los cuales se notifica tan sólo 50%.[72,104] La disfunción orgánica múltiple (compromiso respiratorio, oliguria, trombocitopenia, edema de miembros inferiores), en especial cuando es grave, se relaciona con evolución mala. Los recién nacidos con disfunción orgánica múltiple rara vez sobreviven.[71]

BIBLIOGRAFIA

1. Virchow R: Die Krankenhafte Geschwulste. Vol. 2. Berlin, Germany, Hirschwald, 1864, p 149.
2. Marchand F. Beitr z Kenntnis der Glandula Carotica und der Nebennieren. Festschr. f R Virchow Intern Beitr z Wissesch. Med Berlin I:535, 1891.
3. Parker RW: Diffuse (?) sarcoma of liver, probably congenital. Trans Path Soc Lond 31:290–293, 1880.
4. Dalton N: Infiltrating growth in liver and suprarenal capsule. Trans Path Soc Lond 36:247–251, 1885.
5. Wright JH: Neurocytoma or neuroblastoma: A kind of tumor not generally recognised. J Exp Med 12:556–561, 1910.
6. Dunn JS: Neuroblastoma and ganglio-neuroma of the suprarenal body. J Path Bact 19:456–476, 1915.
7. Hutchison R: On suprarenal sarcoma in children with metastases in the skull. Q J Med 1:33–38, 1907.
8. Lehman EP: Neuroblastoma: With report of a case. J Med Res 36:309–326, 1917.
9. Lehman EP: Adrenal neuroblastoma in infancy—15 year survival. Ann Surg 95:473, 1932.
10. Cushing H, Wolbach SB: The transformation of a malignant paravertebral sympathicoblastoma into a benign ganglioneuroma. Am J Pathol 3:203–216, 1927.
11. Blacklock JWS. Neurogenic tumors of the sympathetic system in children. J Path Bact 39:27–48, 1934.
12. Redman JL, Agerty HA, Barthmaier OF, et al: Adrenal neuroblastoma. Report of a case and review of the literature. Am J Dis Child 56:1097–1112, 1938.
13. Holmes GW, Dresser R: Roentgenologic observations in neuroblastoma. JAMA 91:1246–1248, 1928.
14. Farber S: Neuroblastoma. Am J Dis Child 60:749–750, 1940.
15. Phillips R: Neuroblastoma. Ann R Coll Surg Engl 12:29–47, 1953.
16. Koop CE, Kiesewetter WB, Horn RC: Neuroblastoma in childhood. An evaluation of surgical management. Pediatrics 16:652–657, 1957.
17. James DH, Hustu O, Wrenn EL, et al: Combination chemotherapy of childhood neuroblastoma. JAMA 194:123–126, 1965.
18. Stiller CA, Parkin DM: International variations in the incidence of neuroblastoma. Int J Cancer 52:538–543, 1992.
19. Beckwith JB, Perrin EV: In situ neuroblastomas: A contribu-

tion to the natural history of neural crest tumors. Am J Pathol 45:1089–1104, 1963.
20. Yamamoto K, Hanada R, Tanimura M, et al: Natural history of neuroblastoma found by mass screening. Lancet 349:1102, 1997.
21. Kushner BH, Gilbert F, Helson L. Familial neuroblastoma: Case reports, literature review, and etiologic considerations. Cancer 57:1887–1893, 1986.
22. Berry CL, Keeling JW: Neuroblastoma. In Berry CL (ed): Pediatric Pathology (3rd ed). London, Springer-Verlag, 1996, p 869.
23. Evans AE, D'Angio GJ, Randolph J: A proposed staging for children with neuroblastoma. Cancer 27:374–378, 1971.
24. Shimada H, Chatten J, Newton WA, et al: Histopathologic prognostic factors in neuroblastic tumors: Definition of subtypes of ganglioneuroblastoma and an age-linked classification of neuroblastomas. J Natl Cancer Inst 73:405–416, 1984.
25. Gross RE, Farber S, Martin LW: Neuroblastoma sympatheticum: A study and report of 217 cases. Pediatrics 23:1179–1191, 1959.
26. Grosfeld JL, Baehner RL: Neuroblastoma: An analysis of 160 cases. World J Surg 4:29–38, 1980.
27. Acharya S, Jayabose S, Kogan SJ, et al: Prenatally diagnosed neuroblastoma. Cancer 80:304–310, 1997.
28. Zeltzer PM, Marangos PJ, Parma AM, et al: Raised neuron-specific enolase in serum of children with metastatic neuroblastoma: A report from the Children's Cancer Study Group. Lancet 2:361–363, 1983.
29. Zeltzer P, Marangos PJ, Sather H, et al: Prognostic importance of neuron specific enolase levels in widespread and localized neuroblastoma. Proc Am Soc Clin Oncol 3:13, 1984.
30. Wong KY, Hann HL, Marangos P, et al: Prognostic factors in patients with stage III neuroblastoma. Proc Am Soc Clin Oncol 3:85, 1984.
31. Morris JA, Shochat S, Smith EI, et al: Biological variables in thoracic neuroblastoma: A Pediatric Oncology Group Study. J Pediatr Surg 30:296–303, 1995.
32. Bowman LC, Castleberry RP, Cantor A, et al: Genetic staging of unresectable or metastatic neuroblastoma in infants: A Pediatric Oncology Group Study. J Natl Cancer Inst 89:373–380, 1997.
33. Shuster JJ, McWilliams NB, Castleberry R, et al: Serum lactate dehydrogenase in childhood neuroblastoma. Am J Clin Oncol 15:295–303, 1992.
34. Hann HL, Levy HM, Evans AE: Serum ferritin as a guide to therapy in neuroblastoma. Cancer Res 40:1411–1413, 1980.
35. Hann HL, Evans AE, Siegel SE, et al: Prognostic importance of serum ferritin in patients with stages III and IV neuroblastoma: The Children's Cancer Study Group experience. Cancer Res 45:2843–2848, 1985.
36. Schwab M, Alitalo K, Klempnauer K-H, et al: Amplified DNA with limited homology to *myc* cellular oncogene is shared by human neuroblastoma cell lines and a neuroblastoma tumor. Nature 305:245–248, 1983.
37. Brodeur GM, Seeger RC: Amplification of N-*myc* in untreated human neuroblastoma correlates with advanced disease stage. Science 220:1121–1124, 1984.
38. Bourhis J, DeVathaire F, Wilson GD, et al: Combined analysis of DNA ploidy index and N-*myc* genomic content in neuroblastoma. Cancer Res 51:33–36, 1991.
39. Shimada H, Stram DO, Chatten J, et al: Identification of subsets of neuroblastomas by combined histopathologic and N-*myc* analysis. J Natl Cancer Inst 87:1470–1476, 1995.
40. Brodeur GM: Molecular basis for heterogeneity in human neuroblastomas. Eur J Cancer 31A:505–510, 1995.
41. Combaret V, Gross N, Lasset C, et al: Clinical relevance of CD44 cell-surface expression and N-*myc* gene amplification in a multicentric analysis of 121 pediatric neuroblastomas. J Clin Oncol 14:25–34, 1996.
42. Look AT, Hayes FA, Shuster JJ, et al: Clinical relevance of tumor cell ploidy and N-*myc* gene amplification in childhood neuroblastoma: A Pediatric Oncology Group Study. J Clin Oncol 9:581–591, 1991.
43. Cohn SL, Look AT, Joshi VV, et al: Lack of correlation of N-*myc* gene amplification with prognosis in localized neuroblastoma: A Pediatric Oncology Group Study. Cancer Res 55:721–726, 1995.
44. Fong C-T, Dracopoli NC, White PS, et al: Loss of heterozygosity for the short arm of chromosome 1 in human neuroblastomas: Correlation with N-*myc* amplification. Proc Natl Acad Sci U S A 86:3753–3757, 1989.
45. Maris JM, White PS, Beltinger CP, et al: Significance of chromosome 1p loss of heterozygosity in neuroblastoma. Cancer Res 55:4664–4669, 1995.
46. Look AT, Hayes FA, Nitschke R, et al: Cellular DNA content as a predictor of response to chemotherapy in infants with unresectable neuroblastoma. N Engl J Med 311:231–235, 1984.
47. Brodeur GM, Green AA, Hayes A, et al: Cytogenetic features of human neuroblastomas and cell lines. Cancer Res 41:4678–4686, 1981.
48. Caron H, van Sluis P, de Kraker J, et al: Allelic loss of chromosome 1p as a predictor of unfavorable outcome in patients with neuroblastoma. N Engl J Med 334:225–230, 1996.
49. Favrot MC, Combaret V, Lasset C: CD44—a new prognostic marker for neuroblastoma [letter]. N Engl J Med 329:1965, 1993.
50. Combaret V, Lasset C, Frappaz D, et al: Evaluation of CD44 prognostic value in neuroblastoma: Comparison with the other prognostic factors. Eur J Cancer 31A:545–549, 1995.
51. Nakagawara A, Arima-Nakagawara M, Scavarda NJ, et al: Association between high levels of expression of the TRK gene and favorable outcome in human neuroblastoma. N Engl J Med 328:847–854, 1993.
52. Norris MD, Bordow SB, Marshall GM, et al: Expression of the gene for multidrug-resistance-associated protein and outcome in patients with neuroblastoma. N Engl J Med 334:231–238, 1996.
53. Laug WE, Siegel SE, Shaw KNF, et al: Initial urinary catecholamine metabolite concentrations and prognosis in neuroblastoma. Pediatrics 62:77–83, 1978.
54. LaBrosse EH, Com-Nougué C, Zucker J-M, et al: Urinary excretion of 3-methoxy-4-hyhdroxymandelic acid and 3-methoxy-4-hydroxyphenylacetic acid by 288 patients with neuroblastoma and related neural crest tumors. Cancer Res 40:1995–2001, 1980.
55. Sawada T: Outcome of 25 neuroblastomas revealed by mass screening in Japan [letter]. Lancet 1:377, 1986.
56. Woods WG, Tuchman M: Neuroblastoma: The case for screening infants in North America. Pediatrics 79:869–873, 1987.
57. Woods WG, Tuchman M, Robison LL, et al: A population-based study of the usefulness of screening for neuroblastoma. Lancet 348:1682–1687, 1996.
58. Kaneko Y, Kanda N, Maseki N, et al: Current urinary mass screening for catecholamine metabolites at 6 months of age may be detecting only a small portion of high-risk neuroblastomas: A chromosome and N-*myc* amplification study. J Clin Oncol 8:2005–2013, 1990.
59. Brodeur GM, Seeger RC, Barrett A, et al: International criteria for diagnosis, staging and response to treatment in patients with neuroblastoma. J Clin Oncol 6:1874–1881, 1988.
60. Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, et al: Revisions of the international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging and response to treatment. J Clin Oncol 11:1466–1477, 1993.
61. Nitschke R, Smith EI, Schochat S, et al: Localized neuroblastoma treated by surgery: A Pediatric Oncology Group Study. J Clin Oncol 6:1271–1279, 1988.
62. Weinblatt ME, Heisel MA, Siegel SE: Hypertension in children with neurogenic tumors. Pediatrics 71:947–951, 1983.
63. Altman AJ, Baehner RL: Favorable prognosis for survival in children with coincident opso-myoclonus and neuroblastoma. Cancer 37:846–852, 1976.

64. Swift PGF, Bloom SR, Harris F: Watery diarrhea and ganglioneuroma with secretion of vasoactive intestinal peptide. Arch Dis Child 50:896–899, 1975.
65. Tiedemann K, Pritchard J, Long R, et al: Intractable diarrhea in a patient with vasoactive intestinal peptide-secreting neuroblastoma. Eur J Pediatr 137:217–219, 1981.
66. Nadel HR: Nuclear oncology in children. In Nuclear Medicine Annual. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996, pp 143–193.
67. Gordon I, Peters AM, Gutman A, et al: Skeletal assessment in neuroblastoma—the pitfalls of iodine-123-MIBG scans. J Nucl Med 31:129–134, 1990.
68. Plantaz D, Rubie H, Michon J, et al: The treatment of neuroblastoma with intraspinal extension with chemotherapy followed by surgical removal of residual disease. Cancer 78:311–319, 1996.
69. Moss TJ, Fonkalsrud EW, Feig SA, et al: Delayed surgery and bone marrow transplantation for widespread neuroblastoma. Ann Surg 206:514–520, 1987.
70. Shamberger RC, Allarde-Segundo A, Kozakewich HPW, et al: Surgical management of stage III and IV neuroblastoma: Resection before or after chemotherapy? J Pediatr Surg 26:1113–1117, 1991.
71. Hsu LL, Evans AE, D'Angio GJ: Hepatomegaly in neuroblastoma stage 4S: Criteria for treatment of the vulnerable neonate. Med Pediatr Oncol 27:521–528, 1996.
72. Wilson PCG, Coppes MJ, Solh H, et al: Neuroblastoma stage IV-S: A heterogeneous disease. Med Pediatr Oncol 19:467–472, 1991.
73. Haas D, Ablin AR, Miller C, et al: Complete pathologic maturation and regression of stage IVS neuroblastoma without treatment. Cancer 62:818–825, 1988.
74. Guglielmi M, de Bernardi B, Rizzo A, et al: Resection of primary tumor at diagnosis in stage IV-S neuroblastoma: Does it affect the clinical course? J Clin Oncol 14:1537–1544, 1996.
75. Ladenstein R, Favrot M, Lasset C, et al: Indication and limits of megatherapy and bone marrow transplantation in high-risk neuroblastoma: A single centre analysis of prognostic factors. Eur J Cancer 29A:947–956, 1993.
76. Matthay KK, O'Leary MC, Ramsay NK, et al: Role of myeloablative therapy in improved outcome for high risk neuroblastoma: Review of recent Children's Cancer Group results. Eur J Cancer 31A:572–575, 1995.
77. Steenburg RW, Ravitch MM: Cervico-thoracic approach for subclavian vessel injury from compound fracture of the clavicle: Considerations of subclavian-axillary exposures. Ann Surg 157:839–846, 1963.
78. Pranikoff T, Hirschl RB, Schnaufer L: Approach to cervicothoracic neuroblastomas via a trap door incision. J Pediatr Surg 30:546–548, 1995.
79. Kiely EM: The surgical challenge of neuroblastoma. J Pediatr Surg 29:128–133, 1994.
80. Tsuchida Y, Honna T, Kamii Y, et al: Radical excision of primary tumor and lymph nodes in advanced neuroblastoma: Combination with intensive induction chemotherapy. Pediatr Surg Int 6:22–27, 1991.
81. Kedia KR, Markland C, Fraley EE: Sexual function following high retroperitoneal lymphadenectomy. J Urol 114:237–239, 1975.
82. Azizkhan RG, Shaw A, Chandler JG: Surgical complications of neuroblastoma resection. Surgery 97:514–517, 1985.
83. Rees H, Markley MA, Kiely EM, et al: Diarrhea after resection of advanced abdominal neuroblastoma: A common management problem. Surgery: 123:568–572.
84. Smith EI, Krous HF, Tunell WP, et al: The impact of chemotherapy and radiation therapy on secondary operations for neuroblastoma. Ann Surg 191:561–568, 1980.
85. Ninane J, Pritchard J, Morris Jones PH, et al: Stage II neuroblastoma: Adverse prognostic significance of lymph node involvement. Arch Dis Child 57:438–442, 1982.
86. Evans AE, Silber JH, Shpilsky A, et al: Successful management of low-stage neuroblastoma without adjuvant therapies: A comparison of two decades, 1972 through 1981 and 1982 through 1992, in a single institution. J Clin Oncol 14:2504–2510, 1996.
87. Suarez A, Hartmann O, Vassal G, et al: Treatment of stage IV-S neuroblastoma: A study of 34 cases treated between 1982 and 1987. Med Pediatr Oncol 19:473–477, 1991.
88. De Kraker J, Hoefnagel CA, Caron H, et al: First line targeted radiotherapy, a new concept in the treatment of advanced stage neuroblastoma. Eur J Oncol 31A:600–602, 1995.
89. Stiller CA: Trends in neuroblastoma in Great Britain: Incidence and mortality, 1971–1990. Eur J Cancer 29A:1008–1012, 1993.
90. Fortner J, Nicastri A, Murphy ML: Neuroblastoma: Natural history and results of treating 133 cases. Ann Surg 167:132–142, 1968.
91. Vogel JM, Coddon DR, Simon N, et al: Osseous metastases in neuroblastoma. A 17-year survival. Cancer 26:1354–1360, 1970.
92. Nakagawara A, Sasazuki T, Akiyama H, et al: N-*myc* oncogene and stage IV-S neuroblastoma. Cancer 65:1960–1967, 1990.
93. Franks LM, Bollen A, Seeger RC, et al: Neuroblastoma in adults and adolescents: An indolent course with poor survival. Cancer 79:2028–2035, 1997.
94. Blatt J, Gula MJ, Orlando SJ, et al: Indolent course of advanced neuroblastoma in children older than 6 years at diagnosis. Cancer 76:890–894, 1995.
95. Senelick RC, Bray PF, Lahey ME, et al: Neuroblastoma and myoclonic encephalopathy: Two cases and a review of the literature. J Pediatr Surg 8:623–631, 1973.
96. Punt J, Pritchard J, Pincott JR, et al: Neuroblastoma: A review of 21 cases presenting with spinal cord compression. Cancer 45:3095–3101, 1980.
97. Matthay KK, Sather HN, Seeger RC, et al: Excellent outcome of stage II neuroblastoma is independent of residual disease and radiation therapy. J Clin Oncol 7:236–244, 1989.
98. Kushner BH, Cheung N-KV, LaQuaglia MP, et al: International neuroblastoma staging system stage 1 neuroblastoma: A prospective study and literature review. J Clin Oncol 14:2174–2180, 1996.
99. Suita S, Zaizen Y, Kaneko M, et al: What is the benefit of aggressive chemotherapy for advanced neuroblastoma with N-*myc* amplification: A report from the Japanese Study Group for the treatment of advanced neuroblastoma. J Pediatr Surg 29:746–750, 1994.
100. Shorter NA, Davidoff AM, Evans AE, et al: The role of surgery in the management of stage IV neuroblastoma: A single institution study. Med Pediatr Oncol 24:287–291, 1995.
101. Tsuchida Y, Yokoyama J, Kaneko M, et al: Therapeutic significance of surgery in advanced neuroblastoma: A report from the Study Group of Japan. J Pediatr Surg 27:616–622, 1992.
102. Haase GM, O'Leary MC, Ramsay NKC, et al: Aggressive surgery combined with intensive chemotherapy improves survival in poor-risk neuroblastoma. J Pediatr Surg 26:1119–1124, 1991.
103. Chamberlain RS, Quinones R, Dinndorf P, et al: Complete surgical resection combined with aggressive adjuvant chemotherapy and bone marrow transplantation prolongs survival in children with advanced neuroblastoma. Ann Surg Oncol 2:93–100, 1995.
104. D'Angio GJ, Evans AE, Koop CE: Special pattern of widespread neuroblastoma with a favourable prognosis. Lancet 1:1046–1049, 1971.

66

LESIONES DEL HIGADO

Michael P. La Quaglia, MD, FRCS

Los avances terapéuticos de los tumores hepáticos se basan en el conocimiento de la anatomía quirúrgica (fig. 66-1).[1-3] En 1969 se sugirió el uso de la lobectomía hepática para el tratamiento del hepatoblastoma infantil y pronto le siguieron el uso de la quimioterapia coadyuvante y la aplicación de radiación.[4-8] En 1975, en un estudio de la Sección quirúrgica de la *American Academy of Pediatrics*, se subraya la diferencia del comportamiento biológico entre el carcinoma hepatocelular y el hepatoblastoma y la importancia de la resección quirúrgica completa para la curación definitiva.[9] En 1987 se notificó la hepatectomía exitosa y el trasplante hepático para el tratamiento del hepatoblastoma.[10] Más adelante, en 1992, se publicó una serie de 15 pacientes sometidos a trasplante como tratamiento de enfermedades hepáticas malignas.[11]

☐ Tumores hepáticos benignos

Un tercio de los tumores hepáticos en niños es benigno[12] e incluye malformaciones vasculares, adenomas, hiperplasia nodular focal, hamartomas mesenquimatosos y varios tipos de quistes.

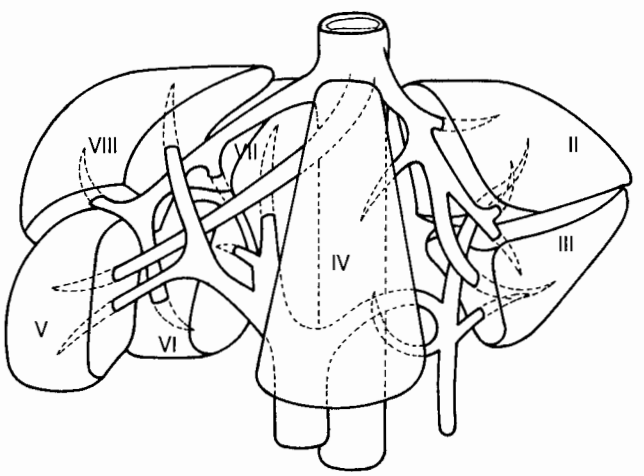


Fig. 66-1. Anatomía segmentaria hepática según Couineaud.[2,3] Es necesario comprender la división en segmentos hepáticos para la resección exitosa.

HEMANGIOMAS Y MALFORMACIONES VASCULARES

Los hemangiomas tienen espacios vasculares con endotelio alineado que varía en tamaño y extensión.[13-15] Las malformaciones venosas y los hemangiomas cavernosos se distinguen por falta de celularidad y espacios vasculares grandes. Los hemangioendoteliomas son lesiones celulares muy proliferativas con potencial maligno variable. Las malformaciones arteriovenosas son el subtipo patológico más raro y presentan anastomosis naturales. Todos estos tumores vasculares se relacionan con derivación sanguínea intensa, lo que conduce a insuficiencia cardiaca congestiva (ICC).

Incidencia

Se desconoce la incidencia total de los tumores vasculares con endotelio alineado del hígado en niños, ya que muchos casos son asintomáticos. Las anomalías vasculares comprenden más del 13 al 18% de los tumores hepáticos sintomáticos en la niñez.[9,12,16] Los hemangiomas hepáticos ocurren con el doble de frecuencia en las mujeres.[13]

Presentación y diagnóstico

La masa abdominal es quizá el signo más común del tumor vascular hepático. Los hemangiomas cutáneos sugieren anormalidades viscerales posibles y en ocasiones se reconoce un rumor sistólico sobre el hígado. Las lesiones grandes provocan ICC. Son muy raros la ictericia, coagulación intravascular diseminada o choque hemorrágico por sangrado intraperitoneal.[17] El diagnóstico se confirma por imagen de resonancia magnética (IRM), no tanto por arteriografía.[18] La extensión y naturaleza de la lesión vascular se definen con facilidad mediante este estudio. Por otra parte, la biopsia puede causar hemorragia masiva.

Tratamiento

Muchos hemangiomas hepáticos involucionan después del primer año de vida. La ICC requiere digoxina

y terapia diurética. Si la insuficiencia cardiaca no se resuelve, puede ser necesario realizar embolización arterial o ligadura.[19,20] La embolización arterial hepática puede controlar los síntomas, pero los vasos colaterales hacen difícil la resección o embolización subsecuentes. Se requiere resección hepática en casos refractarios de ICC. Con técnicas de hemodilución se reduce la pérdida sanguínea en estos complicados procedimientos.[21-23] Puede precisarse transfusión sanguínea y plaquetaria como medida terapéutica en la coagulación intravascular diseminada.

Por lo general, la rotura del tumor vascular exige resección hepática. La embolización arterial controla en forma temporal la hemorragia, hace posible la estabilización y favorece una operación más controlada.[20]

Resultados

El pronóstico total de las lesiones vasculares hepáticas benignas es bueno. La mayoría de los pacientes no necesita intervención quirúrgica y casi todas las lesiones celulares involucionan después del primer año de vida. Se ha informado la degeneración angiosarcomatosa de hemangioendoteliomas benignos, a menudo después de radioterapia por esta causa.[16,24]

HIPERPLASIA NODULAR FOCAL Y ADENOMA HEPATOCELULAR

La hiperplasia nodular focal (HNF) y los adenomas hapatocíticos son más comunes en adultos que en niños. Ambas anomalías ocurren con la enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo I.[25,26] Ambas tumoraciones se correlacionan con ambiente rico en estrógenos.[26] Los adenomas hepáticos se observan en los sujetos bajo terapéutica androgénica por alteraciones hematológicas, en individuos sometidos a tratamiento con danazol y en mujeres que ingieren anticonceptivos.[27-29] Se informó que cinco de 39 sujetos con adenomas hepáticos no resecados desarrollaron carcinoma hepatocelular.[30]

Epidemiología

Estas anormalidades constituyen menos del 2% de los tumores hepáticos en la niñez.[16] En la presentación clínica, casi todos los pacientes tienen menos de cinco años de edad. Existe un predominio notorio en las mujeres.[31] Se ha informado hiperplasia nodular focal en un niño expuesto antes de nacer a los corticosteroides.[32]

Presentación y diagnóstico

Los pacientes muestran habitualmente una masa asintomática. Es más probable que los adenomas induzcan síntomas y pueden romperse, lo cual provoca choque y dolor abdominal agudo.

En los estudios de imagenología ambas lesiones se ven encapsuladas. Debido a que la HNF se vincula con tabiques fibrosos, el ultrasonido (US) abdominal y la tomografía por computadora (TC) muestran una "cicatriz" central distintiva que la diferencia del adenoma (fig. 66-2). Los adenomas se observan encapsulados en la TC y el US, pero en el examen histológico tienen la apariencia de un carcinoma hepatocelular.

Tratamiento

Las anomalías adenomatosas se resecan porque se pueden transformar o convertir en carcinomas hepatocelulares. Se pueden romper y ocasionar hemorragia.[33] Al removerlas se requiere las más de las veces resección segmentaria. La embolización es una opción si el adenoma no es operable. Algunos casos de HNF irresecables y asintomáticas sólo se vigilan.

Fig. 66-2. Tomografía computadorizada de un paciente con hiperplasia nodular focal.

Resultados

La mayor parte de los sujetos posee resultados aceptables tras la resección de adenomas o HNF. En un estudio de ocho pacientes con HNF y dos con adenoma, seis sobrevivieron a largo plazo.[34] Tres con HNF sobrevivieron a la resección y dos al tratamiento no quirúrgico. A uno que murió de leucemia se le identificó en la necropsia una HNF. Uno de los dos individuos con adenoma superó la lobectomía hepática y el segundo sucumbió por hemorragia posoperatoria.

HAMARTOMA MESENQUIMATOSO

Estas lesiones suelen ser masas hepáticas solitarias que se presentan en niños. Aparecen con frecuencia como quistes múltiples recubiertos de epitelio biliar y rodeados de linfáticos distendidos y mesénquima de crecimiento activo. Se ha postulado que los hamartomas mesenquimatosos surgen en áreas de atresia biliar intrahepática focal.[35,36] Otra hipótesis propone que estas lesiones proceden en conjunto de irregularidades vasculares, que explican la aparición de hemangiomas pequeños circundantes.[37]

Epidemiología

Los hamartomas mesenquimatosos constituyen más de 6% de los tumores hepáticos primarios infantiles. Hay un notable predominio masculino. Dos tercios de estas malformaciones se diagnostican en niños menores de un año de edad, aunque se ha descrito su presencia en adolescentes. El promedio de edad al momento del diagnóstico es de 16 meses.[38]

Presentación y diagnóstico

La mayoría de estos hamartomas ocurre como una masa asintomática y creciente.[37] Su tamaño puede causar dificultad respiratoria y obstrucción de la vena cava. Los métodos diagnósticos más útiles son el US y la IRM. A menudo se requiere biopsia abierta para confirmar el diagnóstico.

Tratamiento

Se prefiere la resección anatómica. Los hamartomas poseen una cápsula que facilita la enucleación de lesiones grandes, de localización central, no tratables con lobectomía. Si no es posible la enucleación en los hamartomas grandes, se marsupializan.

Resultados

Los sujetos con cualquier forma de tratamiento tienen buenos resultados. En un estudio con 18 pacientes, 13 recibieron seguimiento y todos estaban bien un mes a 24 años después del tratamiento (promedio, cinco años).[38]

QUISTES SOLITARIOS

Son muy raros los quistes hepáticos infantiles solitarios, congénitos, no parasitarios, y se descubren muchas veces como hallazgo incidental del US o TC efectuados por otras razones.[39-41] La pared de estos quistes simples está constituida casi siempre por tres capas. La interna es de epitelio cuboidal, columnar o escamoso. La media está integrada por elementos vasculares y la externa por hepatocitos comprimidos, colágena, fibras musculares y conductos biliares.[42] Contienen líquido color pajizo claro y predominan en el lóbulo hepático derecho anteroinferior (segmento V). Algunas veces son pediculados.

Por lo regular, el diagnóstico se establece con US, aunque es necesaria la IRM o el US Doppler para determinar la proximidad de los vasos porta y hepáticos. Nueve por ciento de los quistes solitarios produce ictericia por compresión de los conductos biliares extrahepáticos. Los quistes que se descubren por accidente durante la laparotomía se dejan en su lugar si tienen menos de 5 cm de diámetro. Se practica aspiración de los quistes que miden entre 5 y 10 cm de diámetro para confirmar el diagnóstico.

Los quistes asintomáticos solitarios no requieren tratamiento. El dolor, rotura o torsión sí lo ameritan. Habitualmente la aspiración percutánea como forma terapéutica se acompaña de recidiva, a menos que se inyecte etanol. En casi todos los casos se requiere tratamiento quirúrgico. Los quistes que no están adheridos a estructuras vitales se escinden. En ocasiones, la única alternativa viable es la marsupialización. La inyección de medio de contraste en el quiste o la aspiración de bilis identifican la rara comunicación entre éste y los conductos biliares. A esto le sigue la excisión de la pared del quiste. Puede ser necesaria la lobectomía hepática si los quistes se adhieren a los grandes vasos o si hay inflamación previa.[43]

ENFERMEDAD MULTIQUISTICA

La enfermedad poliquística del adulto que afecta al hígado se trata con éxito con lobectomía hepática derecha y conservación del lóbulo izquierdo.[44]

QUISTES EQUINOCOCICOS

El *equinococo granuloso* (quiste hidatídico) y el *equinococo multilocular* (alveolar hidatídico) producen la infección humana más grave por cestodos en el mundo.[45,46] El sitio más común de formación de quistes equinocócicos es el hígado. El lóbulo más afectado es el derecho y la tasa de crecimiento del quiste es de 1 cm por año.[47] El *equinococo granuloso* forma el quiste que contiene sus propios hijos, que están rodeados por una dura cápsula fibrosa. Estos quistes pueden alcanzar dimensiones hasta de 20 cm que comprimen pero no invaden el tejido hepático adyacente. Los quistes hijos del *equinococo multilocular* infiltran los tejidos contiguos y simulan afección maligna. En su inicio, los

quistes son por lo general asintomáticos y los pequeños se resuelven en forma espontánea o después del tratamiento con albendazol. Los grandes provocan distensión abdominal, hepatomegalia, dolor, elevación de la presión intraabdominal y vómito. La rotura de éstos disemina escólex en la cavidad peritoneal.

Los quistes solitarios del *equinococo granuloso* se tratan en la laparotomía con aspiración seguida de la inyección de un agente escolicida como la solución salina al 3% o cetrimida. El quiste debe resecarse con cuidado de la cavidad peritoneal. Se reseca la base del quiste (periquistectomía).[48] El esparcimiento de los protoescólex conduce a la diseminación o la anafilaxis. En 1997, un estudio aleatorio comparó el albendazol en dosis de 10 mg/kg/día por ocho semanas seguido por drenaje percutáneo con periquistectomía operatoria. El régimen albendazol/drenaje se vincula con menor número de complicaciones y tiempo de hospitalización más corto cuando se instituye para quistes hidatídicos simples (*equinococo granuloso*).[49] La enfermedad hidatídica alveolar (*equinococo multilocular*) se trata con resección completa con margen de tejido normal hepático, como en el caso de una enfermedad maligna.

☐ Tumores hepáticos malignos

En los países desarrollados, los tumores hepáticos primarios constituyen casi 1.1% de las enfermedades malignas en niños. Existe cerca de 1.4 casos por cada millón de niños en Estados Unidos.[50,51]

HEPATOBLASTOMA

Epidemiología

Es el tumor primario más común en la niñez y en una serie grande constituye más de 43% de los casos. La relación varón:mujer es de 1.7:1.[52,53] Aunque hay informes esporádicos de hepatoblastomas en adultos, la edad promedio de presentación es de 18 meses y la mayoría de los casos ocurre antes de los tres años de edad.[9] Hay algunas publicaciones de hepatoblastomas que ocurren en medios hermanos.[54-57] Se sabe que el hepatoblastoma surge con la poliposis familiar y los síndromes de Gardner y Beckwith-Wiedemann.[58-68] Hay también correlación entre el peso bajo al nacer y el desarrollo de este tumor.[69] También se ha comunicado hepatoblastoma con otras anomalías congénitas como el paladar hendido, anormalidades cardiovasculares y renales, entre ellas el riñón poliquístico, y ausencia de la glándula suprarrenal derecha.[68,70]

PATOLOGIA

Los hepatoblastomas se dividen en cinco subtipos de acuerdo con criterios de la microscopia de luz: fetal, embrionario, con mesénquima mixto, macrotrabecular y anaplásico o de células pequeñas. La importancia de los subtipos en el hepatoblastoma es la relación entre el subtipo y el pronóstico del riesgo (cuadro 66-1).[71,72] En estudios múltiples se concluye que el subtipo fetal se vincula con el mejor pronóstico. En contraste, los pacientes con la rara variedad anaplásica tienen usualmente muy mal pronóstico. La hematopoyesis extramedular está siempre presente y se vincula con la producción de citocinas por las células tumorales.[73] Algunas veces hay calcificaciones en estos tumores y existe un informe de un paciente con elementos osteosarcomatosos en el hepatoblastoma y metástasis pulmonares relacionadas.[74]

Biología y biología molecular

Existen pocos modelos celulares del hepatoblastoma. Una línea celular expresa con claridad los oncogenes c-*myc* y Ha-*ras* también el receptor del factor de crecimiento epidermoide. Los factores de crecimiento que se requieren para el crecimiento máximo incluyen suero fetal bovino al 10%, insulina, transferrina, hidrocortisona y factor de crecimiento epidermoide.[75] Los anticuerpos que bloquean el receptor del factor de crecimiento epidermoide inhiben el crecimiento celular. Aún no se dilucida el significado de la expresión de los oncogenes.

En otro estudio, se encontró en el suero de 10 de 22 pacientes (45%) con hepatoblastoma nivel elevado del factor de crecimiento de hepatocitos (HGF). El receptor del factor de crecimiento de hepatocitos c-*met* se identifica en la superficie del componente epitelial de estos tumores.[76] La adición del factor de crecimiento de hepatocitos causa proliferación en las líneas celulares derivadas del hepatoblastoma.

En estos tumores suscitan desconcierto la trombocitosis bien conocida vinculada con el hepatoblastoma sin tratar y la presencia de hematopoyesis extramedular. En la mayoría de los sujetos la cuenta plaquetaria está muy elevada (en millones) al momento del diagnóstico. Se ha mostrado que las células del hepatoblastoma secretan interleucina 1, eritropoyetina y factor de células madre, que modifican la trombocitosis.[77]

Citogenética

Se ha descrito en el hepatoblastoma la pérdida de la heterocigosidad en los cromosomas 11p15.5 y 1p36.[78,79]

Cuadro 66-1. Riesgo relativo y subtipo histológico del hepatoblastoma

Subtipo histopatológico	*Riesgo relativo de muerte por la enfermedad*
Fetal	1.07*
Embrionario	1.74
Mixto epitelial mesenquimatoso	0.53
Patrón macrotrabecular	1.20
Indiferenciado de células pequeñas (anaplásico)	3.71

*Se ajusta el riesgo de muerte por edad, sexo y etapa en comparación con otros subtipos histológicos.

Las investigaciones sugieren de ambas regiones que cada una contiene un gen supresor de tumor. Hay una gran incidencia de trisomía 20 y de todo o parte del cromosoma 2.[80,81]

Presentación

En el paciente con hepatoblastoma es más común observar al principio una masa abdominal asintomática que descubre el padre o el pediatra.[82] La falta de mejoría es más frecuente que la pérdida de peso notoria. En algunos individuos se detecta en forma aguda la rotura del tumor.[83,84] El hepatoblastoma produce en muy rara ocasión precocidad sexual.[85-87] Los estudios de imagenología suelen revelar un tumor grande con evidencia de necrosis central (fig. 66-3). Es inusual que los hepatoblastomas sean multifocales o muestren diseminación extrahepática.

Fetoproteína alfa

La fetoproteína alfa sérica (AFP) es un indicador tumoral bien establecido que se usa como ayuda para establecer el diagnóstico de hepatoblastoma y vigilar la respuesta terapéutica.[88-91] El nivel normal de la AFP es menor de 20 ng/ml, pero las cifras se incrementan hasta 7.7×10^6 ng/ml en el hepatoblastoma. El nivel principal de AFP para pacientes con hepatoblastoma de casi 3×10^6 ng/ml se comparó con el de casi 200 000 ng/ml en niños con carcinoma hepatocelular.[92] El fraccionamiento de la AFP ayuda a diferenciar entre hepatoblastoma, carcinoma hepatocelular, tumor del seno endodérmico y enfermedades hepáticas benignas.[93,94] La regresión al valor normal de la AFP se demuestra en presencia de desaparición clínica y radiográfica del hepatoblastoma.[95,96] Un prolongado y temprano declive del nivel de la AFP predice sobrevida. Se cree pero no está probado que el nivel inicial bajo de AFP se vincula con menor tasa de supervivencia.[97,98] Los hepatoblastomas anaplásicos se acompañan de niveles bajos de AFP.[99]

Estadificación

En la mayoría de los estudios se utiliza el agrupamiento clínico que definen el *Children's Cancer Group* y el *Pediatric Oncology Group* (cuadro 66-2). Sin embargo, existe la tendencia a usar la clasificación TNM (cuadro 66-3).[100]

Tratamiento

La supervivencia, en casi todos los subtipos, depende de la resección del tumor primario hepático y la quimioterapia coadyuvante.[98,101-107] Se ha comunicado que son efectivas las combinaciones con doxorrubicina, vincristina, 5-fluoruracilo, cisplatino e ifosfamida.[108,109] Hay más complicaciones con las combinaciones que incluyen doxorrubicina. El tratamiento inicial recomendado para el hepatoblastoma incluye cisplatino, 5-fluoruracilo y vincristina. Los niños jóvenes sometidos a resección completa toleran bien el tratamiento coadyuvante de doxorrubicina como agente único. No es necesaria la aplicación de quimioterapia adicional en los pacientes con hepatoblastomas del subtipo fetal resecados por completo.

Casi 46% de las enfermedades hepáticas malignas es resecable al momento del diagnóstico.[110] A menudo, los tumores no son resecables si son grandes y afectan ambos lóbulos. La quimioterapia preoperatoria (neocoadyuvante) reduce la masa tumoral y permite la resección.[111] Se requiere biopsia inicial para

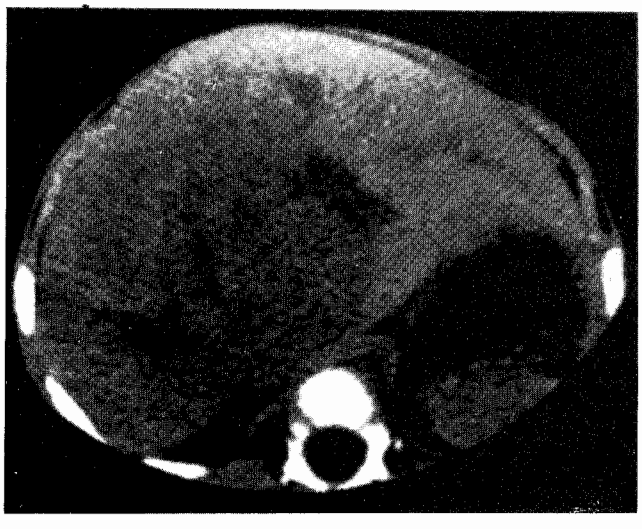


Fig. 66-3. Tomografía computadorizada de un paciente con hepatoblastoma.

Cuadro 66-2. Grupos clínicos de enfermedades malignas hepáticas epiteliales pediátricas

Intergrupo de tumores hepáticos, grupo clínico	*Criterios*	*Riesgo relativo de muerte por la enfermedad*
I	Resección completa como tratamiento inicial	0.16
IIA	Resección completa después de quimioterapia o radiación	0.57
IIB	Enfermedad residual confinada a un lóbulo	
III	La enfermedad afecta ambos lóbulos	2.87*
IIIB	Ganglios linfáticos regionales afectados	
IV	Metástasis parenquimatosas a distancia (la extensión del tumor primario es irrelevante)	3.51

*Se valora el riesgo en los pacientes en etapas II y III de manera conjunta. Se compara el riesgo relativo con otras etapas. El riesgo relativo se refiere a los individuos con hepatoblastoma.

Cuadro 66-3. Etapas del TNM para enfermedades malignas hepáticas

Clasificación por etapas	*TNM*
Etapa I	T1, N0, M0
Etapa II	T2, N0, M0
Etapa III	T1, N1, M0
	T2, N1, M0
	T3, N0, M0
Etapa IVA	T4, cualquier N, M0
Etapa IVB	Cualquier T, cualquier N, M1

T0, N0 y M0 significan, respectivamente, sin evidencia de tumor primario, ganglios linfáticos y metástasis a distancia. T1, tumor solitario < 2 cm; T2, tumor solitario < 2 cm con invasión vascular o tumores múltiples limitados a un lóbulo sin invasión vascular o > 2 cm pero sin invasión vascular; T3, tumor solitario > 2 cm con invasión vascular, tumores múltiples limitados a un lóbulo con invasión vascular; T4, tumores múltiples en más de un lóbulo o infiltración de una rama principal de las venas porta o hepática.

confirmar el diagnóstico. En los sujetos con tumores irresecables la biopsia inicial incluye la colocación de acceso vascular de largo término para la aplicación de quimioterapia. Se practica una segunda laparotomía si los estudios de imagenología muestran respuesta adecuada a la quimioterapia neocoadyuvante y el tumor parece resecable. *Es necesaria la excisión completa del tumor para alargar la sobrevida* y se puede requerir resección hepática extendida con reconstrucción compleja del árbol biliar. Se continúa la aplicación de quimioterapia después del tratamiento quirúrgico definitivo.

Resultados

En un estudio, la sobrevida a un año en personas con metástasis no es diferente de la de aquéllos con tumores localizados.[95] Los pacientes con enfermedad metastásica tienen una sobrevida que se aproxima al 50%. Si se reseca la lesión primaria, las metástasis pulmonares se tratan con quimioterapia. Algunas veces se necesita resección quirúrgica en las lesiones metastásicas grandes o persistentes.[112-114] Algunos oncólogos radioterapeutas tratan las metástasis pulmonares con 18 a 20 Gy y técnica externa similar a la empleada para el tumor de Wilms.[115]

Se obtiene una sobrevida total de 60 a 70% en las etapas I a III del hepatoblastoma, con excepción del subtipo agresivo de células pequeñas (anaplásico). Si hay enfermedad residual macroscópica en el hígado, la tasa de sobrevida declina hasta cero. La enfermedad residual microscópica se erradica con la continuación de la quimioterapia o radioterapia externa al hígado. Los factores independientes de mal pronóstico determinados por el análisis multivariable incluyen etapa TNM alta, tumor macroscópico irresecable, infiltración bilobular y multicentricidad, nivel de AFP menor de 100 o mayor de 10^5 ng/ml, metástasis a distancia, subtipo embrionario e invasión vascular.[116]

Tratamiento futuro

Es efectivo el trasplante en los tumores hepáticos irresecables confinados al hígado.[11,117-120] La quimioembolización con el uso de materiales trombógenos que también contienen cisplatino o doxorrubicina libera 50 a 100 veces más la dosis en el segmento embolizado del tumor.[121] Los resultados iniciales indican que algunos hepatoblastomas irresecables se tornan operables con el uso de esta técnica.[122-125] Otros métodos incluyen el tratamiento con anticuerpos anti-AFP y transferencia de vectores virales para atacar las células malignas hepáticas.

CARCINOMA HEPATOCELULAR (HEPATOMA)

Epidemiología

Este tipo de carcinoma constituye el 23% de los tumores hepáticos pediátricos, pero es raro en los lactantes y niños pequeños.[12,126] Algunos casos notificados en niños son probablemente hepatoblastomas.[9] La incidencia del hepatoma es bimodal con un brote temprano a los cinco años y un segundo entre los 13 y 15. La variante fibrolaminar del carcinoma hepatocelular se presenta a los 20 años y rara vez se ve antes de los 10. El hepatoma es 1.3 a 3.2 veces más frecuente en pacientes masculinos excepto en las áreas endémicas de hepatitis B donde esta frecuencia se invierte (0.2:1). En Estados Unidos cada año se diagnostican 35 a 40 casos nuevos de carcinomas hapatocelulares pediátricos.

Las hepatitis B y C constituyen factores de riesgo para el carcinoma hepatocelular. Los antígenos de superficie en la hepatitis B se encuentran en 85% de los casos del Lejano Oriente pero en sólo 10 a 25% de los casos en Estados Unidos. El riesgo más alto se observa en aquellos sujetos con hepatitis crónica activa.[100] En Taiwán se redujo la incidencia del carcinoma hepatocelular por un programa de vacunación contra la hepatitis B.[127] Los anticuerpos contra la hepatitis C se encuentran en 20% de los individuos con carcinoma hepatocelular. Se ha publicado el desarrollo de hepatocarcinoma en un niño con antecedentes de hepatitis neonatal.[128]

Otras alteraciones que se vinculan con el desarrollo del carcinoma hepatocelular son: cirrosis, deficiencia de antitripsina alfa$_1$, hipertirosinemia, ingestión de aflatoxina, hemocromatosis, obstrucción venosa hepática, exposición a los andrógenos y estrógenos y síndrome de Alagille (displasia arteriohepática).[129]

Patología

Los carcinomas hapatocelulares son muy invasivos y a menudo multicéntricos. Las células tumorales son grandes, más que los hepatocitos normales, pleomórficas y poseen nucleolos prominentes. No se identifica hematopoyesis extramedular. La invasividad es característica en estos tumores. La diseminación extrahepática tiene lugar hacia los ganglios linfáticos portales, pulmones y huesos e influye sobre la tasa de sobrevi-

da. La invasión a la cápsula, seguida por extensión extracapsular, invasión vascular y al final metástasis intrahepáticas constituyen la progresión natural del carcinoma hepatocelular.[130] Existe una sólida correlación entre las metástasis intrahepáticas y la trombosis de la vena porta. Esto sugiere que los vasos tumorales eferentes se anastomosan más con las venas de la porta y menos con las hepáticas, lo que favorece la diseminación intrahepática y explica la multicentricidad del carcinoma hepatocelular.

Se cree que la variante fibrolaminar del hepatoma que se observa en niños mayores y adultos jóvenes que tienen mejor pronóstico, pero en estudios se ha demostrado que, en etapas comparables, la sobrevida es similar.[131]

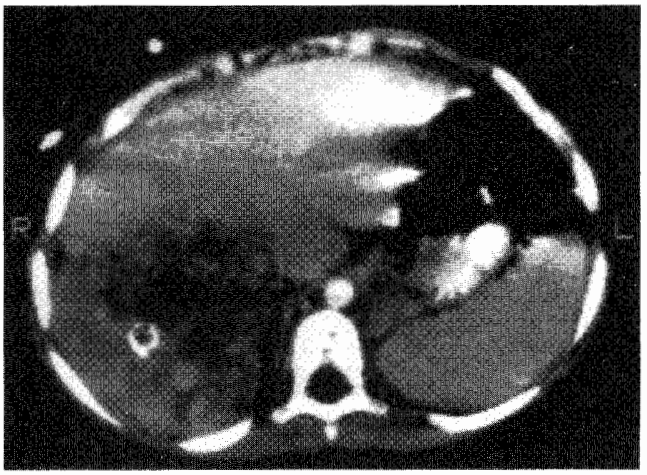


Fig. 66-4. Tomografía computadorizada de un paciente con carcinoma hepatocelular. El sujeto tenía enfermedad multifocal dentro del hígado y metástasis a los ganglios linfáticos hiliares y hueso al momento del diagnóstico.

Biología y biología molecular

Los datos citogenéticos indican que las anormalidades cromosómicas son complejas, paro no se encuentran patrones consistentes.[132,133]

Presentación

Por lo general, los niños y adolescentes con carcinoma hepatocelular presentan anorexia, malestar general, náuseas y vómito y pérdida de peso considerable. En 40% de los pacientes se palpa una masa abdominal y en un porcentaje similar hay dolor, con o sin masa.[50] La ictericia es un dato infrecuente. En casi 85% de los individuos se eleva la AFP y casi todos los niveles son mayores de 1 000 ng/ml.[100] Aunque elevados, estos niveles están habitualmente más bajos que en los sujetos con hepatoblastoma. Más del 10% de los pacientes acude con rotura del tumor y hemoperitoneo.[100]

Estadificación

Los esquemas de estadificación del hepatoblastoma se aplican también en el carcinoma hepatocelular (cuadros 66-2 y 66-3). En la figura 66-4 se observa una TC al momento del diagnóstico de un paciente de cinco años de edad con carcinoma hepatocelular y metástasis óseas.

Tratamiento

Al inicio, el carcinoma hepatocelular se trata con resección quirúrgica completa, sin la cual no es posible la sobrevida a largo término. Las más de las veces esto es imposible en virtud del carácter multicéntrico del tumor, su extensión extrahepática, invasión vascular y metástasis a distancia. Se aplican los mismos protocolos quimioterápicos en uso para el hepatoblastoma en los carcinomas hepatocelulares de la infancia. Se ha demostrado actividad del cisplatino contra el carcinoma hepatocelular.[134] Debido a la mala sobrevida, se estudian nuevas formas de tratamiento.

En los carcinomas hepatocelulares irresecables se instituyen medidas paliativas con quimioembolización, inyección percutánea intralesional de etanol y crioterapia.[125,135-138] Todas estas técnicas están limitadas por el tamaño y diseminación del tumor.

Resultados

La sobrevida total del carcinoma hepatocelular infantil es de cero y permanece como dilema terapéutico. La resección de lesiones localizadas resulta a veces en supervivencia a largo plazo.[139-143]

Tratamientos futuros

Está en investigación la terapia génica y los vectores virales que atacan a la célula en división. Los hepatocitos se dividen rara vez, a menos que los estimule la resección hepática. Los virus (p. ej., el del herpes) atacan a las células en división y se manipulan en forma molecular para que contengan genes de citocina u otras moléculas que ataquen células.[144]

RABDOMIOSARCOMA DE LOS CONDUCTOS BILIARES EXTRAHEPATICOS

El *Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies* I y II sólo ha notificado 10 casos de rabdomiosarcoma embrionario de los conductos biliares extrahepáticos, lo que constituye el 0.8%.[145] La edad al momento del diagnóstico es de uno a nueve años. La presentación típica incluye ictericia intermitente, pérdida del apetito y episodios de colangitis (tríada de Charcot). Es frecuente la palpación de hepatomegalia o de una masa abdominal.[146,147] Es posible confundir el diagnóstico con hepatitis y ello lleva a retrasar el tratamiento específico.

Con el US se demuestra una masa hiliar intrahepática que se puede confundir con quiste del colédo-

co.[148,149] Con la TC y la IRM se provee información acerca de la extensión y las metástasis, pero no se establece el diagnóstico. Se obtiene biopsia abierta cuidadosa de un ganglio linfático hiliar o del tumor primario para no ingresar a los conductos biliares. En el examen histológico se demuestra que los tumores son del subtipo embrionario y a menudo se demuestran características botrioides similares a otros rabdomiosarcomas que surgen de una víscera hueca. Se desarrollan metástasis a distancia en casi 40% de los pacientes, pero la muerte suele deberse más a los efectos de la invasión local.[146]

Lo mejor es establecer el diagnóstico con una biopsia, instituir la quimioterapia y resecar el tumor en un segundo acto quirúrgico. En la biopsia inicial se extraen los ganglios linfáticos hiliar y gástrico izquierdo para determinar si se agrega radioterapia. En seis de los 10 pacientes del *Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies* sometidos a resección inicial se reconoció enfermedad microscópica o macroscópica residuales. Sin embargo, en este grupo hubo cuatro sobrevivientes. En cambio, de los cuatro pacientes en quienes no se intentó la resección ninguno sobrevivió. La reconstrucción del conducto biliar más efectuada es la yeyunostomía en Y de Roux. Se recomienda colangiografía transoperatoria para garantizar el drenaje biliar adecuado.

Se han informado tres pacientes consecutivos de un solo instituto que se presentan con ictericia, caquexia y masa palpable.[150] El tumor procedía del colédoco en dos niños y del conducto hepático izquierdo en el tercero. Al inicio resultó imposible la resección por la infiltración hepática. Dos de estos pacientes viven sin evidencia de enfermedad a nueve meses y 14 años, mientras que el tercero murió a los 33 meses por progresión de la enfermedad. Todos recibieron radioterapia coadyuvante y poliquimioterapia. La ictericia no constituyó un problema tardío.

MESENQUIMOMA MALIGNO

Este tumor es una neoplasia rara primaria del hígado y es más frecuente en niños de cinco a 16 años de edad.[151-153] El síntoma de presentación inicial es una masa dolorosa en el cuadrante superior derecho del abdomen. Estos tumores aparecen como masas hipodensas (oscuras) en la TC y evidencian seudocápsula fibrosa (fig. 66-5).[154] Se confunden con enfermedad hepática quística.[155,156] Se componen de células mesenquimatosas primitivas con pequeños quistes ocasionales y conductos alineados con epitelio de apariencia benigna.[157] Los mesenquimomas malignos se tratan con resección quirúrgica, quimioterapia coadyuvante y radioterapia, pero la mayoría de los pacientes recae y muere por progresión del padecimiento.[152,153,158]

LEIOMIOSARCOMA

Hay evidencia constante de aumento de los tumores de músculo liso en los pacientes infectados con HIV.[159,160]

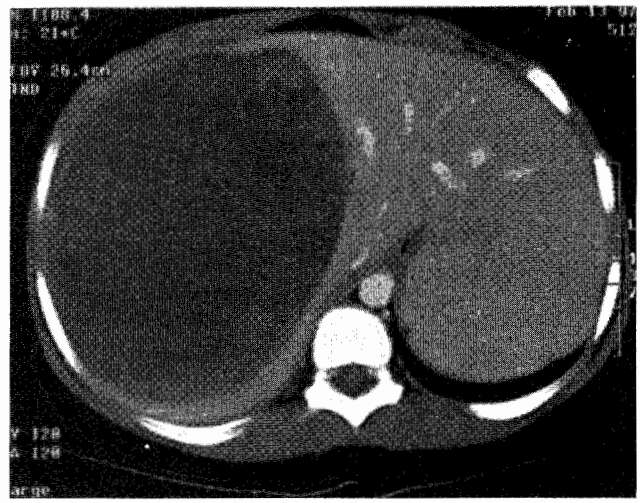


Fig. 66-5. Tomografía computadorizada de un paciente con mesenquimoma maligno. El tumor aparece oscuro o quístico con periferia resaltada.

Se ha comunicado el leiomiosarcoma hepático en más de 20 individuos, el más joven de nueve años. La quimioterapia coadyuvante es ineficaz y estos tumores se resecan para control. Tienden a ser de grado bajo o incluso poseen un potencial maligno intermedio. Se mantiene terapia de apoyo y antirretroviral durante todo el periodo perioperatorio.

METASTASIS HEPATICAS

El hígado es sitio frecuente de enfermedad metastásica en la niñez. Se sabe que los siguientes tumores metastizan el hígado: linfoma no Hodgkin, neuroblastoma, rabdomiosarcoma, tumores rabdoides, tumor de Wilms, tumor desmoplásico de células pequeñas redondas, carcinoma de la corteza suprarrenal, sarcomas osteógenos y otros propios de la glándula. Existen pocos datos para determinar el abordaje quirúrgico correcto en estas lesiones. Los criterios para la resección quirúrgica de las metástasis hepáticas incluyen control del sitio primario, metástasis solitaria o número limitado, buen estado general y pronóstico razonable de sobrevida prolongada o curación.

RESECCION HEPATICA

Imagenología

En la actualidad, el US Doppler en combinación con la IRM del hígado suministran información adecuada respecto de su anatomía vascular y biliar. En la figura 66-6*A* se visualiza el origen de la rama derecha de la vena porta y ramas sectoriales posteriores del mismo lóbulo (*flechas*). Entre estas ramas se localiza la vena hepática derecha. La figura 66-6*B* es una colangiografía por resonancia magnética que delinea la anatomía bi-

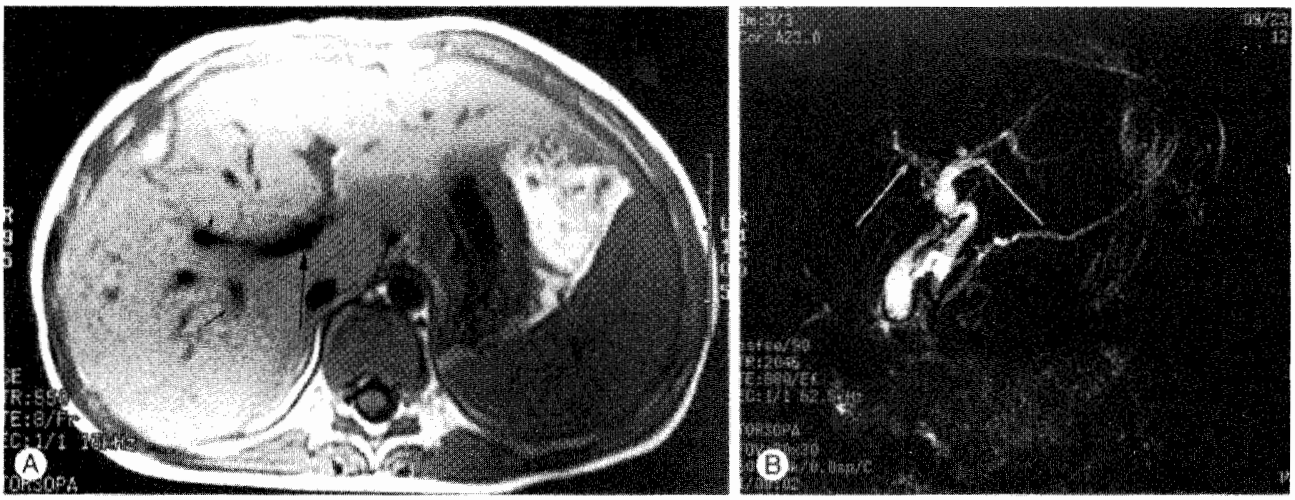


Fig. 66-6. *A*, imagen por resonancia magnética del hígado que ilustra los detalles vasculares que se obtienen con esta técnica. La *flecha larga* apunta al sitio de origen de la vena hepática derecha y la *flecha corta* indica las ramas del sector posterior. Se observa la vena hepática derecha entre estas ramas. También es visible la rama izquierda de la porta. *B*, colangiografía por resonancia magnética. Las *flechas* señalan los conductos hepáticos derecho e izquierdo. Se delinea con facilidad el colédoco y la vesícula biliar.

liar. Se ven con facilidad los conductos hepáticos, colédoco y vesícula. La combinación de las técnicas de IRM con o sin el uso de medio de contraste ofrecen por lo general toda la información necesaria para valorar la resecabilidad; sólo en rara ocasión se indica la arteriografía.

Anatomía quirúrgica

El esquema de más utilidad para el cirujano se basa en el trabajo de Coineaud (fig. 66-1). Las venas porta y hepáticas subdividen el hígado en ocho segmentos. El I, lóbulo caudado, se considera aparte de los otros por su irrigación arterial única. Se lo considera un tercer lóbulo.

Incisiones

Por lo regular, la resección hepática se realiza a través de una incisión subcostal bilateral. Con frecuencia, se extiende de manera vertical en la línea media para facilitar la visualización de la vena cava inferior en la confluencia de las venas hepáticas. A veces se realiza elevación de un pequeño colgajo cutáneo en la línea media y se incide la parte media de la aponeurosis. Con esto se evita la extensión superior cutánea y es posible un cierre más cosmético. En ocasiones se requiere incisión toracoabdominal derecha en los pacientes con lesiones grandes que surgen en la parte superior del lóbulo derecho, con o sin invasión del diafragma. Es un buen abordaje si se planea resección caval porque facilita el control de la porción supradiafragmática de esta vena y el acceso a la aurícula derecha. Rara vez se precisa la incisión toracoabdominal izquierda.

Lobectomía hepática derecha simple y extendida

Son más frecuentes las resecciones del lóbulo derecho (60%). Después del corte de los ligamentos suspensorios, la disección se dirige hacia el hilio que se extiende a partir de la vesícula biliar y se expone la bifurcación de la arteria hepática y la de la vena porta. Al examinar las venas hepáticas y las estructuras vasculares del hilio se decide si procede la resección. Cuando el tumor es resecable, es mejor ligar en este punto las ramas derechas de la arteria hepática y vena porta. Esto reduce el flujo a través de la vena hepática derecha y facilita su disección. Los intentos de controlar la vena hepática antes de resolver la vascularidad hiliar conducen a lesión de ésta y hemorragia. La colocación del paciente en posición de Trendelenburg reduce la presión en la vena cava inferior y venas hepáticas, con lo cual se minimiza el riesgo de embolia gaseosa. La figura 66-7 ilustra los márgenes de la lobectomía hepática derecha extendida. Sólo quedan los segmentos II y III y el lóbulo caudado (que no se muestra).

En seguida se ligan y cortan varias ramas venosas hepáticas que se extienden de la cava retrohepática al lóbulo hepático derecho. En los tumores grandes del lado derecho se encuentra una vena hepática grande sin nombre junto a la vena hepática principal derecha. Abajo de la vena hepática derecha se encuentra una estructura ligamentosa al lado derecho de la cava. Después de su sección, se liga la vena hepática derecha. Se lleva a cabo el aislamiento vascular del lóbulo hepático derecho antes de la división de su parénquima. Se divide el hígado con una pinza en el ligamento hepatoduodenal (maniobra de Pringle). En la lobecto-

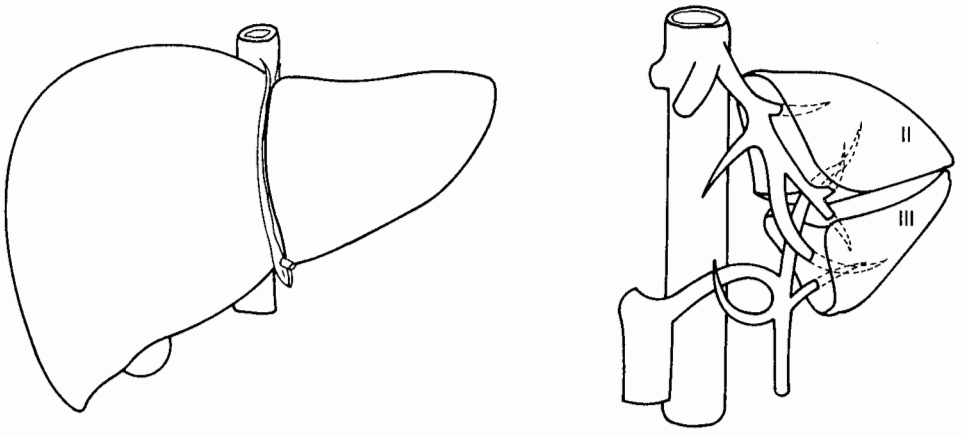


Fig. 66-7. Márgenes de la lobectomía hepática derecha extendida. Sólo quedan los segmentos I, II y III.

mía hepática derecha extendida se liga la rama media de la vena hepática y se reseca toda o la parte mayor del segmento IV. Por lo general, la vena hepática media se liga dentro del parénquima hepático durante la transección. Las resecciones hepáticas selectivas no ameritan casi nunca drenaje.[161]

Lobectomía hepática izquierda simple y extendida

La resección hepática izquierda comienza con el corte de los ligamentos como en el lado derecho. Si el tumor es resecable, el primer paso es la ligadura de la arteria hepática izquierda a nivel del hilio junto con la rama del mismo lado de la porta. Se separa al lóbulo izquierdo del caudado por disección a través del seno venoso. Esto facilita la identificación de las ramas izquierda y media de la vena hepática, que usualmente forman un tronco común. Se secciona el hígado después de aislar los vasos extrahepáticos del segmento resecado y de la maniobra de Pringle. En la hepatectomía izquierda extendida se resecan todos o la mayoría de los segmentos V y VIII. En la figura 66-8 se muestran los márgenes de la lobectomía hepática izquierda.

Regeneración hepática

En la mayoría de los pacientes ocurre la recuperación rápida del volumen para la edad.[162,163] Esto tiene lugar a pesar de la administración de quimioterapia posoperatoria.

BIBLIOGRAFIA

1. Bismuth H: Surgical anatomy of the liver. Recent Results Cancer Res 100:179–184, 1986.
2. Couinaud C: [Surgical anatomy of the liver. Several new aspects]. Chirurgie 112:337–342, 1986.
3. Couinaud C: [The anatomy of the liver]. Ann Ital Chir 63:693–697, 1992.
4. Martin LW, Woodman KS: Hepatic lobectomy for hepatoblastoma in infants and children. Arch Surg 98:1–7, 1969.
5. Holton CP, Burrington JD, Hatch EI: A multiple chemotherapeutic approach to the management of hepatoblastoma: A preliminary report. Cancer 35:1083–1087, 1975.
6. Ito J, Johnson WW: Hepatoblastoma and hepatoma in infancy and childhood: Light and electron microscopic studies. Arch Pathol 87:259–266, 1969.
7. Shafer AD, Selinkoff PM: Preoperative irradiation and chemotherapy for initially unresectable hepatoblastoma. J Pediatr Surg 12:1001–1007, 1977.
8. Fegiz G, Rosati D, Tonelli F, et al: A case report of hepa-

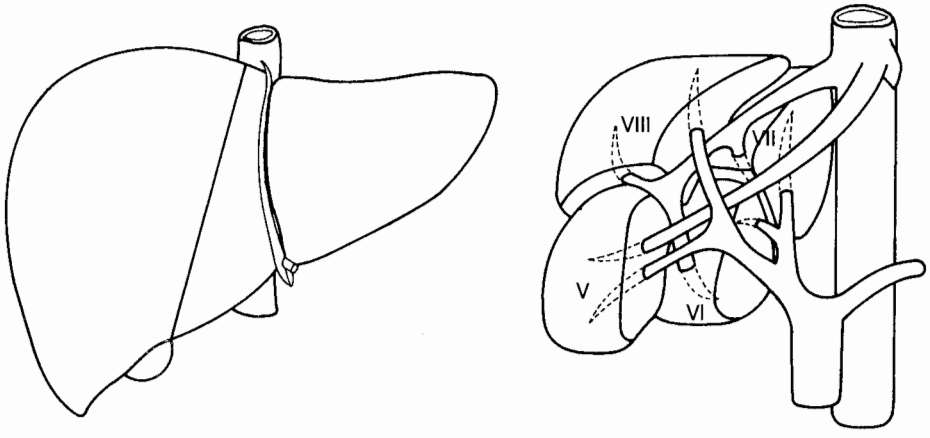


Fig. 66-8. Márgenes de la lobectomía hepática izquierda. Quedan los segmentos V, VI, VII y VIII.

toblastoma treated by chemotherapy and hepatic lobectomy. World J Surg 1:407–414, 1977.
9. Exelby PR, Filler RM, Grosfeld JL: Liver tumors in children in the particular reference to hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey—1974. J Pediatr Surg 10:329–337, 1975.
10. Heimann A, White PF, Riely CA, et al: Hepatoblastoma presenting as isosexual precocity. The clinical importance of histologic and serologic parameters. J Clin Gastroenterol 9:105–110, 1987.
11. Tagge EP, Tagge DU, Reyes J, et al: Resection, including transplantation, for hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma: Impact on survival. J Pediatr Surg 27:292–296, 1992.
12. Finegold MJ: Tumors of the liver. Semin Liver Dis 14:270–281, 1994.
13. Mulliken JB: Diagnosis and natural history of hemangiomas. In Mulliken JB, Young AE (eds): Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations. Philadelphia, WB Saunders, 1988, pp 41–62.
14. Ehren H, Mahour GH, Isaacs H Jr: Benign liver tumors in infancy and childhood: Report of 48 cases. Am J Surg 145:325–329, 1983.
15. Ishak KG: Primary hepatic tumors in childhood. Prog Liver Dis 5:636–667, 1976.
16. Weinberg AG, Finegold MJ: Primary hepatic tumors of childhood. Hum Pathol 14:512–537, 1983.
17. Hobbs KE: Hepatic hemangiomas. World J Surg 14:468–471, 1990.
18. Powers C, Ros PR, Stoupis C, et al: Primary liver neoplasms: MR imaging with pathologic correlation. Radiographics 14:459–482, 1994.
19. de Lorimier AA, Simpson EB, Baum RS, et al: Hepatic-artery ligation for hepatic hemangiomatosis. N Engl J Med 277:333–337, 1967.
20. Takvorian P, Floret D, Valette PJ, et al: [Hepatic rupture after puncture biopsy: Value of embolization. Apropos of a case with hepatoblastoma]. Pediatrie (Bucur) 43:531–533, 1988.
21. Kitahara S, Makuuchi M, Ishizone S, et al: Successful left trisegmentectomy for ruptured hepatoblastoma using intraoperative transarterial embolization. J Pediatr Surg 30:1709–1712, 1995.
22. Schaller RT Jr, Schaller J, Morgan A, et al: Hemodilution anesthesia: A valuable aid to major cancer surgery in children. Am J Surg 146:79–84, 1983.
23. Schaller RT Jr, Schaller J, Furman EB: The advantages of hemodilution anesthesia for major liver resection in children. J Pediatr Surg 19:705–710, 1984.
24. Costello SA, Seywright M: Postirradiation malignant transformation in benign haemangioma. Eur J Surg Oncol 16:517–519, 1990.
25. Saito Y, Karasawa F, Kohno M, et al: [Anesthetic management and metabolic control of a patient with von Gierke's disease (glycogen storage disease type I) associated with hepatic adenoma]. Masui 33:1395–1399, 1984.
26. Sakatoku H, Hirokawa Y, Inoue M, et al: Focal nodular hyperplasia in an adolescent with glycogen storage disease type I with mesocaval shunt operation in childhood: A case report and review of the literature. Acta Paediatr Jpn 38:172–175, 1996.
27. Scott LD, Katz AR, Duke JH, et al: Oral contraceptives, pregnancy, and focal nodular hyperplasia of the liver. JAMA 251:1461–1463, 1984.
28. Graf KJ, Meyer zum Buschenfelde KH: [Liver cell tumor induction by oral contraceptives]. Dtsch Med Wochenschr 105:61–65, 1980.
29. Fermand JP, Levy Y, Bouscary D, et al: Danazol-induced hepatocellular adenoma. Am J Med 88:529–530, 1990.
30. Foster JH, Berman MM: The malignant transformation of liver cell adenomas. Arch Surg 129:712–717, 1994.
31. Nagorney DM: Benign hepatic tumors: Focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. World J Surg 19:13–18, 1995.
32. Prasad VK, Aronson DC, Gerald WL, et al: Hepatic focal nodular hyperplasia in an infant antenatally exposed to steroids [letter]. Lancet 346:371, 1995.
33. Westaby D, Portmann B, Williams R: Androgen related primary hepatic tumors in non-Fanconi patients. Cancer 51:1947–1952, 1983.
34. Lack EE, Ornvold K: Focal nodular hyperplasia and hepatic adenoma: A review of eight cases in the pediatric age group. J Surg Oncol 33:129–135, 1986.
35. Dehner LP, Ewing SL, Sumner HW: Infantile mesenchymal hamartoma of the liver. Histologic and ultrastructural observations. Arch Pathol 99:379–382, 1975.
36. Okeda R: Mesenchymal hamartoma of the liver—an autopsy case with serial sections and some comments on its pathogenesis. Acta Pathol Jpn 26:229–236, 1976.
37. Srouji MN, Chatten J, Schulman WM, et al: Mesenchymal hamartoma of the liver in infants. Cancer 42:2483–2489, 1978.
38. DeMaioribus CA, Lally KP, Sim K, et al: Mesenchymal hamartoma of the liver: A 35-year review. Arch Surg 125:598–600, 1990.
39. Hernandez-Siverio N, Gomez Culebras MA, Garcia Santos J, et al: [Solitary, non-parasitic hepatic cyst in childhood]. An Esp Pediatr 28:269–270, 1988.
40. Pul N, Pul M: Congenital solitary nonparasitic cyst of the liver in infancy and childhood. J Pediatr Gastroenterol Nutr 21:461–462, 1995.
41. Romer KH, Motsch H, Freitag J, et al: [Solitary non-parasitic liver cyst in childhood]. Zentralbl Chir 109:270–272, 1984.
42. Jones RS: Surgical management of non-parasitic liver cysts. In Blumgart LH (ed): Surgery of the Liver and Biliary Tract. London, Churchill Livingstone, 1994, pp 1211–1218.
43. Iwatsuki S, Todo S, Starzl TE: Excisional therapy for benign hepatic lesions. Surg Gynecol Obstet 171:240–246, 1990.
44. Marcellini M, Palumbo M, Caterino S, et al: Adult polycystic liver disease in childhood. A case report. Ital J Surg Sci 16:217–221, 1986.
45. De Rosa F, Teggi A: Treatment of *Echinococcus granulosus* hydatid disease with albendazole. Ann Trop Med Parasitol 84:467–472, 1990.
46. Sailer M, Soelder B, Allerberger F, et al: Alveolar echinococcosis of the liver in a six-year-old girl with acquired immunodeficiency syndrome. J Pediatr 130:320–323, 1997.
47. Suwan Z: Sonographic findings in hydatid disease of the liver: Comparison with other imaging methods. Ann Trop Med Parasitol 89:261–269, 1995.
48. Vara-Thorbeck R, Morales OI, Vara-Thorbeck C: [Echinococcosis of the liver: Its surgical treatment based on 178 personal cases]. Zentralbl Chir 111:188–195, 1986.
49. Khuroo MS, Wani NA, Javid G, et al: Percutaneous drainage compared with surgery for hepatic hydatid cysts. N Engl J Med 337:881–887, 1997.
50. Ni YH, Chang MH, Hsu HY, et al: Hepatocellular carcinoma in childhood. Clinical manifestations and prognosis. Cancer 68:1737–1741, 1997.
51. SEER Cancer Statistics Review, 1973–1992: Tables and Graphs. Bethesda, National Cancer Institute, 1995. NIH Publication Number 96-2789.
52. Lampkin BC, Wong KY, Kalinyak KA, et al: Solid malignancies in children and adolescents. Surg Clin North Am 65:1351–1386, 1985.
53. Leonard AS, Alyono D, Fischel RJ, et al: Role of the surgeon in the treatment of children's cancer. Surg Clin North Am 65:1387–422, 1985.
54. Fraumeni JF Jr, Rosen PJ, Hull EW, et al: Hepatoblastoma in infant sisters. Cancer 24:1086–1090, 1969.
55. Napoli VM, Campbell WG Jr: Hepatoblastoma in infant sister and brother. Cancer 39:2647–2650, 1977.
56. Ito E, Sato Y, Kawauchi K, et al: Type 1a glycogen storage disease with hepatoblastoma in siblings [published erratum appears in Cancer 60:723, 1987]. Cancer 59:1776–1780, 1987.
57. Surendran N, Radhakrishna K, Chellam VG: Hepatoblastoma in siblings. J Pediatr Surg 24:1169–1171, 1989.

58. Phillips M, Dicks-Mireaux C, Kingston J, et al: Hepatoblastoma and polyposis coli (familial adenomatous polyposis) [clinical conference]. Med Pediatr Oncol 17:441–447, 1989.
59. LeSher AR, Castronuovo JJ Jr, Filippone AL Jr: Hepatoblastoma in a patient with familial polyposis coli [see comments]. Surgery 105:668–670, 1989.
60. Giardiello FM, Petersen GM, Brensinger JD, et al: Hepatoblastoma and APC gene mutation in familial adenomatous polyposis. Gut 39:867–869, 1996.
61. Iwama T, Mishima Y: Mortality in young first-degree relatives of patients with familial adenomatous polyposis. Cancer 73:2065–2068, 1994.
62. Li FP, Thurber WA, Seddon J, et al: Hepatoblastoma in families with polyposis coli. JAMA 257:2475–2477, 1987.
63. Hartley AL, Birch JM, Kelsey AM, et al: Epidemiological and familial aspects of hepatoblastoma. Med Pediatr Oncol 18:103–109, 1990.
64. Krush AJ, Traboulsi EI, Offerhaus JA, et al: Hepatoblastoma, pigmented ocular fundus lesions and jaw lesions in Gardner syndrome. Am J Med Genet 29:323–332, 1988.
65. Tsai SY, Jeng YM, Hwu WL, et al: Hepatoblastoma in an infant with Beckwith-Wiedemann syndrome. J Formos Med Assoc 95:180–183, 1996.
66. Koishi S, Kubota M, Taniguchi Y, et al: Myelodysplasia in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome previously treated for hepatoblastoma with multi-agent chemotherapy [letter]. J Pediatr Hematol Oncol 18:419–420, 1996.
67. Vaughan WG, Sanders DW, Grosfeld JL, et al: Favorable outcome in children with Beckwith-Wiedemann syndrome and intraabdominal malignant tumors. J Pediatr Surg 30:1042–1045, 1995.
68. Kosseff AL, Herrmann J, Gilbert EF, et al: Studies of malformation syndromes of man XXIX: The Wiedemann-Beckwith syndrome. Clinical, genetic and pathogenetic studies of 12 cases. Eur J Pediatr 123:139–166, 1976.
69. Ikeda H, Matsuyama S, Tanimura M: Association between hepatoblastoma and very low birth weight: A trend or a chance? [see comments]. J Pediatr 130:557–560, 1997.
70. Rao PS, Krishna A, Rohatgi M: Multicystic kidney in association with hepatoblastoma—a case report. Jpn J Surg 19:583–585, 1989.
71. Gonzalez-Crussi F, Upton MP, Maurer HS: Hepatoblastoma: Attempt at characterization of histologic subtypes. Am J Surg Pathol 6:599–612, 1982.
72. Lack EE, Neave C, Vawter GF: Hepatoblastoma: A clinical and pathologic study of 54 cases. Am J Surg Pathol 6:693–705, 1982.
73. von Schweinitz D, Schmidt D, Fuchs J, et al: Extramedullary hematopoiesis and intratumoral production of cytokines in childhood hepatoblastoma. Pediatr Res 38:555–563, 1995.
74. Alcantar VC: [Hepatoblastoma associated with osteosarcoma]. Rev Mex Pediatr 52:389–392, 1985.
75. Manchester KM, Warren DJ, Erlandson RA, et al: Establishment and characterization of a novel hepatoblastoma-derived cell line. J Pediatr Surg 30:553–558, 1995.
76. von Schweinitz D, Gluer S, Fuchs J, et al: [Hepatocyte growth factor in pediatric hepatoblastoma]. Langenbecks Arch Chir Suppl Kongressbd 114:37–40, 1997.
77. von Schweinitz D, Hadam MR, Welte K, et al: Production of interleukin-1 beta and interleukin-6 in hepatoblastoma. Int J Cancer 53:728–734, 1993.
78. Kraus JA, Albrecht S, Wiestler OD, et al: Loss of heterozygosity on chromosome 1 in human hepatoblastoma. Int J Cancer 67:467–471, 1996.
79. Albrecht S, von Schweinitz D, Waha A, et al: Loss of maternal alleles on chromosome arm 11p in hepatoblastoma. Cancer Res 54:5041–5044, 1994.
80. Stocker JT: Hepatoblastoma. Semin Diagn Pathol 11:136–143, 1994.
81. Swarts S, Wisecarver J, Bridge JA: Significance of extra copies of chromosome 20 and the long arm of chromosome 2 in hepatoblastoma. Cancer Genet Cytogenet 91:65–67, 1996.
82. Chen WJ, Lee JC, Hung WT: Primary malignant tumor of liver in infants and children in Taiwan. J Pediatr Surg 23:457–461, 1988.
83. Kuo CY, Liu HC, Chang MH, et al: Hepatoblastoma in infancy and childhood: A clinical and pathological study of 32 cases. Acta Paediatr Sin 32:79–87, 1991.
84. Brown BF, Drehner DM, Saldivar VA: Hepatoblastoma: A rare pediatric neoplasm. Mil Med 158:51–55, 1993.
85. Arshad RR, Woo SY, Abbassi V, et al: Virilizing hepatoblastoma: Precocious sexual development and partial response of pulmonary metastases to cis-platinum. CA Cancer J Clin 32:293–300, 1982.
86. Galifer RB, Sultan C, Margueritte G, et al: Testosterone-producing hepatoblastoma in a 3-year-old boy with precocious puberty. J Pediatr Surg 20:713–714, 1985.
87. McArthur JW, Toll GD, Russfield AB, et al: Sexual precocity attributable to ectopic gonadotropin secretion by hepatoblastoma. Am J Med 54:390–403, 1973.
88. Van Tornout JM, Buckley JD, Quinn J, et al: Rate and magnitude of decline in alphafetoprotein (AFP) levels in treated children with unresectable or metastatic hepatoblastoma (HB) are indicators of outcome: A report from the Children's Cancer Group [abstract]. Proceedings of the Annual Meeting of the American Society of Clinical Oncology 12:A1408, 1993.
89. Alpert ME, Seeler RA: Alpha fetoprotein in embryonal hepatoblastoma. J Pediatr 77:1058–1060, 1970.
90. Pritchard J, Da Cunha A, Cornbleet MA, et al: Alpha feta (alpha FP) monitoring of response to Adriamycin in hepatoblastoma. J Pediatr Surg 17:429–430, 1982.
91. Heinrich UE, Bolkenius M, Daum R, et al: Virilizing hepatoblastoma—significance of alpha-1-fetoprotein and human chorionic gonadotropin as tumor markers in diagnosis and follow-up. Eur J Pediatr 135:313–317, 1981.
92. Ortega JA, Krailo MD, Haas JE, et al: Effective treatment of unresectable or metastatic hepatoblastoma with cisplatin and continuous infusion doxorubicin chemotherapy: A report from the Children's Cancer Study Group. J Clin Oncol 9:2167–2176, 1991.
93. Tsuchida Y, Terada M, Honna T, et al: The role of subfractionation of alpha-fetoprotein in the treatment of pediatric surgical patients. J Pediatr Surg 32:514–517, 1997.
94. Saraswathi A, Malati T: Clinical relevance of alphafetoprotein microheterogeneity in alphafetoprotein-secreting tumors. Cancer Detect Prev 18:447–454, 1994.
95. Van Tornout JM, Buckley JD, Quinn JJ, et al: Timing and magnitude of decline in alpha-fetoprotein levels in treated children with unresectable or metastatic hepatoblastoma are predictors of outcome: A report from the Children's Cancer Group. J Clin Oncol 15:1190–1197, 1997.
96. Walhof CM, Van Sonderen L, Voute PA, et al: Half-life of alpha-fetoprotein in patients with a teratoma, endodermal sinus tumor, or hepatoblastoma. Pediatr Hematol Oncol 5:217–227, 1988.
97. von Schweinitz D, Hecker H, Harms D, et al: Complete resection before development of drug resistance is essential for survival from advanced hepatoblastoma—a report from the German cooperative pediatric liver tumor study hb-89. J Pediatr Surg 30:845–852, 1995.
98. von Schweinitz D, Wischmeyer P, Leuschner I, et al: Clinico-pathological criteria with prognostic relevance in hepatoblastoma. Eur J Cancer 30A:1052–1058, 1994.
99. Tsunoda Y, Okamatsu T, Iijima T, et al: Non-alpha-fetoprotein-producing anaplastic hepatoblastoma cell line [letter]. In Vitro Cell Dev Biol Anim 32:194–196, 1996.
100. Brower ST, Hoff PM, Jones DV, et al: Pancreatic cancer, hepatobiliary cancer, and neuroendocrine cancers of the GI tract. In Pazdur R, Coia LR, Hoskins WJ, Wagman LD (eds): Cancer Management: A Multidisciplinary Approach. Huntington, NY, PRR, 1998, pp 113–148.
101 Douglass EC, Reynolds M, Finegold M, et al: Cisplatin (DDP)/vincristine (VCR)/5-fluorouracil (5FU) therapy for hepatoblastoma: A Pediatric Oncology Group (POG) study

[meeting abstract]. Proceedings of the Annual Meeting of the American Society of Clinical Oncology 10:A1075, 1991.
102. Staines A, Cullen S, Guiney EJ, et al: Combination chemotherapy in the treatment of hepatoblastoma. Pediatr Hematol Oncol 7:205–207, 1990.
103. Langevin AM, Pierro A, Liu P, et al: Adriamycin and cisplatinum administered by continuous infusion preoperatively in hepatoblastoma unresectable at presentation. Med Pediatr Oncol 18:181–184, 1990.
104. Gauthier F, Valayer J, Thai BL, et al: Hepatoblastoma and hepatocarcinoma in children: Analysis of a series of 29 cases. J Pediatr Surg 21:424–429, 1986.
105. Quinn JJ, Altman AJ, Robinson HT, et al: Adriamycin and cisplatin for hepatoblastoma. Cancer 56:1926–1929, 1985.
106. von Schweinitz D, Hecker H, Harms D, et al: Complete resection before development of drug resistance is essential for survival from advanced hepatoblastoma—a report from the German Cooperative Pediatric Liver Tumor Study HB-89. J Pediatr Surg 30:845–852, 1995.
107. von Schweinitz D, Burger D, Bode U, et al: [Results of the HB-89 Study in treatment of malignant epithelial liver tumors in childhood and concept of a new HB-94 protocol]. Klin Padiatr 206:282–288, 1994.
108. Douglass EC, Reynolds M, Finegold M, et al: Cisplatin, vincristine, and fluorouracil therapy for hepatoblastoma: A Pediatric Oncology Group study. J Clin Oncol 11:96–99, 1993.
109. von Schweinitz D, Byrd DJ, Hecker H, et al: Efficiency and toxicity of ifosfamide, cisplatin and doxorubicin in the treatment of childhood hepatoblastoma. Study Committee of the Cooperative Paediatric Liver Tumour Study HB89 of the German Society for Paediatric Oncology and Haematology. Eur J Cancer 33:1243–1249, 1997.
110. Ortega JA, Krailo MD, Haase GE, et al: Effective treatment of unresectable or metastatic hepatoblastoma with cisplatin and continuous infusion doxorubicin chemotherapy: A report from the Children's Cancer Study Group. J Clin Oncol 9:2167–2176, 1991.
111. Reynolds M: Conversion of unresectable to resectable hepatoblastoma and long-term follow-up study. World J Surg 19:814–816, 1995.
112. Rivilla Parra F, Gamez Arance M, Fernandez Sanchez A, et al: [Surgery of lung metastasis in childhood]. Cir Pediatr 2:58–60, 1989.
113. Black CT, Luck SR, Musemeche CA, et al: Aggressive excision of pulmonary metastases is warranted in the management of childhood hepatic tumors. J Pediatr Surg 26:1082–1086, 1991.
114. Passmore SJ, Noblett HR, Wisheart JD, et al: Prolonged survival following multiple thoracotomies for metastatic hepatoblastoma. Med Pediatr Oncol 24:58–60, 1995.
115. Habrand JL, Nehme D, Kalifa C, et al: Is there a place for radiation therapy in the management of hepatoblastomas and hepatocellular carcinomas in children? [see comments]. Int J Radiat Oncol Biol Phys 23:525–531, 1992.
116. von Schweinitz D, Hecker H, Schmidt-von-Arndt G, et al: Prognostic factors and staging systems in childhood hepatoblastoma. Int J Cancer 74:593–599, 1997.
117. Koneru B, Flye MW, Busuttil RW, et al: Liver transplantation for hepatoblastoma. The American experience. Ann Surg 213:118–121, 1991.
118. Barton JW, Keller MS: Liver transplantation for hepatoblastoma in a child with congenital absence of the portal vein. Pediatr Radiol 20:113–114, 1989.
119. Achilleos OA, Buist LJ, Kelly DA, et al: Unresectable hepatic tumors in childhood and the role of liver transplantation. J Pediatr Surg 31:1563–1567, 1996.
120. Superina R, Bilik R: Results of liver transplantation in children with unresectable liver tumors. J Pediatr Surg 31:835–839, 1996.
121. Malogolowkin MH, Stanley P, Daniels J, Ortega JA: Chemoembolization (CE) for progressive hepatoblastoma (HB) in children [meeting abstract]. Proc Annu Meet Am Soc Clin Oncol 12:A1450, 1993.
122. Berthold F, Schultheis KH, Aigner K, et al: [Combination chemotherapy and chemoembolization in the treatment of primary inoperable hepatoblastoma]. Klin Padiatr 198:257–261, 1986.
123. Clouse ME, Perry L, Stuart K, et al: Hepatic arterial chemoembolization for metastatic neuroendocrine tumors. Digestion 55(suppl 3):92–97, 1994.
124. Order SE, Siegel JA, Principato R, et al: Preliminary experience of infusional brachytherapy using colloidal 32P. Ann Acad Med Singapore 25:347–351, 1996.
125. Maini CL, Scelsa MG, Fiumara C, et al: Superselective intraarterial radiometabolic therapy with I-131 Lipiodol in hepatocellular carcinoma. Clin Nucl Med 21:221–226, 1996.
126. Primary liver cancer in Japan: Sixth report. The Liver Cancer Study Group of Japan. Cancer 60:1400–1411, 1987.
127. Chang MH, Chen CJ, Lai MS, et al: Universal hepatitis B vaccination in Taiwan and the incidence of hepatocellular carcinoma in children. Taiwan Childhood Hepatoma Study Group [see comments]. N Engl J Med 336:1855–1859, 1997.
128. Moore L, Bourne AJ, Moore DJ, et al: Hepatocellular carcinoma following neonatal hepatitis. Pediatr Pathol Lab Med 17:601–610, 1997.
129. Wegmann W, Evison J, Schaub N, et al: [Liver cell carcinoma as a late complication of Alagille syndrome (arteriohepatic dysplasia)]. Leber Magen Darm 26:157–158, 161–163, 1996.
130. Toyosaka A, Okamoto E, Mitsunobu M, et al: Pathologic and radiographic studies of intrahepatic metastasis in hepatocellular carcinoma; the role of efferent vessels. HPB Surg 10:97–103, 1996.
131. Greenberg M, Filler RM: Hepatic tumors. In Pizzo PA, Poplack DG (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia, JB Lippincott, 1989, pp 697–711.
132. Terris B, Ingster O, Rubbia L, et al: Interphase cytogenetic analysis reveals numerical chromosome aberrations in large liver cell dysplasia. J Hepatol 27:313–319, 1997.
133. Lowichik A, Schneider NR, Tonk V, et al: Report of a complex karyotype in recurrent metastatic fibrolamellar hepatocellular carcinoma and a review of hepatocellular carcinoma cytogenetics. Cancer Genet Cytogenet 88:170–174, 1996.
134. Bower M, Newlands ES, Habib N: Fibrolamellar hepatocellular carcinoma responsive to platinum-based combination chemotherapy. Clin Oncol (R Coll Radiol) 8:331–333, 1996.
135. Takayasu K, Moriyama N, Muramatsu Y, et al: Hepatic arterial embolization for hepatocellular carcinoma. Comparison of CT scans and resected specimens. Radiology 150:661–665, 1984.
136. Ryu M, Shimamura Y, Kinoshita T, et al: Therapeutic results of resection, transcatheter arterial embolization and percutaneous transhepatic ethanol injection in 3225 patients with hepatocellular carcinoma: A retrospective multicenter study. Jpn J Clin Oncol 27:251–257, 1997.
137. Crews KA, Kuhn JA, McCarty TM, et al: Cryosurgical ablation of hepatic tumors. Am J Surg 174:614–618, 1997.
138. Ravikumar TS: The role of cryotherapy in the management of patients with liver tumors. Adv Surg 30:281–291, 1996.
139. Ehrlich PF, Greenberg ML, Filler RM: Improved long-term survival with preoperative chemotherapy for hepatoblastoma. J Pediatr Surg 32:999–1002, 1997.
140. Stringer MD, Hennayake S, Howard ER, et al: Improved outcome for children with hepatoblastoma. Br J Surg 82:386–391, 1995.
141. Hata Y: The clinical features and prognosis of hepatoblastoma: Follow-up studies done on pediatric tumors enrolled in the Japanese pediatric tumor registry between 1971 and 1980, part I: Committee of Malignant Tumors, Japanese Society of Pediatric Surgeons. Jpn J Surg 20:498–502, 1990.
142. Moore SW, Hesseling PB, Wessels G, et al: Hepatocellular carcinoma in children. Pediatr Surg Int 12:266–270, 1997.
143. Weitman S, Ochoa S, Sullivan J, et al: Pediatric phase II cancer chemotherapy trials: A Pediatric Oncology Group study. J Pediatr Hematol Oncol 19:187–191, 1997.
144. Karpoff HM, D'Angelica M, Blair S, et al: Prevention of

hepatic tumor metastases in rats with herpes viral vaccines and gamma-interferon. J Clin Invest 99:799–804, 1997.
145. Ruymann FB, Raney RB Jr, Crist WM, et al: Rhabdomyosarcoma of the biliary tree in childhood. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer 56:575–581, 1985.
146. Lack EE, Perez-Atayde AR, Schuster SR: Botryoid rhabdomyosarcoma of the biliary tract. Am J Surg Pathol 5:643–652, 1981.
147. Nagaraj HS, Kmetz DR, Leitner C: Rhabdomyosarcoma of the bile ducts. J Pediatr Surg 12:1071–1074, 1977.
148. Friedburg H, Kauffmann GW, Bohm N, et al: Sonographic and computed tomographic features of embryonal rhabdomyosarcoma of the biliary tract. Pediatr Radiol 14:436–438, 1984.
149. Geoffray A, Couanet D, Montagne JP, et al: Ultrasonography and computed tomography for diagnosis and follow-up of biliary duct rhabdomyosarcomas in children. Pediatr Radiol 17:127–131, 1987.
150. Martinez-F LA, Haase GM, Koep LJ, et al: Rhabdomyosarcoma of the biliary tree: The case for aggressive surgery. J Pediatr Surg 17:508–511, 1982.
151. Flemming P, Lang H, Georgii A: [Mesenchymal tumors of the liver: Their frequency and histopathological diagnostic problems in surgical investigations]. Verh Dtsch Ges Pathol 79:116–119, 1995.
152. Newman KD, Schisgall R, Reaman G, et al: Malignant mesenchymoma of the liver in children [see comments]. J Pediatr Surg 24:781–783, 1989.
153. Vetter D, Bellocq JP, Amaral D, et al: [Hepatic undifferentiated (or embryonal) sarcoma. Diagnostic and therapeutic problems apropos of botryoid rhabdomyosarcoma]. Gastroenterol Clin Biol 13:98–103, 1989.
154. Ros PR, Olmsted WW, Dachman AH, et al: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: Radiologic-pathologic correlation. Radiology 161:141–145, 1986.
155. Orozco H, Mercado MA, Takahashi T, et al: [Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: Report of a case]. Rev Invest Clin 43:255–258, 1991.
156. Tozzi MC, Tarani L, Di Nardo R, et al: The hepatic malignant mesenchymoma: A case report. Eur J Pediatr 151:488–491, 1992.
157. Gallivan MV, Lack EE, Chun B, et al: Undifferentiated ("embryonal") sarcoma of the liver: Ultrastructure of a case presenting as a primary intracardiac tumor. Pediatr Pathol 1:291–300, 1983.
158. Kadomatsu K, Nakagawara A, Zaizen Y, et al: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: Report of three cases. Surg Today 22:451–455, 1992.
159. Ross JS, Del Rosario A, Bui HX, et al: Primary hepatic leiomyosarcoma in a child with the acquired immunodeficiency syndrome. Hum Pathol 23:69–72, 1992.
160. Norton KI, Godine LB, Lempert C: Leiomyosarcoma of the kidney in an HIV-infected child. Pediatr Radiol 27:557–558, 1997.
161. Fong Y, Brennan MF, Brown K, et al: Drainage is unnecessary after elective liver resection. Am J Surg 171:158–162, 1997.
162. Wheatley JM, Rosenfield NS, Berger L, LaQuaglia MP: Liver regeneration in children after major hepatectomy for malignancy—evaluation using a computer-aided technique of volume measurement. J Surg Res 61:183–189, 1996.
163. Shamberger RC, Leichtner AM, Jonas MM, et al: Long-term hepatic regeneration and function in infants and children following liver resection. J Am Coll Surg 182:515–519, 1996.

67

TERATOMAS, DERMOIDES Y OTROS TUMORES DEL TEJIDO BLANDO

Jean-Martin Laberge, MD, FRCSC, Luong T. Nguyen, MD, FRCSC
y Kenneth S. Shaw, MD, FRCSC

☐ Teratomas

Por lo general se dividen en gonadales y extragonadales. En este capítulo se tratan los extragonadales, cuyas localizaciones más comunes son las sacrococcígeas.

EMBRIOLOGIA Y PATOLOGIA

Teratoma procede de las palabras griegas *teratos* ("monstruo") y *onkoma* ("hinchazón") y como término lo utilizó por vez primera Virchow en 1869 para referirse a "crecimientos sacrococcígeos".[1] Los teratomas se componen de múltiples tejidos extraños para el órgano o sitio de los que se originan.[2] Aunque los teratomas se definen algunas veces como portadores de las tres capas embrionarias (endodermo, mesodermo y ectodermo), las clasificaciones recientes incluyen también los tipos monodérmicos.[2,3]

Algunos creen que los teratomas surgen de células germinales primordiales totipotenciales.[3,4] Estas células se desarrollan entre las endodérmicas del saco vitelino cerca del origen de la alantoides y migran a los surcos gonadales durante las semanas cuarta y quinta de la gestación (fig. 67-1).[5] Algunas células no llegan a su destino final y dan lugar a un teratoma en cualquier lugar, desde el cerebro hasta el área coccígea, por lo general en la línea media. Otra teoría postula que los teratomas surgen de los remanentes de la línea y ganglio primitivos.[5-7] Durante la tercera semana de desarrollo, las células de la línea media en la terminación inferior del embrión se dividen con rapidez y, en un proceso denominado *gastrulación*, se originan las tres capas del embrión (fig. 67-2).[5] Al final de la tercera semana, la línea primitiva se acorta y desaparece. Esta teoría explica por qué los teratomas son más frecuentes en la región sacrococcígea. En cualquier teoría, las células totipotenciales dan lugar a neoplasias monoclonales. En últimas fechas se mostró que mientras los teratomas inmaduros son monoclonales, los maduros pueden ser policlonales, más como hamartomas y menos como neoplasias.[8] Este hallazgo es consistente con una tercera teoría, según la cual los teratomas son una forma de embarazo gemelar.[2,3]

La célula primordial germinal es el principal progenitor de un teratoma, pero quizás no el único.[2] La tendencia actual es la de incluir los teratomas bajo la clasificación de tumores de células germinales.[2-4] Esta clasificación histológica también incluye los germinomas (o disgerminomas), carcinomas embrionarios, tumores del saco vitelino, coriocarcinomas, gonadoblastomas y tumores mixtos de células germinales. Los teratomas gonadales y extragonadales tienen origen diferente, lo que explica el comportamiento distinto de acuerdo con el sitio del tumor.

Los teratomas son malformaciones fascinantes por la variedad de tejidos que contienen y el grado de organización de éstos. Muchos tumores contienen elementos dérmicos, tejido nervioso, dientes, grasa, cartílago y mucosa intestinal, a menudo con células ganglionares normales. Estos tejidos se presentan casi siempre como islotes celulares desorganizados con espacios quísticos. En ocasiones, el tumor se conforma con tejido más organizado, como de intestino delgado, extremidades o incluso corazón palpitante; se conocen como *teratomas fetiformes* (fig. 67-3).[2,3,6,9,10] Cuando la masa incluye vértebras o notocorda y gran organización estructural se emplea el término *feto en feto*; algunos consideran esto una variante de los gemelos siameses pero otros señalan que se trata de un teratoma debido a la ausencia de un cordón umbilical reconocible o de su pedículo vascular.[3,11] Aún suscita controversia si los teratomas pertenecen a uno de los extremos del espectro que incluye feto en feto, gemelos parásitos, siameses y gemelos normales.[3] No se descartan los diversos informes de teratomas vinculados con feto en feto en el mismo paciente y con embarazo gemelar.[2,3,12-14]

No sólo es variable la configuración tisular de los teratomas, sino también el espectro de diferenciación celular. La mayoría de los teratomas benignos se compone de células maduras, pero 20 a 25% también incluye elementos inmaduros, más a menudo neuroepitelio.[2-4]

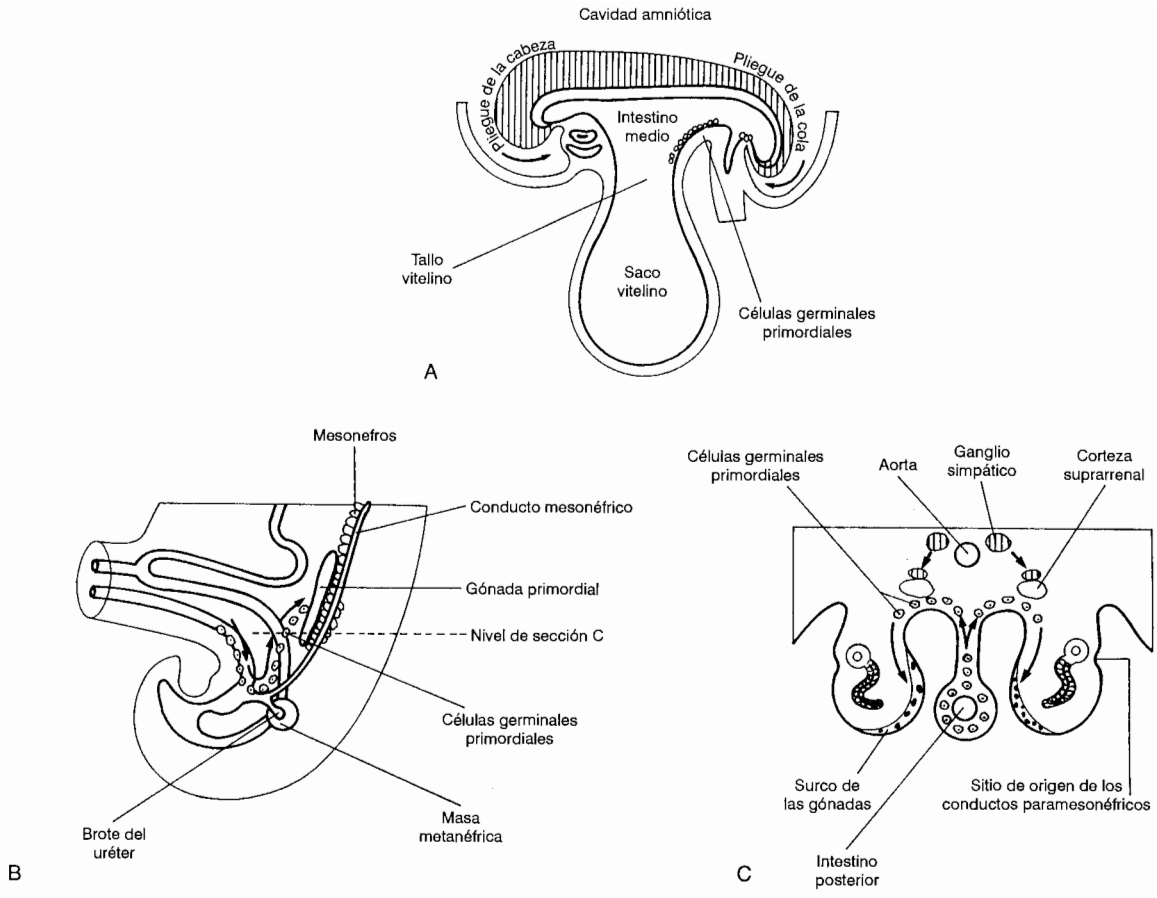


Fig. 67-1. Teoría común del origen de los teratomas. *A*, dibujo de un embrión durante la cuarta semana (sección longitudinal) que muestra células germinales primordiales en la base del saco vitelino. *B* y *C*, durante la quinta semana, estas células migran hacia los surcos gonadales. De acuerdo con esta teoría, algunas no llegan a su destino. (Modificado a partir de Moore KL, Persaud TVN: The Developing Human. Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 71, 181.)

El grado de inmadurez histológica tiene significado pronóstico probado sólo en los teratomas ováricos.[3,15] Se considera normal al tejido inmaduro y no modifica el pronóstico del teratoma neonatal.[2,6] De hecho, se ha notificado maduración espontánea de tumores malignos después de excisión parcial de teratomas sacrococcígeos gigantes en dos fetos de 23 y 27 semanas de gestación.[16]

Los teratomas pueden contener o desarrollar focos malignos o bien se puede encontrar una célula germinal maligna en sitios típicos para el teratoma, como el mediastino o el área sacrococcígea. Es difícil asegurar si la lesión es maligna desde su aparición o si las células malignas destruyen y reemplazan el componente benigno del teratoma. El componente maligno más común de un teratoma es el tumor de saco vitelino, también llamado *tumor del seno endodérmico*. De igual modo, se observan otros tumores malignos de células germinales y, rara vez, conversión maligna de otros tejidos que componen el teratoma, por ejemplo neuroblastoma,[17] carcinoma epidermoide,[18] carcinoide[19] y otros. Es infrecuente la malignización al momento del nacimiento pero aumenta con la edad y con la resección incompleta. Un aparente teratoma maduro puede recurrir algunos meses o años después de la resección como tumor maligno del saco vitelino, lo que ilustra las dificultades del muestreo histológico de los tumores grandes y la necesidad de seguimiento cercano.[2,3]

Casi todos los tumores del saco vitelino y algunos carcinomas embrionarios secretan fetoproteína alfa (AFP), que se mide en el suero y demuestra en las células por inmunohistoquímica.[20] Este indicador es muy útil para valorar la presencia de enfermedad residual o recurrente. Por lo regular, el nivel es muy alto en los recién nacidos normales pero declina con el tiempo.[20,21] La vida media posoperatoria es de seis días. El nivel elevado persistente indica la posibilidad de reintervención o quimioterapia. Otros indicadores que pueden incrementarse son la gonadotropina coriónica humana beta (beta-hCG), que la producen los coriocarcinomas, y en rara ocasión el antígeno carcinoembrionario. La secreción de beta-hCG por el tumor es suficiente para inducir pubertad precoz.[22]

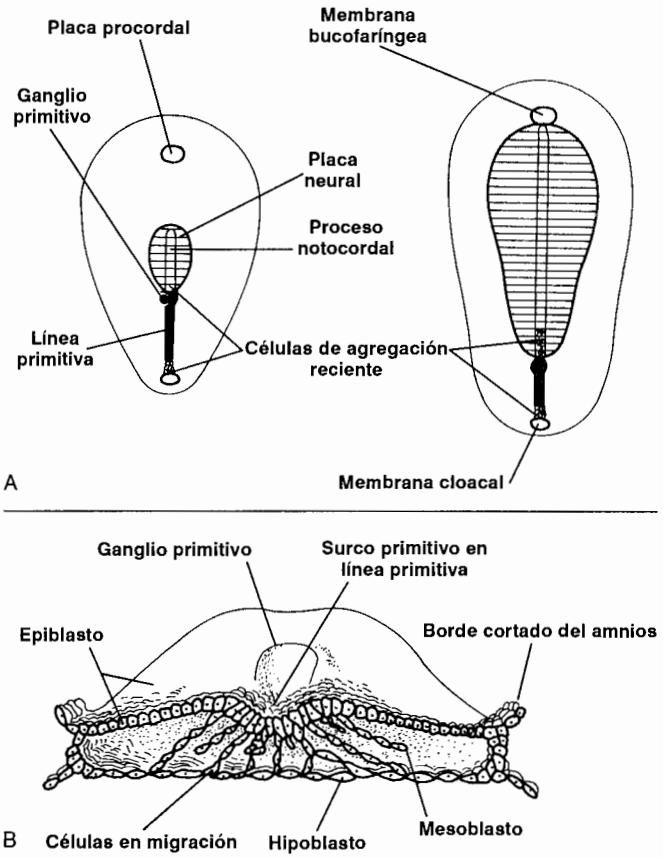


Fig. 67-2. Teoría alternativa de la formación de los teratomas. *A*, vistas posteriores del disco embrionario en los días 17 y 18 que muestran la línea y ganglio primitivos. *B*, dibujo del corte transverso del disco embrionario durante la tercera semana. Se representa cómo las células de la línea primitiva migran para formar el mesoblasto (origen de los tejidos mesenquimatosos) y desplazar el hipoblasto para formar el endodermo. Por lo tanto, los remanentes de esta línea celular primitiva pluripotencial pueden dar lugar a teratomas y determinan la localización sacrococcígea más frecuente. (Modificado a partir de Moore KL, Persaud TVN: The Developing Human. Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 55-56.)

Todavía no se entiende la base genética de los teratomas. La mayoría de los tumores de células germinales parece que tiene una amplificación, o isocromosoma, en una región del brazo corto del cromosoma 12, designado como i (12p).[3,4,23] Está bien descrito en adultos pero no se confirmó en una serie pediátrica, en la cual se encontraron más bien deleciones en los cromosomas 1 y 6.[24] En un estudio, los oncogenes y los genes supresores de tumores no tuvieron al parecer relación con el pronóstico,[25] mientras que en otro se identificó la amplificación del gen N-*myc* en los teratomas inmaduros pero no en los maduros.[26] Todavía no se determina la utilidad clínica de estos hallazgos.

ANOMALIAS RELACIONADAS

Los teratomas son habitualmente lesiones aisladas. Se presentan en la forma de una tríada compuesta por malformación anorrectal, anomalía sacra y masa presacra.[27,28] La masa suele ser un teratoma o un meningocele anterior, pero se han descrito quistes de duplicación y dermoides o la combinación de ellos.

En 1989[29] se efectuó una revisión extensa de las bibliografías alemana e inglesa y se encontraron 51 casos y hallazgos relevantes. El 20% de los pacientes es mayor de 12 años al momento del diagnóstico, aunque no hay datos de malignidad, a diferencia del 75% de afección maligna en pacientes mayores de un año con el teratoma sacrococcígeo común.[30] El predominio femenino es de sólo 1.5:1, menor que el 3:1 en el caso de los teratomas sacrococcígeos aislados. La predisposición familiar, reconocida en 1974,[31] se registró en 57% de los casos; la herencia es autosómica dominante. Aunque se han descrito todas las variantes de las malformaciones anorrectales, la más común es la estenosis. Un informe reciente señala que esta tríada se reconoce en 38% de todos los sujetos con estenosis anorrectal y en 1.6% con ano bajo imperforado.[32] Se han notificado también anomalías anales en ausencia de defectos sacros. En algunos casos se diagnostica por error enfermedad de Hirschsprung,[4,33,34] lo que subraya la necesidad de descartar la presencia de masa presacra, sea por el examen digital rectal, por una sonda metálica cuando el ano está muy estrecho o por métodos radiológicos.

Con los teratomas se vinculan anormalidades urogenitales como hipospadias, reflujo vesicoureteral y duplicación vaginal o uterina.[29,30,35] En un informe se publicó luxación congénita de cadera en 7% de los individuos con teratomas sacrococcígeos, lo cual también dirige la atención hacia las anomalías vertebrales y secuelas ortopédicas tardías (fig. 67-3).[36] Pueden ocurrir lesiones en el sistema nervioso central como anencefalia, trigonocefalia, malformaciones de Dandy-Walker, espina bífida y mielomeningocele.[2,3,37-39] De manera peculiar, los teratomas sacrococcígeos también tienen un nexo con los antecedentes familiares de gemelos en 10% de los pacientes.[31,40,41] Aunque no se confirma en todas las series, este hallazgo, en combinación con informes de embarazo gemelar simultáneo u ocurrencia familiar de feto en feto y teratoma, apoya la teoría de que estas tumoraciones son tan sólo un extremo del espectro de la formación de siameses.[2,3,10,12,14]

El síndrome de Klinefelter se vincula con el teratoma de mediastino[42] y se comunica en personas con tumores intracraneales[43] o retroperitoneales.[44] Se estima que 8% de los pacientes masculinos con tumores de células germinales primarios de mediastino padece el síndrome de Klinefelter, 50 veces más que la frecuencia esperada.[42] Estos tumores, muchas veces malignos, del tipo coriocarcinoma secretor de beta-hCG, inducen pubertad precoz. La histiocitosis también se relaciona con teratoma del mediastino, en presencia[45,46] o ausencia del síndrome de Klinefelter.[47] Otras enfermedades malignas hematológicas, como las leucemias agudas y la enfermedad de Hodgkin,[48,49] rara vez se observan.[50]

Se ha notificado el vínculo de otras raras alteraciones, casi siempre con lesiones no sacrococcígeas: triso-

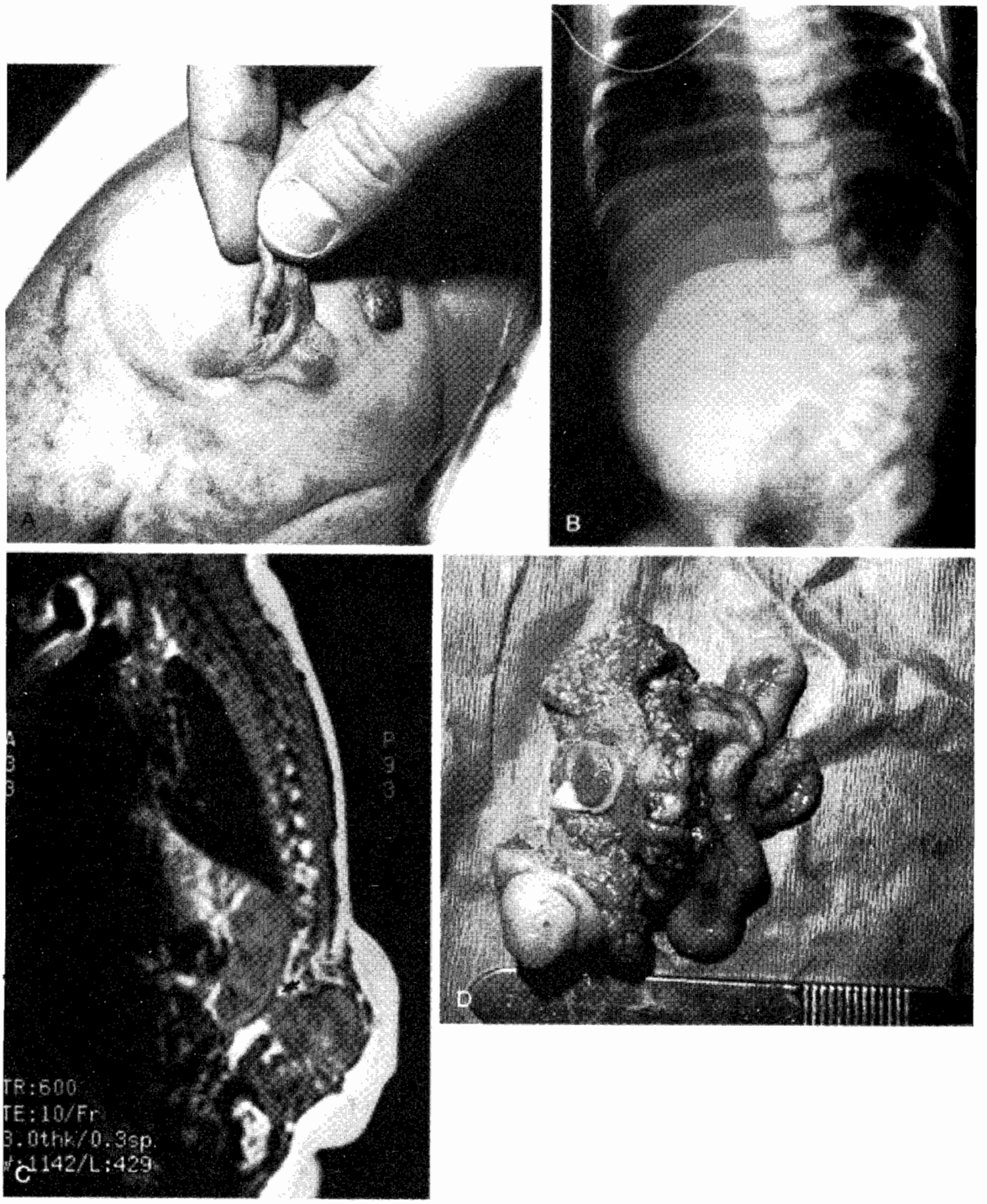


Fig. 67-3. *A*, este niño presenta al nacer una masa grande lumbar fluctuante. Existen antecedentes familiares de mielomeningocele en una tía abuela, que también padecía atrofia de la pierna derecha con alteraciones neurológicas debajo de la raíz L3 y pie derecho contrahecho. Nótense el área similar a la aracnoides en la parte superior y la piel con pedículo en la inferior, con la apariencia de vulva y exudación de líquido seroso. *B*, las radiografías simples muestran escoliosis lumbosacra muy prolongada con anomalías vertebrales. La tomografía por computadora confirma dichas irregularidades con espina bífida y demuestra un patrón intestinal con meconio calcificado en el teratoma. *C*, la resonancia magnética revela que la masa se extiende al retroperitoneo, junto al polo inferior del riñón derecho (*flecha*). *D*, en la operación, profundas a la estructura con forma de vulva, se encuentran asas intestinales ciegas de aspecto normal. Parte de la masa se extiende a lo largo del canal medular, que requiere disección y colaboración del neurocirujano. El diagnóstico patológico es el de teratoma maduro fetiforme con dos glándulas suprarrenales, dos ovarios, tejido renal con algunos glomérulos y túbulos, hueso con médula ósea, porciones de estómago e intestino delgado y grueso. El niño se recupera bien desde el punto de vista neurológico, pero requirió colocación de prótesis por escoliosis progresiva a los dos años de edad.

mía 13,[51] trisomía 21, hernia de Morgagni,[52] defectos congénitos del corazón,[37,39] síndrome de Beckwith-Wiedemann,[53] pterigión,[54] labio y paladar hendidos[37] y síndromes inusitados, como el de Proteus[55] y el de Schinzel-Giedion.[56] Las anteriores anormalidades no incluyen el efecto de masa que ocasiona el mismo teratoma.

DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO POR SITIO DEL TUMOR

Teratoma sacrococcígeo

En series grandes, este tumor ocupa 35 a 60% de los teratomas (incluido el gonadal) (cuadro 67-1).[57-59] Es el tumor más común entre los recién nacidos, aun considerados los mortinatos.[37] La incidencia estimada es de 1 por cada 35 000 a 40 000 nacidos vivos.[3,4]

Diagnóstico

La mayor parte de los teratomas sacrococcígeos muestra una masa visible al momento del nacimiento, lo que hace obvio el diagnóstico (fig. 67-4). Existe una inexplicable preponderancia femenina de 3:1.[30,57] El principal diagnóstico diferencial es el meningocele. Es típico que éste aparezca junto al sacro y esté cubierto por la duramadre y algunas ocasiones por piel. En el examen del niño se advierte abombamiento de las fontanelas al ejercer presión ligera sobre el meningocele sacro, lo que ayuda a establecer el diagnóstico antes de confirmarlo con radiografías simples, ultrasonografía (US) e imagen de resonancia magnética (IRM). Se reconoce bien la coexistencia de la forma familiar del meningocele con el teratoma, habitualmente en la forma presacra. Rara vez un teratoma exofítico típico se extiende hacia el interior de la duramadre.[60] Otras lesiones a considerar en el diagnóstico diferencial de masas sacrococcígeas neonatales incluyen los linfangiomas, lipomas, remanentes parecidos a una cola (fig. 67-5), seudoquistes de meconio y algunas otras anomalías raras.[30,61]

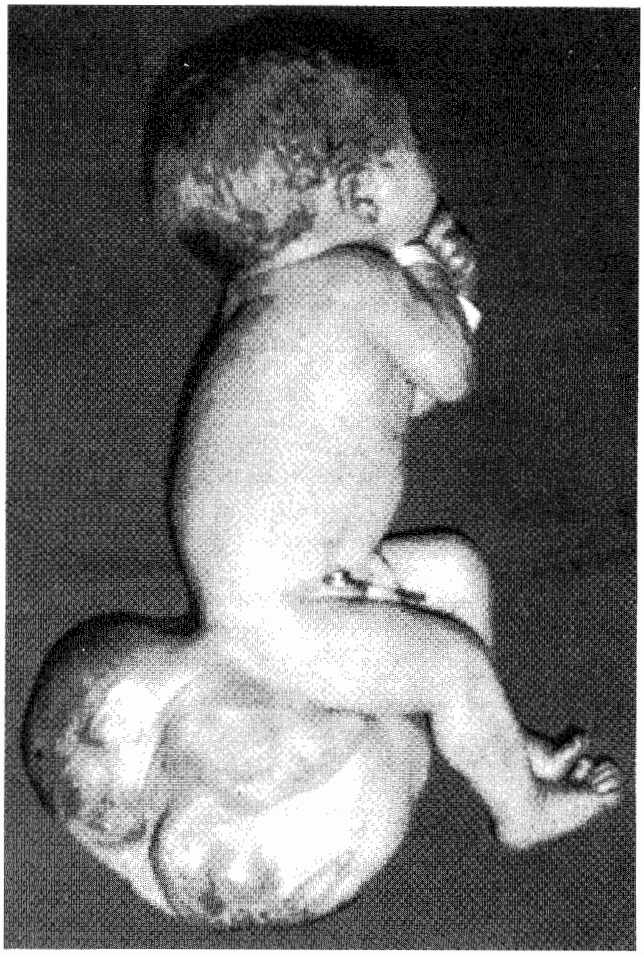


Fig. 67-4. Niño con teratoma sacrococcígeo enorme. El niño y el tumor pesan 2 363 g. El teratoma pesa 675 g. Después de la resección quirúrgica, el paciente pesa 1 688 g. El tamaño externo del tumor no contraindica la resección ya que es similar la unión de teratomas grandes y pequeños.

Cuadro 67-1. Sitios frecuentes de teratomas*

Sitio	*Núm. de casos (%)*
Sacrococcígeo	290 (45)
Gonadal Ovarios	176 (27)
Testículos	31 (5)
Mediastínico	41 (6)
Sistema nervioso central	30 (5)
Retroperitoneal	28 (4)
Cervical	20 (3)
Cefálico	20 (3)
Gástrico	3 (<1)
Hepático	2 (<1)
Pericárdico	1 (<1)
Cordón umbilical	1 (<1)
Total	**643 (100)**

*Los datos proceden de cinco series de teratomas en niños.
Modificado a partir de Dehner LP: Gonadal and extragonadal germ cell neoplasms: Teratomas in childhood. In Finegold M (ed): Pathology of Neoplasia in Children and Adolescents. Philadelphia, WB Saunders, 1986.

Si bien muchos neonatos con teratomas sacrococcígeos cursan asintomáticos, algunos requieren cuidados intensivos por su premadurez, insuficiencia cardiaca de gasto alto, coagulación intravascular diseminada[62] y hemorragia intratumoral. Las lesiones con componente intrapélvico grande causan obstrucción urinaria. Además, al buscar los síntomas del mielomeningocele, el examen físico incluye la revisión del recto para evaluar algún componente intrapélvico. Los estudios de imagenología incluyen radiografías simples lateral y anteroposterior de la pelvis y la columna, en busca de calcificaciones dentro del tumor y defectos raquídeos, y US del abdomen, pelvis y columna. En la mayoría de los recién nacidos se necesitan más estudios preoperatorios.

A menudo se retrasa el diagnóstico de los teratomas intrapélvicos puros.[30] Los niños se presentan con estre-

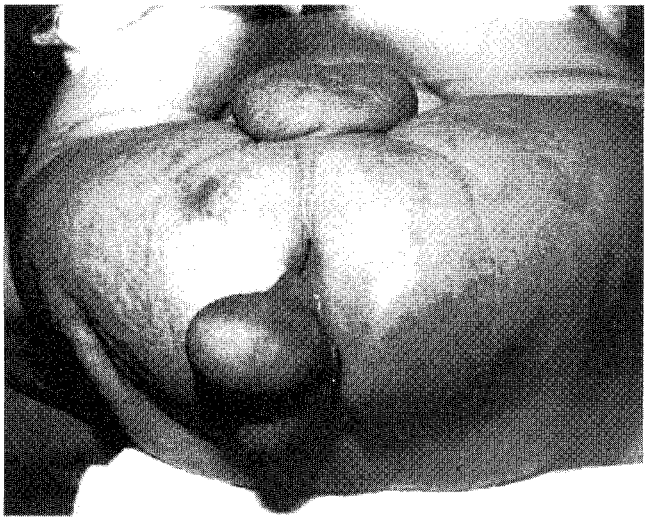


Fig. 67-5. Este individuo muestra al nacimiento masa perianal parecida a un escroto con estenosis anal. Se efectúa anoplastia con resección de la masa, la cual no está unida al cóccix. En el examen de patología se reconoce tejido fibroadiposo con músculo liso, estructuras vasculares y cartílago y se establece el diagnóstico de proceso hamartomatoso o vestigio caudal (también conocido como *remanente de la cola*).

ñimiento, retención urinaria, masa abdominal o síntomas de enfermedad maligna, como falta de curación. La edad no predice la malignidad de los teratomas en sitios que no sean los testículos, mediastino o región sacrococcígea.[2] El riesgo de malignidad es menor del 10% al momento del nacimiento, pero mayor del 75% después de un año de edad en los pacientes con teratomas sacrococcígeos, con la excepción de los casos familiares. El riesgo de malignización también es alto en los tumores con excisión incompleta. Debe practicarse resección completa de este tumor tan pronto como el recién nacido esté estable para el procedimiento. Se obtienen indicadores séricos en el periodo preoperatorio para la comparación posterior.

Muchas veces se determina el diagnóstico por US prenatal, en especial cuando el examen se realiza de rutina en el segundo trimestre. Se reconoce con facilidad el sitio de la lesión, su apariencia y la extensión intrapélvica, con o sin obstrucción de las vías urinarias. La mayoría de los teratomas no afecta al feto o la vida fetal.

Es importante revalorar mediante US el tamaño del tumor, ya que debe llevarse a cabo cesárea si el tumor es mayor de 5 cm o más grande que el diámetro fetal (fig. 67-6).[63] La distocia durante el parto vía vaginal se vincula con rotura del tumor y hemorragia. Las opciones del tratamiento de casos inesperados con distocia incluyen cesárea de urgencia para interrumpir el nacimiento del feto, que se intuba y ventila después de la presentación vaginal de la cabeza.[63]

El polihidramnios que acompaña a los tumores grandes conduce a trabajo de parto prematuro. Los tumores más grandes que el diámetro biparietal del feto al momento del diagnóstico o que crecen más rápido que éste se vinculan con mal pronóstico.[64] A medida que el tumor se torna más grande, se desarrolla placentome-

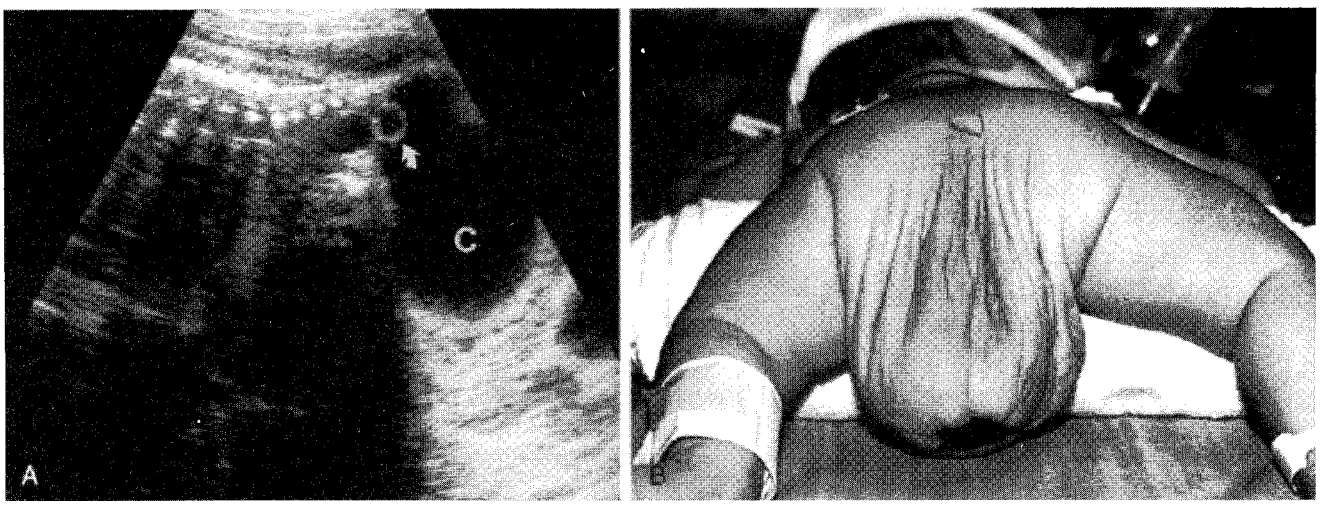
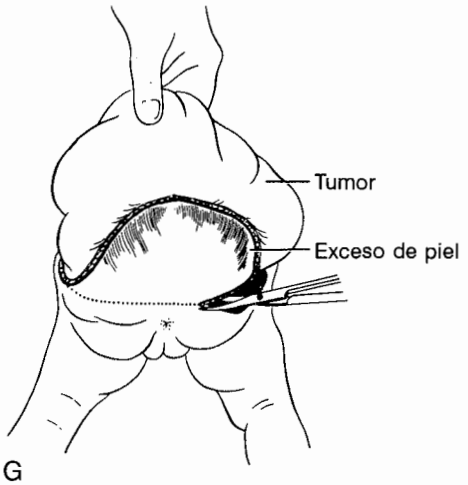
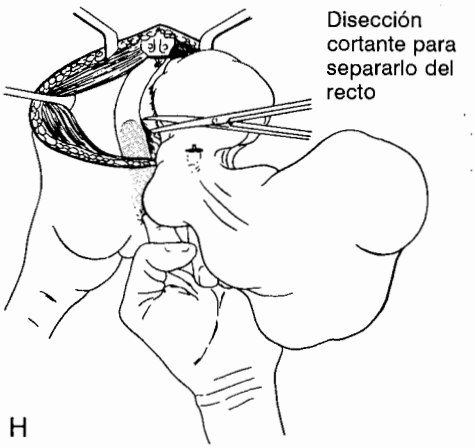


Fig. 67-6. *A*, el ultrasonido de un feto femenino de 38 semanas de gestación muestra una masa quística grande (C) unida al cóccix con quistes pequeños anteriores al sacro (*flecha*). A la 18ª semana el ultrasonido es normal. El quiste muestra crecimiento progresivo de un diámetro inicial de 9.5 cm a las 31 semanas de gestación. Se aspiran del quiste 650 ml de líquido, lo que permite la versión externa de la parte inferior a la superior. Dos días después, al inducir el parto, se aspiran otros 200 ml de líquido, lo cual hace posible el parto vaginal sin complicaciones. *B*, a las 24 horas del nacimiento, la lesión permanece blanda con un área de ulceración dérmica, tal vez como resultado de la distensión excesiva *in utero*. Se confirmó por examen histológico teratoma quístico.

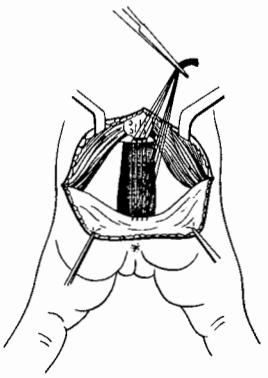
Fig. 67-7. *A*, la unión teratomatosa puede comprimir al recto, vagina y vejiga hacia adelante. *B*, el paciente se coloca sobre la mesa de operaciones en decúbito prono flexionado, y se usa anestesia general endotraqueal. Debe colocarse una cánula intravenosa apropiada en una vena del brazo. *C*, la incisión tiene forma de V invertida para permitir la extirpación del tumor y facilitar un cierre final cosméticamente satisfactorio. La cantidad de piel que se extrae depende del tamaño y forma del tumor. *D*, el tumor se diseca del músculo glúteo mayor. *E*, el cóccix se corta y se retira en continuidad con el tumor. *F*, la arteria sacra media es el aporte sanguíneo principal del tumor y se liga después de cortar el cóccix. *(Continúa en la página siguiente.)*



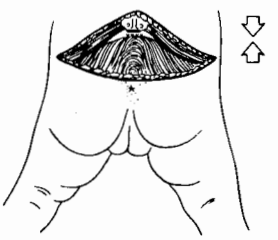
G



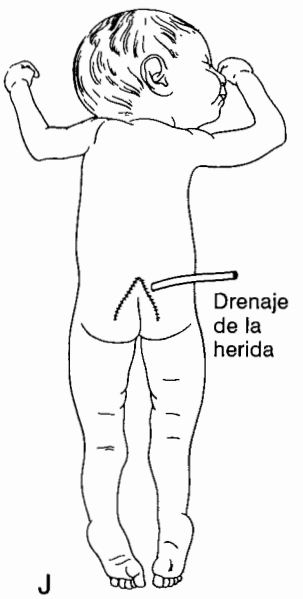
H



Ia Elevación del músculo elevador del ano

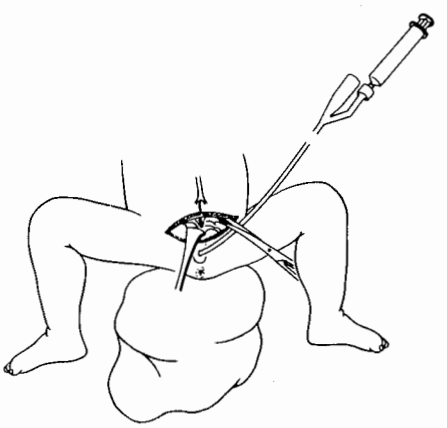


Ib



J

K Extensión suprapúbica del tumor



L Disección suprapúbica

Fig. 67-7. (*Continuación*) *G*, se corta el exceso de piel para facilitar el cierre. *H*, ya que el tumor se adhiere al recto, la disección cortante puede dirigirse al colocar un dedo dentro del recto. *I*, colocación de suturas entre el esfínter anal y la fascia presacra (a). Cuando se anudan las suturas, el esfínter anal se tracciona hacia arriba, hacia el sacro, para formar el surco interglúteo (b). *J*, se deja un drenaje en el sitio quirúrgico para la salida del líquido serosanguinolento después de la operación. *K*, si el tumor se extiende a través de la pelvis ósea hacia el retroperitoneo, se inserta una sonda en la vejiga para facilitar la disección suprapúbica. *L*, la incisión transversa abdominal baja permite la ligadura de la arteria sacra media y la disección del tumor del sacro y la pelvis, el cual al final se separa del perineo.

galia y el feto sufre hidropesía. Esto predice el óbito fetal y debe urgir a la cesárea. Se ha realizado en tres casos la intervención abierta en tres fetos considerados demasiado prematuros para el parto,[63,65] aunque otros comunican supervivencia después del parto urgente en un momento tan temprano como la 26ª semana de gestación.[66] Se ha notificado un caso de ablación exitosa intrauterina endoscópica con rayo láser.[67]

Técnica quirúrgica

Deben estar disponibles una vía venosa adecuada y derivados sanguíneos antes de iniciar la operación, sobre todo en los tumores grandes.

Para la mayoría de éstos, cuyo principal componente es extrapélvico, el paciente se coloca en posición prona. Si hay un componente intrapélvico o intraabdominal de consideración, se empieza con la laparotomía. Casi todas las resecciones se efectúan en la posición prona, en especial si la porción interna es quística. En caso de duda, un abordaje seguro consiste en preparar la piel desde la parte inferior del tórax hasta los dedos del pie. Esto permite girar al niño sin volver a preparar. Se tapona el recto con gasas vaselinadas para facilitar su identificación durante todo el procedimiento quirúrgico (fig. 67-7). Se prefiere la excisión en bloque, que incluye el cóccix. Si no se reseca éste hay una alta tasa de recurrencia.[2-4] La colocación apropiada de los músculos perianales da lugar a un pliegue glúteo y perineo aceptables.

Aunque la mayoría de los cirujanos practica la incisión *chevron*, la vertical deja una apariencia casi normal del rafe medio (fig. 67-8). La resección del exceso de piel al momento del cierre confiere el mejor resultado cosmético.

Se han descrito varias técnicas como auxiliares del tratamiento de los teratomas gigantes. Estas incluyen ligadura transoperatoria de la aorta,[68] uso de oxigenación extracorpórea y perfusión hipotérmica,[69] desvascularización y resección por etapas.[66]

Pronóstico

Los fetos con tumores diagnosticados *in utero* tienen una sobrevida mayor del 90% si los tumores son pequeños y descubiertos por US de rutina. Si la complicación del embarazo es la indicación para el US, la mortalidad es del 60%. Casi 100% de los sujetos muere cuando ocurre hidropesía o placentomegalia.[63] Es probable que las muertes por distocia o rotura del tumor durante el parto sean causas de muerte rara vez comunicadas. En una serie, 10% de los individuos murió durante el traslado, antes del uso generalizado del US prenatal.[70]

En ausencia de premadurez grave y complicaciones intraparto, el pronóstico depende de la existencia de enfermedad maligna y por tanto se relaciona con la edad al momento de la operación y la totalidad de la resección. Cuando inicia el tumor y se escinde por completo, la recurrencia es menos frecuente respecto de cuando es grande y esencialmente sólido.[71] La recurrencia del tumor puede ser benigna o maligna y el tejido metastásico benigno es evidente en los ganglios linfáticos.[72] Los elementos inmaduros o fetales de los teratomas gonadales se vinculan con alto riesgo de comportamiento agresivo,[73] pero esto no es así en los tumores sacrococcígeos.[2,6] La recurrencia maligna de un teratoma "benigno" puede ser tan alta como 15%[7] y el diagnóstico original benigno puede deberse a error del muestreo o a un foco residual maligno microscópico no detectado.[74] Los tumores que se resecan después del periodo neonatal tienen riesgo mayor de recurrencia maligna, en especial cuando está elevada la AFP en el momento del diagnóstico. Esta elevación representa la presencia de malignización del tumor original.[75] Es importante el seguimiento de todos los pacientes con un examen físico que incluya revisión rectal e indicadores tumorales, cada dos o tres meses por cuando menos tres años porque las recurrencias ocurren habitualmente dentro de ese periodo.[76]

Por lo regular, la enfermedad recurrente es local, pero no son infrecuentes las metástasis a los ganglios linfáticos inguinales, pulmón, hígado, cerebro y peritoneo. Hasta la aparición de la quimioterapia basada en cisplatino, el pronóstico de un tumor o de una recurrencia maligna era fatal.[74] En la actualidad se logra una sobrevida mayor de 80%, pero persiste el riesgo de recurrencias tardías por segundos tumores malignos.[75,77,78]

En una revisión del *Children's Cancer Group* (CCG) se analiza el pronótico.[79] La mortalidad es del 10% en 126 pacientes tratados en 15 institutos entre 1972 y 1994; tres personas murieron por complicaciones graves de otras enfermedades, dos por choque hemorrágico posoperatorio y seis por combinación de la prematurez grave, asfixia al nacimiento por distocia vaginal y rotura preoperatoria del tumor. Un individuo sucumbió por tumor del saco vitelino metastásico y un segundo sujeto, que se perdió en el seguimiento, probablemente murió por enfermedad metastásica. En consecuencia, sólo hay dos decesos por enfermedad maligna, a pesar de que se identificaron 20 tumores del saco vitelino (13 malignos en la operación inicial, siete recurrencias malignas después de la resección de teratomas "benignos"). Debido a la efectividad de la quimioterapia actual para tratar la enfermedad recurrente y su toxicidad en los niños jóvenes, el tumor maligno del saco vitelino que se reseca por completo no requiere al parecer tratamiento coadyuvante. Se vigila de cerca al paciente y se mide con regularidad el nivel de AFP.

En personas mayores, el tratamiento de los tumores malignos consta de excisión, quimioterapia, vigilancia por imagenología y determinación de indicadores tumorales. En los irresecables, además de la biopsia y quimioterapia, se practica la excisión del tumor primario después de lograr la reducción adecuada. Por lo general se reserva la radioterapia para la recurrencia local de tumores malignos. Los pacientes con estos tumores se inscriben en un estudio cooperativo pediátrico o se tratan de acuerdo con éste.

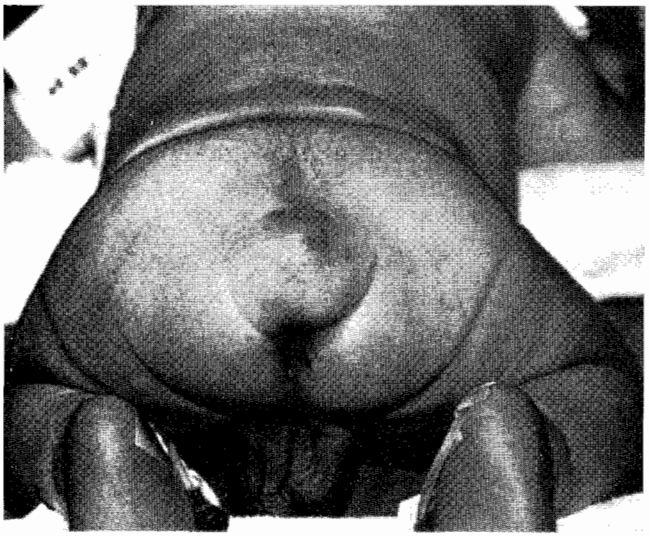


Fig. 67-8. Teratoma quístico pequeño en un paciente de un mes de edad, que al principio se confunde con hemangioma por sus rasgos suaves compresibles y coloración de la piel azulosa. El tumor es propicio para excisión longitudinal elíptica con cierre en la línea media, como en la anorrectoplastia sagital posterior.

El pronóstico de los sujetos con teratomas sacrococcígeos, en la época actual del diagnóstico fetal, no depende de la clasificación[30] sino más bien del tamaño del tumor, consecuencias fisiológicas, estudios histológicos y anomalías relacionadas. El pronóstico de las malformaciones depende del tipo de tumor, etapa,[79] localización y edad del paciente. Se han notificado en la mayoría de las series resultados funcionales excelentes en los supervivientes,[57,59,71] pero en informes recientes se enfoca la atención en problemas de continencia fecal o urinaria y debilidad de los miembros inferiores.[80-82] Algunos de estos problemas guardan relación con las anormalidades secundarias[70] o con la presencia de tumores grandes presacros o intraabdominales,[80] pero pueden presentarse después de la excisión de tumores extrapélvicos puros benignos. La buena evolución requiere disección meticulosa a lo largo de la cápsula del tumor, preservación y reconstrucción de las estructuras musculares y seguimiento adecuado a largo plazo.

Teratomas torácicos

La parte anterior del mediastino es el sitio común de estos tumores, que representan 7 a 10% de todos los teratomas (cuadro 67-1).[2,3]

Teratomas del mediastino

Estos tumores se diagnostican desde el periodo neonatal y hasta la adolescencia o aun la edad adulta.[2,83] Casi todos se localizan en la parte anterior del mediastino.[84] En los niños, la insuficiencia respiratoria es una manifestación común de la presentación, pero en los sujetos mayores el teratoma es a menudo un hallazgo incidental de la radiografía de tórax (fig. 67-9).[2] Los teratomas del mediastino se presentan como un tumor de la pared del tórax y pueden protruir por la piel (fig. 67-10). Pueden erosionar un bronquio, con hemoptisis como

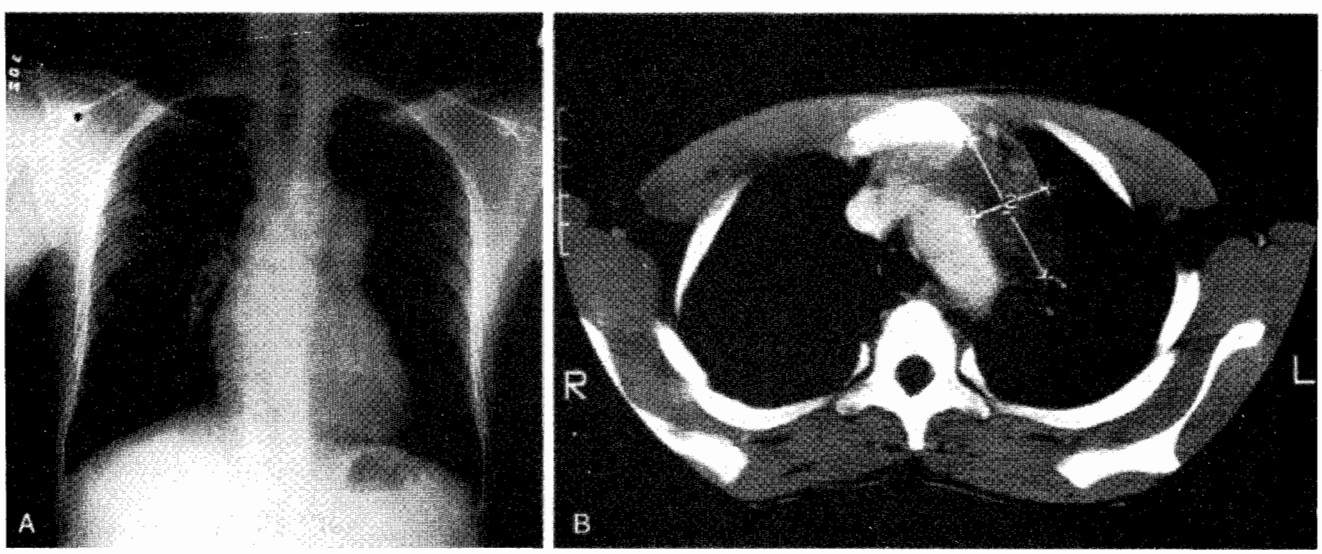


Fig. 67-9. *A*, niño africano de 13 años de edad con una masa asintomática en el mediastino anterior descubierta en la radiografía de rutina. *B*, en la tomografía por computadora se demuestra una masa heterogénea adyacente a la aorta, sugestiva de neoplasia (timoma o linfoma). Se considera biopsia por aspiración con aguja fina y se obtiene ultrasonido indicativo de quistes con detritos (no se muestra). En el estudio por resonancia magnética (no se muestra) se confirma la presencia de componentes quísticos y grasa. Se reseca un teratoma maduro a través de una mediastinotomía pequeña anterior izquierda y se reseca el segundo cartílago costal.

Fig. 67-10. Se refirió este paciente de dos años de edad por una masa dura de 5 × 5 cm fijada a la pared derecha del tórax con aparición espontánea durante una infección de vías respiratorias superiores. En la tomografía por computadora se observa una lesión bilobulada que se extiende a través de la pared del tórax y contiene un área pequeña de calcificación. En la biopsia incisional se identifica material semejante a pus, con contenido acelular y detritos calcificados. Los indicadores tumorales son normales. Para la excisión completa de la masa se requiere toracotomía anterior derecha y resección parcial del lóbulo medio adherido. En el examen de patología se advierte rotura de un teratoma maduro, con reacción inflamatoria notable, con áreas de mucosa entérica, respiratoria y escamosa, músculo liso, glándulas salivales, páncreas, tejido neuroglial y hueso.

manifestación inicial. Se vinculan con el síndrome de Klinefelter y, en tales casos, el coriocarcinoma en el teratoma conduce con frecuencia a pubertad precoz.[2,22,85] Se comunica también histiocitosis, en presencia o ausencia del síndrome de Klinefelter.[40,46,47,85]

Desde el punto de vista histológico, la presencia de tejido inmaduro no afecta el pronóstico de los niños menores de 15 años.[2]

Después de esta edad, los teratomas del mediastino tienen incidencia alta de comportamiento maligno.[2] Se reseca el tumor, ya sea mediante esternotomía media o toracotomía.[2,85] Se abordan los más pequeños a través de mediastinotomía anterior (fig. 67-9) o toracoscopia, aunque es preocupante la diseminación de células del tumor con esta última técnica. Se requiere quimioterapia en las lesiones malignas como tratamiento coadyuvante o preoperatorio en los tumores irresecables.

Teratomas intrapericárdicos

Por lo regular se identifican en los recién nacidos o en el útero, con evidencia de insuficiencia cardiorrespiratoria o hidropesía fetal no inmunitaria.[2,3,86] Son causa fundamental de derrame pericárdico masivo en el recién nacido.[3] El retraso del diagnóstico es fatal.

En el examen con US el teratoma quístico o sólido se localiza por delante de la aurícula y ventrículo derechos con adherencia a los grandes vasos.[86] En niños mayores se puede presentar con datos de insuficiencia respiratoria o mala alimentación. No es raro que el tumor se encuentre por accidente en la radiografía de tórax. El único tratamiento es la resección quirúrgica. Al examen histológico, estos teratomas se componen de tejido maduro, con o sin componentes neuroglia-les.[2,3]

Teratomas intracardiacos

Estas malformaciones son raras y surgen de la aurícula o ventrículo. Muchas veces la resección quirúrgica es curativa.[2]

Teratomas abdominales

Los más frecuentes son los gonadales, que se tratan en otros capítulos.

Teratomas retroperitoneales

Estas tumoraciones ocurren fuera de la pelvis y suelen ser de localización suprarrenal. Representan casi el 5% de todos los teratomas en la niñez y 75% ocurre en niños menores de cinco años.[2,3] Habitualmente se descubre el tumor como una masa abdominal que comprime el tubo digestivo y provoca síntomas como vómitos y estreñimiento.[87]

En las radiografías abdominales se reconocen calcificaciones o estructuras óseas dentro del tumor (fig. 67-11). Se usan las siguientes investigaciones: ultrasonido, tomografía computadorizada y valoración de los indicadores tumorales. A menudo se realiza con facilidad la resección quirúrgica. Los tumores malignos son infrecuentes.[2,87] En ocasiones es difícil realizar la diferenciación de un tumor de Wilms teratoide. El retroperitoneo es el sitio más común para la malformación de feto en feto y los teratomas fetiformes intermedios.[2,3]

Teratomas gástricos

Son lesiones raras y por lo regular se observan en los lactantes.[2,40,88] Representan el 1% de todos los teratomas. El individuo con este tipo de tumor se presenta con hematemesis o vómitos debido a la obstrucción del vaciamiento gástrico.[2,3,40,88,89] Es común palpar una masa. El tumor es exofítico en la curvatura menor o pared posterior del estómago y todo el estómago puede estar afectado.

Casi todos los teratomas gástricos son benignos con tejido maduro e inmaduro y en su mayor parte se componen de tejido neuroglial. Se encuentra en forma incidental gliomatosis peritoneal benigna en sacos herniarios 10 meses después de la resección de teratomas gástricos, lo que ilustra el comportamiento inusual de algunos de estos tumores.[90] La excisión quirúrgica es curativa y raras la recurrencia o la malignización.[91]

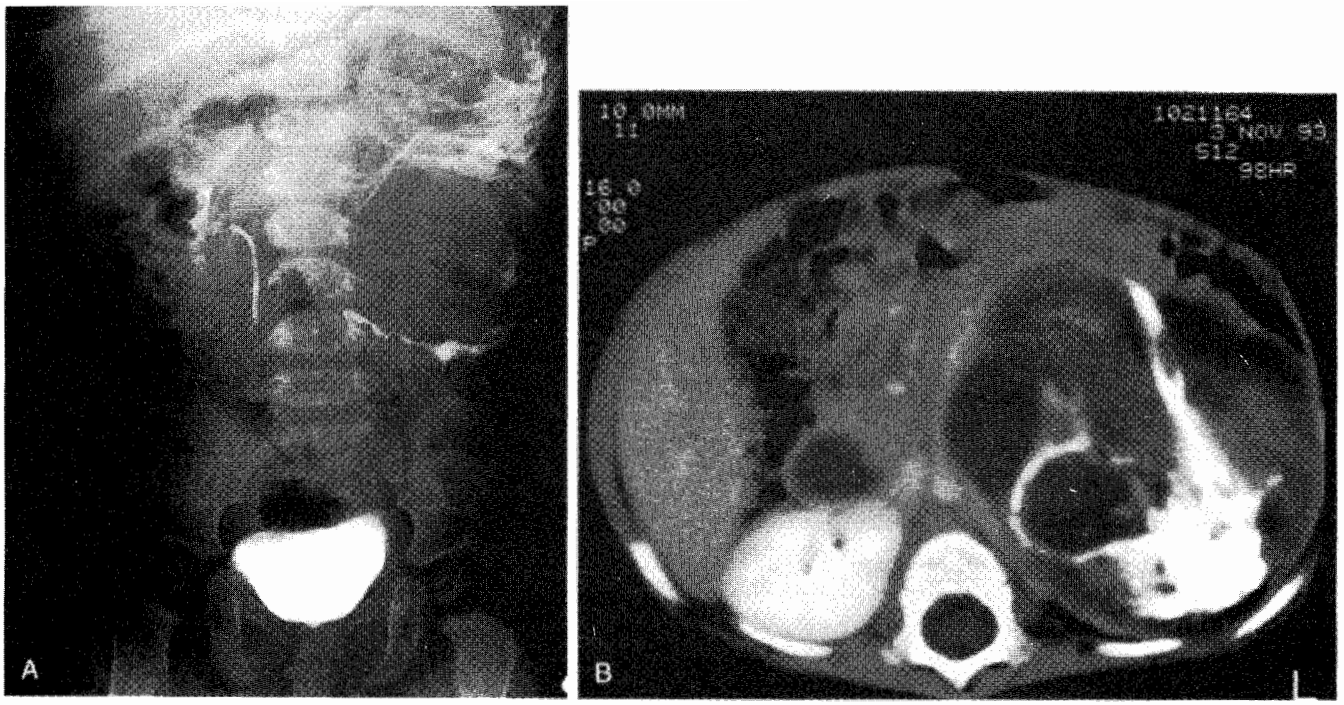


Fig. 67-11. En esta niña de siete meses de edad se encuentra una masa abdominal en el examen de rutina. *A*, en las radiografías simples se reconoce una masa calcificada grande en el cuadrante superior izquierdo, que después de la inyección de medio de contraste intravenoso se observa cómo desplaza hacia abajo al riñón. El estudio ultrasonográfico (no se muestra) revela áreas múltiples quísticas. *B*, confirmación por tomografía computadorizada en la que también se identifican áreas de densidad adiposa, lo que hace más probable el diagnóstico de teratoma que el de neuroblastoma. El teratoma maduro contiene todos los tipos de tejido cerebral y cerebeloso, epitelio respiratorio, transicional y escamoso, glándulas sebáceas y salivales, músculo liso, cartílago y grasa. Los indicadores tumorales son normales.

Otros

Otras localizaciones inusitadas de los teratomas abdominales incluyen hígado, riñón, intestino, vejiga, próstata, útero, mesenterio y pared abdominal.[2,3,92-94]

Teratomas de cabeza y cuello

Más del 10% de los teratomas infantiles se origina en el cuello, cabeza y sistema nervioso central.[2,3,95,96] Los sitios extracraneales más comunes son el cuello, nasofaringe, cavidad bucal y órbita. La mayoría de estos tumores se reconoce al momento o poco tiempo después del nacimiento y se vincula con aumento de la incidencia de los mortinatos. También se diagnostican con US prenatal (fig. 67-12).[97,98]

Teratomas cervicales

Representan más del 8% de todos los teratomas.[17,98] Los grandes se identifican en el útero mediante US.[97] Aparecen como una masa cervical quística, que compromete la vía respiratoria y los pacientes requieren intubación y traqueostomía inmediatas.[99] La compresión de la tráquea o desviación causan la muerte.[17,100,101] El diagnóstico prenatal permite la cesárea y el establecimiento de una vía respiratoria antes de colocar una pinza al cordón.[101] La extensión del tumor al mediastino provoca hipoplasia pulmonar, la cual aumenta la morbilidad y mortalidad respiratorias.[2,3] Por lo general se define bien el tumor y puede contener calcificaciones. El diagnóstico diferencial se determina con higroma quístico, bocio congénito y quiste branquial hendido (fig. 67-12).[100] Los estudios incluyen radiografías simples, US, medición de AFP y beta-hCG y metabolitos de catecolaminas urinarias. La TC e IRM son útiles para establecer el diagnóstico y definir las relaciones anatómicas.

Se practica resección completa a través de una amplia incisión en collar. Las más de las veces no es difícil separar el tumor de los músculos infrahioideos y los planos aponeuróticos, pero a menudo se adhiere a la aponeurosis pretraqueal. Muchas veces no se identifica el sitio de origen, si bien en diversos casos el tumor se adhiere con firmeza y parece originarse de la glándula tiroides; en tales circunstancias se efectúa lobectomía tiroidea. Los términos *tirocervical* y *cervicotiroideo* describen teratomas cervicales.[2,3] El tumor se compone usualmente de tejido neuroglial maduro e inmaduro, aunque son comunes cartílago y epitelio bronquial.[17,100,102] En 35% de los casos, el tumor contiene tejido tiroideo. Por lo general, los teratomas cervicales son benignos, pero se han comunicado los malignos, incluso en niños. En un informe del CCG se muestra que 20% de los tumores contiene elementos malig-

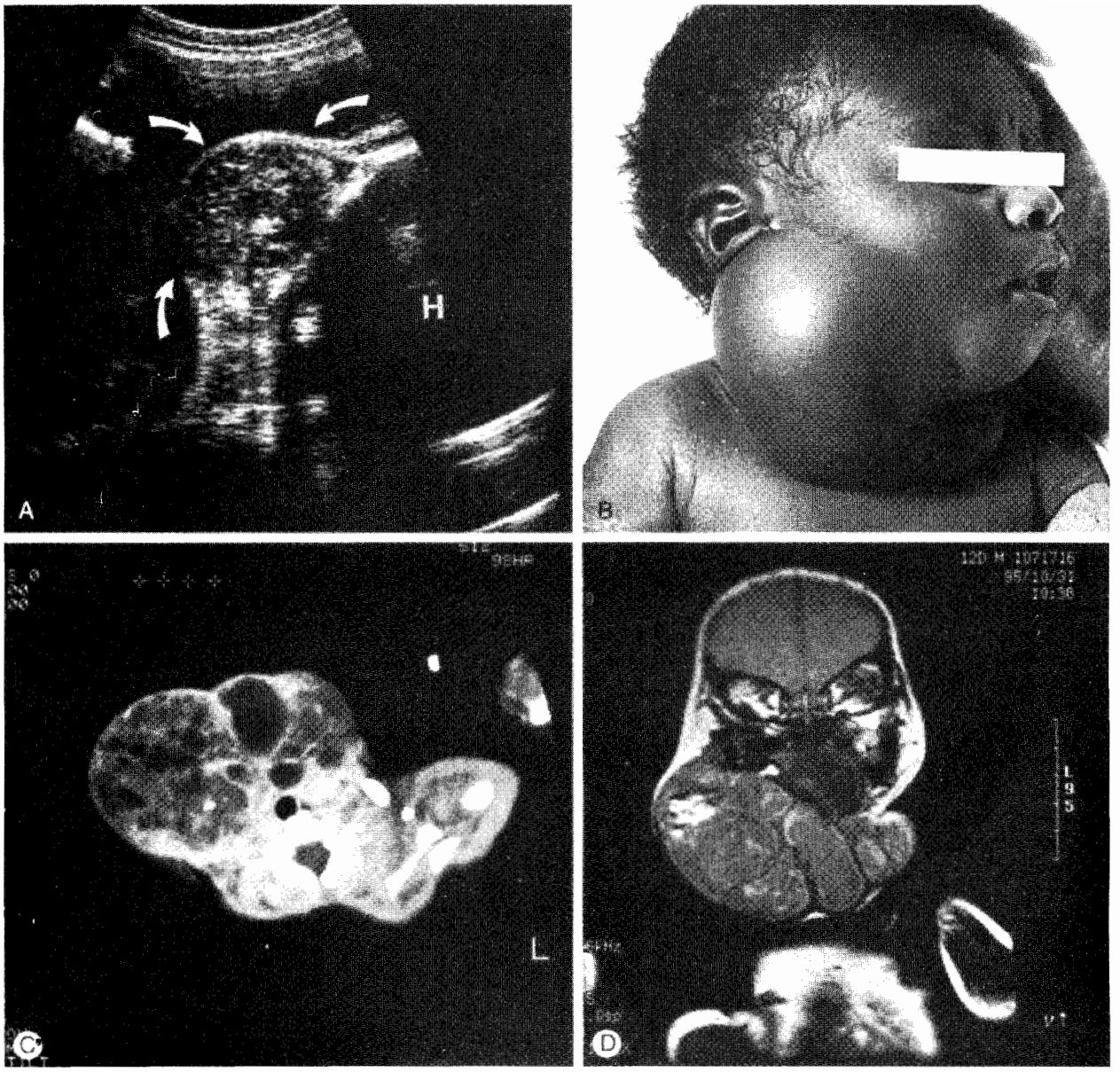


Fig. 67-12. *A*, el ultrasonido de un feto de 34 semanas de gestación demuestra una masa cervical de 7 cm de ecogenicidad mixta; el estudio Doppler descubre un contenido hemático (las flechas apuntan a la masa y la cabeza está marcada con la letra H). *B*, después del nacimiento por cesárea, el niño se presenta sólo con taquipnea leve a pesar de la masa cervical en el lado izquierdo. La transiluminación sugiere el diagnóstico de higroma. *C*, la tomografía computadorizada del área cervical inferior muestra la tráquea intacta y quistes múltiples. Al principio se pensó que los hallazgos eran consistentes con higroma, aunque después se identificó un área de calcificación. *D*, en el estudio por resonancia magnética se confirma la presencia de grasa, que aparece brillante en la imágenes T1 y en las de densidad de protón. En la operación, la tumoración parece originarse del lóbulo derecho de la glándula tiroides. Contiene quistes cubiertos con epitelio, cartílago, hueso, tejido glandular y estructuras papilares complejas; predomina el tejido neuroepitelial, con algunas áreas de tejido inmaduro semejante al del neuroblastoma. El nivel preoperatorio del ácido vanililmandélico es normal. En el periodo posoperatorio el sujeto requiere tratamiento con hormona tiroidea por hipotiroidismo subclínico (elevación de la hormona estimulante de la tiroides con niveles normales de tiroxina y triyodotironina).

nos, más a menudo neuroblastoma, teratocarcinoma, tumor similar al neuroblastoma y tumor neuroectodérmico.[17] La excisión completa en el periodo neonatal conduce a una sobrevida del 80 a 90%. La clasificación pronóstica de los teratomas cervicales considera el estado al nacimiento, edad al momento del diagnóstico y presencia de insuficiencia respiratoria.[102] En los recién nacidos sin insuficiencia, la tasa de mortalidad es de 2.7%, contra 43.4% en aquéllos con compromiso respiratorio.

Teratomas craneofaciales

Estos contienen un tipo de lesiones que amenaza la vida.

EPIGNATO. Es un término que se utiliza para describir los teratomas que protruyen por la boca (fig. 67-13). Estos tumores surgen del paladar blando o duro en la región de la bolsa de Rathke.[103,104] Por lo regular llenan la cavidad bucal y se extienden hacia fuera de la misma. Impiden la deglución fetal, que conduce a polihidramnios. Es obligada la excisión quirúrgica. Habitualmente son benignos y rara la recurrencia. Con frecuencia tienen una apariencia de feto parásito por su gran organización.

TERATOMAS FARINGEOS. Surgen del aspecto posterior de la nasofaringe. Los tumores grandes interfieren con la deglución y producen polihidramnios; además, causan insuficiencia respiratoria grave al momento del nacimiento y conducen a la muerte.[2] La mayoría de estos teratomas es benigna y el tratamiento es la resección quirúrgica.[99]

TERATOMAS BUCOFARINGEOS. Suponen el 2% de todos los teratomas.[105] Estas malformaciones se originan de la lengua, senos paranasales, mandíbula y amígdalas. La afectación de la vía respiratoria requiere cuidados inmediatos al momento del parto. Casi todos son benignos y la recurrencia es infrecuente después de la resección completa.[105]

TERATOMAS ORBITARIOS. Por lo general se presentan al momento del nacimiento como proptosis unilateral en un neonato normal a término.[106] Crecen con rapidez, pero el ojo está intacto. En ocasiones el tumor se extiende de forma intracraneal. El ojo con proptosis se puede romper por la exposición prolongada. Al examen histológico estos tumores son benignos y contienen tejido maduro y elementos neurogliales inmaduros. El tratamiento de elección es el quirúrgico y casi siempre se conserva el ojo.[2,106]

TERATOMAS DEL OIDO MEDIO. Son difíciles de diferenciar del colesteatoma hereditario. Se trata de lesiones benignas, pero su tratamiento quirúrgico es difícil por su localización y por la deformación que ocasionan. Algunas veces es necesaria la plastia de los huesecillos.[107,108]

Teratomas intracraneales

Es común que se presenten con síntomas de masa ocupativa. Comprenden sólo 2 a 4% de todos los teratomas, pero representan casi 50% de los tumores cerebrales en los primeros dos meses de vida.[2,3,40,109] En recién nacidos suelen ser benignos, pero malignos en niños más grandes y adultos jóvenes.[40,109-112] Estas lesiones aparecen en la vida intrauterina y causan hidrocefalia masiva. Se ha notificado que el teratoma masivo provoca rotura del cráneo durante el parto.[110] El sitio de origen más común es la glándula pineal, aunque los teratomas intracraneales se originan en áreas como el hipotálamo, ventrículos, cerebelo y región supraselar.[40,111]

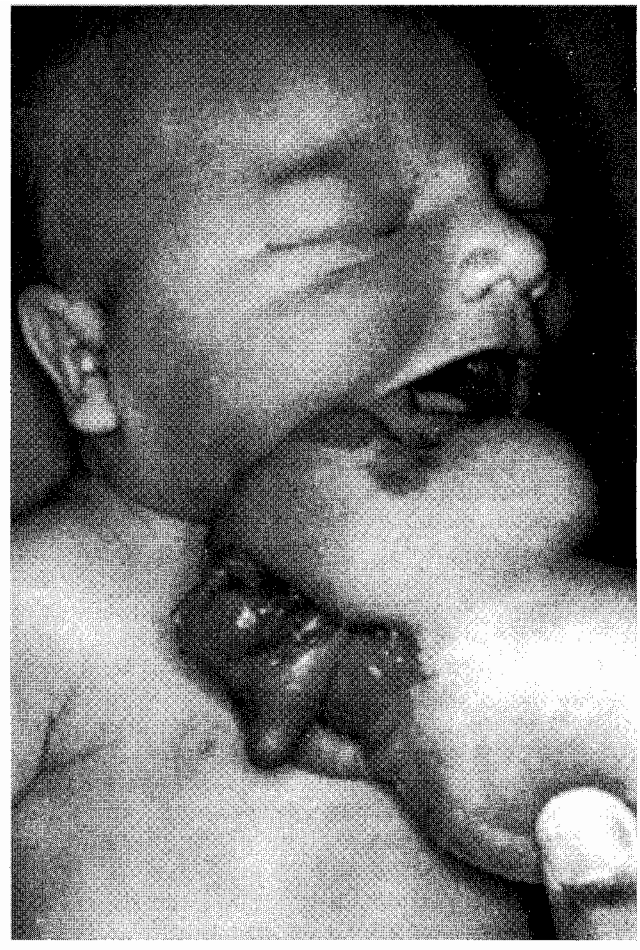


Fig. 67-13. El epignato es un teratoma que protruye desde la boca.

Los teratomas de la glándula pineal secretan la hormona gonadotropina coriónica y ello induce pubertad precoz. El hallazgo más frecuente en niños menores de dos años es la hidrocefalia obstructiva. En niños mayores son más comunes los síntomas de elevación de la presión intracraneal. Se determina el diagnóstico con radiografías del cráneo, US, TC o IRM.

El tratamiento de los teratomas intracraneales es difícil y muchos son irresecables. Sólo la resección completa hace posible una sobrevida larga. La derivación paliativa para abatir la presión intracraneal es de escaso beneficio.[40] La mortalidad perinatal es alta, con sólo 6% de sobrevida cuando se diagnostica en el feto o recién nacido.[3]

Sitios diversos

Se han comunicado teratomas en otros sitios, como la piel, región perianal lejana del cóccix, cordón umbilical (de posible relación con el onfalocele) y placenta.[2,3,113,114]

☐ Quistes dermoides, epidermoides y relacionados

QUISTES DERMOIDES

Son congénitos, están recubiertos por piel y poseen estructuras pilosebáceas maduras.[115,116] Son resultado del secuestro de piel a lo largo de líneas de cierre embrionario. Los sitios que más se afectan son la cabeza y cuello, pero se han notificado otros sitios de la línea media, entre ellos el área sacra, rafe perianal, escroto y área preesternal.[116] Los llamados *quistes dermoides del ovario* son de hecho teratomas quísticos y se tratan en el capítulo 73.

Las localizaciones típicas son la cabeza y debajo de la parte lateral de la ceja (fig. 67-14), piel cabelluda, glabela, punta de la nariz, órbita y paladar, donde se vinculan con una hendidura.[117] También pueden desarrollarse de manera intracraneal y en el canal raquídeo.[118]

Los quistes dermoides son casi siempre redondeados, suaves y a menudo están fijados a tejidos profundos o hueso. Por lo regular se presentan como una masa indolora de 1 o 2 cm de diámetro, pero superan los 4 cm si no se tratan. Algunos se vinculan con un tracto, en especial los de la nariz. Este sitio es también típico para la extensión intracraneal y ocurrencia familiar.[118] Con frecuencia, los quistes dermoides de la cabeza son profundos a los músculos y a menudo causan indentación de la tabla externa del cráneo. Pueden erosionar ambas tablas y extenderse al interior de éste. La radiografía muestra el defecto, pero es normal si el quiste se sitúa sobre la fontanela o en una sutura sin fusionar. Es esencial la TC en estos casos y se aconseja la interconsulta neuroquirúrgica.[118]

Los quistes dermoides profundos en la parte lateral de la ceja se abordan casi siempre a través de una incisión por arriba de aquélla porque la incisión dentro de la ceja deja una cicatriz más visible. Una incisión alterna se traza a través de la cresta palpebral; requiere algo más de extensión y mayor separación pero deja una cicatriz invisible (fig. 67-14). Este abordaje tiene la ventaja de permitir el acceso a la órbita en los raros casos en que el quiste, de forma bilobulada, penetra a través del hueso de la órbita.

Los quistes dermoides en el área cervical están localizados en la línea media y en su mayor parte son suprahioideos o submentonianos. Debido a que se hallan entre los músculos, se mueven con la deglución como lo hacen los conductos de los quistes tiroglosos. En el examen ultrasonográfico suelen ser ecogénicos y a menudo se interpretan de manera equívoca como sólidos en lugar de quísticos. Se diferencian en el periodo transoperatorio por su apariencia amarillenta, consistencia suave y contenido blando con material sebáceo y pelo; este aspecto mitiga la necesidad de hioidectomía.

Se deben escindir los quistes dermoides porque tienden a crecer, romperse e infectarse, lo que da lugar a una resección más difícil y probablemente una recurrencia más alta.

QUISTES EPIDERMICOS

También llamados epidermoides, su pared está compuesta de epidermis verdadera, como la de la piel de la

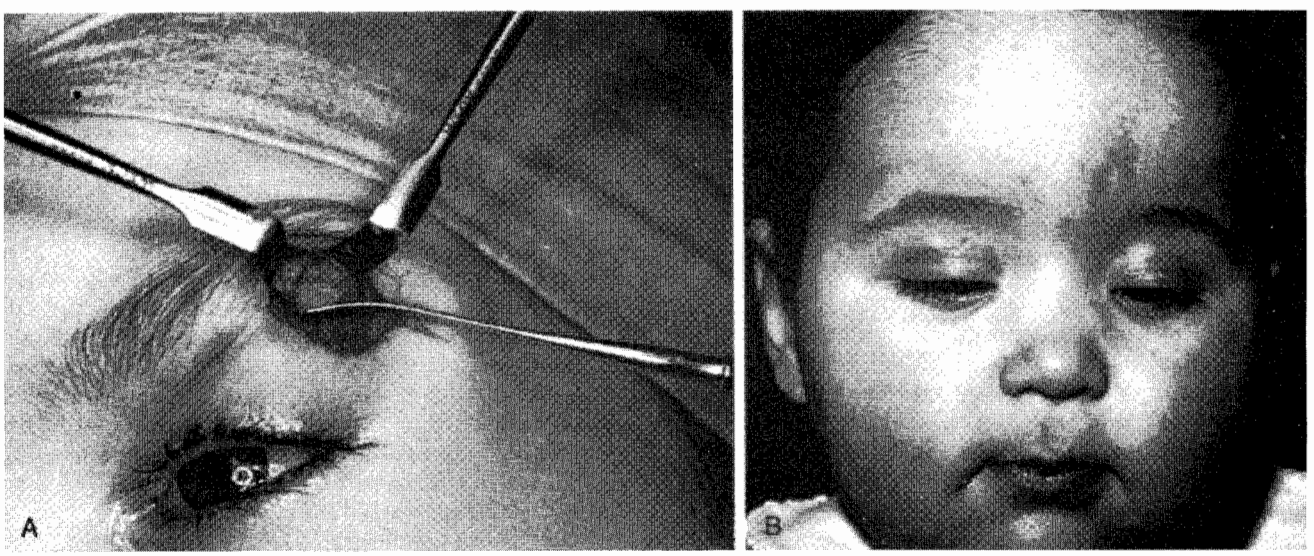


Fig. 67-14. *A*, quiste dermoide profundo en la parte lateral de la ceja. Se aborda a través de una incisión en la cresta palpebral, se sigue a través del músculo, que se separa hacia arriba, y se expone la masa que yace en el periostio. *B*, se muestra otro paciente un mes después de la excisión de un tumor dermoide bajo la ceja derecha a través de una incisión en la piel palpebral (cortesía de Patricia Bortoluzzi, MD, FRCSC).

cara y la del infundíbulo de los folículos pilosos (por lo tanto, también se conocen como *quistes infundibulares*).[115] No contienen unidades pilosebáceas o pelo. Algunos son de origen congénito como los quistes dermoides, mientras que otros son adquiridos, ya sea de crecimiento espontáneo a partir de los folículos pilosos o secundarios a traumatismos con implante de epidermis dentro de la dermis o en el tejido subcutáneo.

Los quistes epidérmicos son de crecimiento lento y se forman por descamación de células epiteliales. Son lesiones redondas, intradérmicas o subcutáneas que dejan de crecer hasta alcanzar 1 a 5 cm de diámetro. Son más comunes en la cara, piel cabelluda, cuello y tronco (p. ej., en áreas con pelo). Se pueden vincular con pequeños tractos sinuosos o con formación de hoyuelos en la piel. En el cuello o área infraclavicular se confunden con remanentes de hendiduras branquiales. Los senos y quistes preauriculares se consideran a menudo quistes epidérmicos. Los epidermoides del bazo se tratan en el capítulo 46.

Algunos pacientes desarrollan más de un quiste, pero la presencia de varios, sobre todo en la piel cabelluda y cara, hacen sospechar la posibilidad del síndrome de Gardner.[115,116] Los quistes contienen material seco caseoso o córneo y al examen histológico carecen de apéndices dérmicos. El tratamiento es la resección, que suele efectuarse bajo anestesia local, incluso en niños. El uso de crema anestésica tópica (EMLA) antes de la excisión, una aguja calibre 30 para la infiltración del anestésico y la sedación ocasional con hidrato de cloral o midazolam evitan la anestesia general para estas lesiones superficiales.

Los quistes preauriculares se extirpan mejor bajo anestesia general por su adherencia profunda al cartílago del hélix.[117] La rotura espontánea de cualquier quiste epidérmico induce una reacción de cuerpo extraño intensa y el niño se presenta con una masa semejante a un absceso. Esta requiere incisión y drenaje, si bien a menudo se "enfría" con antibióticos y compresas tibias locales. Este modo de presentación incrementa el riesgo de recurrencia del quiste después de la remoción quirúrgica y muchas veces deja una cicatriz más ancha que la observada con la excisión más temprana. El quiste se puede infectar con bacterias del pequeño tracto sinuoso que a veces está presente. Estas lesiones degeneran rara vez en carcinomas basocelulares o epidermoides.[118] El tratamiento de los senos preauriculares asintomáticos es controversial, pero se lleva a cabo la resección en presencia de quiste palpable o descarga de material por el tracto sinuoso.

Los quistes epidermoides del cráneo y sistema nervioso central comparten algunos datos con los dermoides, pero por lo general se tornan asintomáticos a mayor edad, entre los 20 y 40 años.[119] Se piensa que la mayor parte de ellos es de origen congénito, aunque es probable el mecanismo yatrógeno e inflamatorio para los quistes epidermoides intrarraquídeos (causados por punciones lumbares múltiples, en especial cuando se usa aguja sin estilete) y quistes epidermoides del oído medio (colesteatomas), respectivamente.

QUISTES TRIQUILEMALES

También conocidos como *quistes pilares* o *sebáceos*, se cree que surgen de los folículos pilosos.[115] Casi todos se adquieren y aparecen en la vida adulta. Es común que muestren un patrón autosómico dominante y en 30% de los casos son solitarios.[115] Algunos autores los clasifican como quistes epidermoides o epidérmicos.[118]

☐ Tumores de tejidos blandos

Se han descrito numerosos tumores de tejidos blandos y son de origen ectodérmico y mesodérmico. Algunas de estas neoplasias pediátricas se clasifican en el cuadro 67-2 (se indica si los tumores se describen en otros capítulos). Sólo se tratan aquí las malformaciones que encuentran los cirujanos pediatras. Además, están disponibles tratados más extensos acerca de los tumores de tejidos blandos.[120,121] Muchas tumoraciones de tejidos blandos son cutáneas o subcutáneas y se extirpan con anestesia local.

Epidermis

Granulomas piógenos

Son hemangiomas capilares polipoides solitarios que suelen vincularse con traumatismos o irritación local. Se localizan casi siempre en la piel como lesiones rojas, elevadas y en ocasiones hemorrágicas; en caso de embarazo las anomalías pueden identificarse en la boca.[122] Se tratan con facilidad con nitrato de plata só-

Cuadro 67-2. Clasificación de tumores de tejidos blandos en niños

Tejido	*Benigno*	*Maligno*
Ectodermo		
Epidermis	Quiste dermoide, epitelioma calcificante (pilomatrixoma)	Cáncer epidermoide
Glándula sudorífera	Hidradenoma	Adenocarcinoma
Glándula sebácea	Quiste sebáceo	Cáncer epidermoide
Melanocitos (cap. 70)	Nevos	Melanoma maligno
Tejido nervioso	Neurofibroma	Neurofibrosarcoma
Mesodermo		
Indiferenciado	Mesenquimoma, mixoma	Mesenquimoma maligno
Tejido fibroso	Fibroma, fibromatosis, queloide	Fibrosarcoma
Tejido vascular (cap. 71)	Hemangioma, linfangioma, glomo	Hemangioendotelioma
Tejido adiposo	Lipoma, lipoblastoma	Liposarcoma
Músculo (cap. 69)	Rabdomioma	Rabdomiosarcoma
Tejido sinovial	Célula gigante, sinovioma, quiste ganglión-ico, quiste sinovial	Sinovioma maligno

dico tópico, nitrógeno líquido o ligadura del cuello del pólipo. Rara vez se necesita excisión o electrocauterio.

Papilomas dérmicos

Son similares a porciones de piel de membrana mucosa y aparecen con el nacimiento o en la niñez.[123] Las variantes sésiles se denominan *verrugas*, en tanto que las proyecciones se conocen como *acrocordones*. El tratamiento es la resección simple.

Verrugas

Son infrecuentes antes de los cuatro años de edad pero resultan una queja pediátrica común.[123] Varios subtipos del papilomavirus humano afectan diferentes áreas del cuerpo.[122] Las verrugas se propagan a familias, equipos deportivos y condiscípulos y son más comunes en las manos y pies.[123] El tratamiento tópico incluye los ácidos salicílico o tricloroacético, nitrógeno líquido o electrocauterio. Rara vez se requiere la remoción quirúrgica.

El condiloma acuminado se presenta en la piel perineal y sugiere el abuso sexual al menor, pero no lo prueba. El virus se transmite por contacto manual durante los cambios de pañal o se adquiere al nacimiento durante el parto vaginal y las lesiones pueden tardar meses en desarrollarse. En un estudio se señala que el abuso sexual no es una fuente probable de transmisión en niños menores de tres años de edad, si no hay otros signos de abuso.[124] Estas anormalidades tienen coraza de tejido conectivo, están cubiertas de epitelio y son únicas o en forma de coliflor. Se sabe de su involución espontánea, pero se puede necesitar podofilina tópica. En algunos casos se requiere el electrocauterio bajo anestesia general para permitir la valoración y el tratamiento del recto y vagina.

Glándulas dérmicas aberrantes

Aparecen como piel áspera de un tono amarillo pardusco, similares a nevos o xantomas. El examen histológico revela hiperplasia adenoidea, aunque se han comunicado cambios malignos potenciales tardíos y por tanto se recomienda la excisión de estas lesiones.[123]

Epitelioma calcificante de Malherbe

También se lo denomina *pilomatrixoma*; se trata de un tumor solitario benigno calcificante de los folículos pilosos. Es uno de los tumores adquiridos de tejidos blandos más común en niños y lo conforma un nódulo palpable, circunscrito, firme, móvil, intracutáneo o subcutáneo, con coloración ocasional amarillenta o azulosa. Estas lesiones son más comunes después de los 20 años y 60 a 70% se halla en la región de la cabeza y cuello.[122] Sólo 2 a 3% es múltiple y casi todos menores de 1 cm, pese a que se han notificado anomalías mayores de 4 cm.[122,125] Son más frecuentes que los quistes sebáceos en los pacientes jóvenes. Se recomienda la excisión local.[125]

Lesiones de las glándulas sudoríferas

Estas enfermedades son efecto de alteraciones de las estructuras dérmicas anexuales sebáceas, apocrinas o ecrinas. En una serie se informó que sólo 1.7% de las biopsias en pediatría muestra estas lesiones.[122] El *hidradenoma* surge de la porción ductal de la glándula sudorífera y produce múltiples pápulas pequeñas carnosas en la cara, cuello y parte superior del tórax durante la pubertad y adolescencia. Dos subtipos son de interés: la forma eruptiva, que genera muchas lesiones de corta duración, y la variante de células claras, que induce anormalidades solitarias y a veces dolorosas.[122] Son raros los carcinomas de las glándulas sudoríferas y no poseen diferenciación adecuada para clasificarlas.[122] Son agresivas en forma local y metastizan los ganglios linfáticos. El tratamiento primario se basa en la resección y se individualiza la terapia coadyuvante.

Tumores epiteliales malignos

Estos tumores son raros en niños.[123] Los principios generales de tratamiento incluyen la excisión amplia y la radioterapia para prevenir las recurrencias.[123] Sólo 1% de los carcinomas basocelulares ocurre en niños. El síndrome de nevos de células basales[126] es una enfermedad autosómica dominante con lesiones de células basales en los ojos, nariz y mejillas vinculada con anomalías de la boca, piel, esqueleto, sistema nervioso central, ojos y genitales. Estos pacientes cursan también con xerodermia pigmentosa. El carcinoma epidermoide o de células escamosas se encuentra también en los sujetos con esta afección.[122] Se ha comunicado también cáncer epidermoide en los receptores de trasplantes pediátricos.[122]

Tejido nervioso

Neurofibromas

Son neoplasias benignas que experimentan proliferación anormal de células de Schwann, con frecuencia de nervios periféricos. Cuando son múltiples o se relacionan con manchas café con leche, se diagnostica neurofibromatosis tipo 1 (NF-1), o enfermedad de Recklinghausen, una enfermedad autosómica dominante. Al parecer, el gen NF-1 produce un agente supresor de tumor y la neurofibromatosis es la enfermedad en la que se aplica esta hipótesis genética.[127] Se puede retrasar el diagnóstico, pero el US prenatal confirma el diagnóstico en los niños afectados.[128,129] Los neurofibromas mucosos se vinculan con neoplasias endocrinas múltiples tipo 2B y se presentan en la niñez antes del carcinoma medular de la tiroides o el feocromocitoma.[130] El gen NF-2 tiene un nexo con los neurofibromas acústicos.

El gen NF-1 posee varias formas clínicas, que se resumen en el cuadro 67-3.[131] Puesto que el tratamiento quirúrgico no resuelve una enfermedad genética, es preciso apoyar al paciente y sus padres mediante un equipo multidisciplinario para tomar decisiones acerca

Cuadro 67-3. Patrones clínicos de la neurofibromatosis

Clínico	*Descripción*
Fibroma molusco	Cientos o miles de nódulos pediculados; su cantidad hace impráctica la resección
Neurofibroma plexiforme	Ocurre en la cara y piel cabelluda, causa deformidad ósea por erosión opresiva; se repiten las resecciones con finalidad cosmética, la resección curativa es rara
Elefantiasis nerviosa	Junto con los neurofibromas de las extremidades, causa engrosamiento de la piel que estimula hipertrofia de la extremidad; se practica resección para tratar la deformidad
Neurofibroma torácico	Puede tener extensión intrarraquídea (tumor bilobulado); tiene incidencia grande de malignización
Neurofibroma visceral	Afecta intestino, riñón y vejiga debido a la presencia de filetes nerviosos; cuando son grandes, aumenta la incidencia del neurofibrosarcoma
Síndromes esqueléticos	Incluye cifoscoliosis, seudoartrosis de tibia y cúbito
Síndromes craneales	Se informan meningiomas, gliomas y gliomas ópticos
Síndromes endocrinos	Se notifica precocidad sexual, carcinoma medular del tiroides y feocromocitoma
Síndromes cardiovasculares	Rara vez se afecta el corazón, pero se informa coartación de la aorta y lesiones de la arteria renal

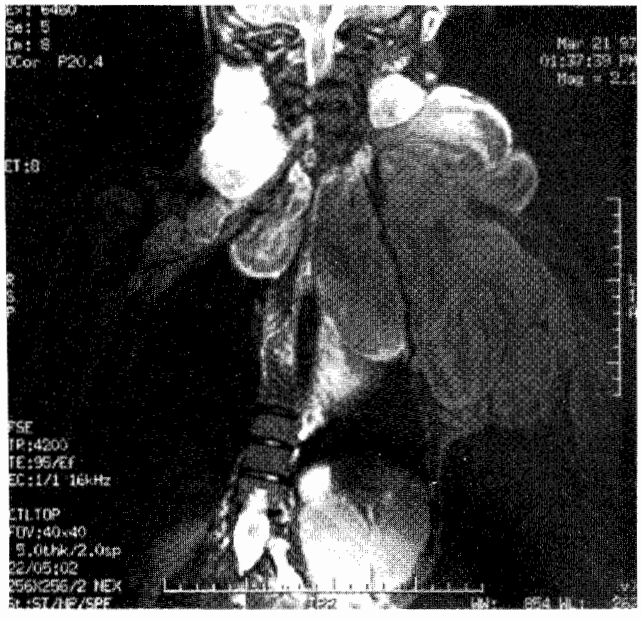


Fig. 67-15. Resonancia magnética de un niño con fibromatosis extensa tipo I, a quien se le practicaron dos laminectonías previas para resecar neurofibromas plexiformes que causaban compresión medular sintomática. La masa en el hemicuello izquierdo experimentaba crecimiento progresivo, inducía desviación traqueal y crecía a lo largo de las raíces nerviosas cervicales. El régimen quimioterápico con vincristina y actinomicina D no detiene la progresión de la enfermedad.

de tratamientos, rehabilitación y cambios durante el desarrollo (fig. 67-15). La degeneración maligna en neurofibrosarcoma y afecciones malignas adjuntas[132] requieren US, TC o IRM para las nuevas dolencias. Estas imágenes son de utilidad para el estudio de neurofibromas grandes o profundos. El crecimiento rápido es un signo certero de neurofibrosarcoma. La excisión o la reducción del volumen se combinan con quimioterapia y radioterapia.[133] Esta última no es útil para retrasar la progresión de enfermedades benignas, pero se ha notificado como causa de neurofibrosarcoma.[134] El tratamiento con quimioterapia e interferón alfa no es benéfico.

Xantomas

Son tumores con histiocitos cargados con lípidos o células espumosas que forman nódulos amarillentos en la piel. Se deben a diabetes mellitus sin control u obstrucción de las vías biliares, lo cual altera el metabolismo de los triglicéridos y colesterol y conduce a la acumulación de histiocitos. Los xantomas son típicos en el síndrome de Alagille (insuficiencia sindromática de los conductos biliares) e hipercolesterolemia familiar (fig. 67-16). La corrección de los trastornos predisponentes propicia la involución de estas anomalías; la biopsia excisional está indicada en lesiones molestas o para fines diagnósticos.

MESODERMO

Mesénquima indiferenciado

Mesenquimomas

Son tumores mesenquimatosos mixtos con dos o más elementos celulares (sin incluir el tejido fibroso). Aparecen después de la aplicación de radioterapia y quimioterapia.[135] En niños, estas lesiones son casi siempre benignas y surgen sobre todo en la cabeza, cuello y extremidades. Se han descrito anormalidades en costillas e hígado en recién nacidos.[136] El sarcoma correspondiente, el mesenquimoma maligno, es raro.

Mixomas

Son tumoraciones benignas cuyo estroma de células de tejido conectivo parece mesénquima. Por lo general se originan en el corazón, inducen síntomas por obstrucción del flujo sanguíneo normal y se resecan con derivación cardiopulmonar.

Tejido fibroso

Fibroma

Es una lesión constituida por tejido fibroso o conectivo y se manifiesta en la forma de anomalías óseas líticas, nódulos mamarios, hinchazón de dedos y otras presentaciones.[136] La *fibromatosis* se presenta habitualmente en la infancia como masas firmes ahuladas de

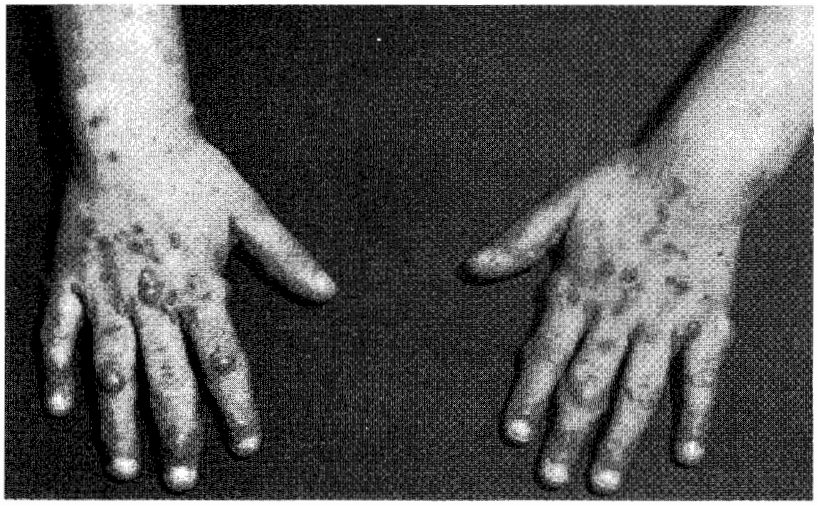


Fig. 67-16. Xantomas múltiples en un niño con síndrome de Alagille.

tejidos blandos, en particular en extremidades inferiores, cabeza y cuello. Cuando son congénitas y generalizadas, la muerte ocurre en las primeras semanas de vida debido a lesiones pulmonares.[136]

FASCIITIS NODULAR. Es el tumor de tejido fibroso o proceso reactivo autolimitante más común.[137] Estos tumores tienen una localización subcutánea, intramuscular o fascial y se encuentran las más de las veces en la cabeza y cuello de los niños.[137] La mitad de los casos se relaciona con incomodidad y una cuarta parte de las anormalidades se observa en individuos menores de 20 años. Es necesario obtener biopsia excisional para diferenciar estas malformaciones de crecimiento rápido de las malignas.

FIBROSARCOMAS. Se trata de neoplasias que producen colágena y no poseen diferenciación celular. Es el sarcoma más frecuente de niños menores de un año.[138] El tratamiento es la resección completa y quimioterapia coadyuvante. Puede ser de beneficio la quimioterapia preoperatoria. Se requiere radioterapia para la recurrencia local.

Epulis congénito

Es un tumor benigno de células granulosas casi exclusivo de las niñas y se presenta al momento del nacimiento. Tiene su origen en la mucosa gingival maxilar y varía de 1 a 2 cm de diámetro.[139] No está clara su naturaleza exacta. Algunos lo clasifican como tumor de nervios periféricos, mientras que otros lo consideran una tumoración fibrosa y de ahí el término *fibroblastoma de células granulosas*. No es común la involución espontánea y la excisión simple es curativa.[139]

Queloides

Es una cicatriz elevada e irregular de crecimiento progresivo causado por exceso de colágena en la dermis durante la reparación del tejido conectivo. A diferencia de la cicatriz hipertrófica (que no progresa), el queloide recurre después de la resección. Se intenta el tratamiento con inyección intradérmica con esteroides, vestimentas de presión (como en los quemados) y criocirugía. Rara vez se emplea excisión con radioterapia.[140] Es habitual el desarrollo de cicatrices queloides después de procedimientos quirúrgicos menores. La incidencia es más alta en pacientes negros.

Tumores desmoides

Son malformaciones fibrosas que surgen a menudo de tejido musculoaponeurótico del cráneo o la cavidad abdominal; por tanto, se emplea el nombre moderno de *fibromatosis musculoaponeurótica*.[141] No poseen cápsula, invaden en forma local y no metastizan. Se vinculan con el síndrome de Gardner.

Cuando proceden del retroperitoneo, la resección completa es imposible sin poner en riesgo los vasos esplácnicos. Para tratar el tumor residual se consideran dosis altas de radioterapia o braquiterapia intersticial.[138] En la recurrencia y los tumores inoperables se instituye terapia esteroidea (tamoxifeno, prednisona) y no esteroidea (indometacina y sulindac).[142]

Glomo vascular

Este tumor constituye una lesión pediátrica infrecuente que consiste en una malla de arteriolas finas conectadas con venas y mezclada con tejido nervioso. Los niños, a diferencia de los adultos, tienden a desarrollar tumores múltiples y es posible que se hereden en forma autosómica dominante.[136] Se manifiestan en la piel como manchas discretas de tono azuloso o negruzco y son muy dolorosas si se presentan bajo las uñas. La remoción quirúrgica es el tratamiento de elección.

Tejido adiposo

El lipoma, que se desarrolla con frecuencia en el tronco, cuello y antebrazos, es un tumor benigno, sua-

ve, ahulado, encapsulado y de tejido graso compuesto por adipocitos maduros. En un estudio, los tumores adiposos son lipomas (94%), lipoblastomas (4.7%) y liposarcomas (1.3%).[143] Todos son de crecimiento lento. Por lo regular se establece el diagnóstico antes de los tres años de edad; el lipoblastoma es superficial y bien encapsulado, profundo e infiltrante. El tratamiento definitivo de los tumores adiposos es la resección completa. La quimioterapia es importante en el tratamiento del liposarcoma residual. La tasa de recurrencia local para el lipoblastoma y liposarcoma es de 10 a 20%.[143] Se caracterizan por estroma mixoide, lipoblastos embrionarios y adipocitos maduros; la variante mixoide del liposarcoma es histológicamente similar al lipoblastoma. El cariotipo tumoral es útil para diferenciar estos tumores adiposos.[143]

El liposarcoma surge de la aponeurosis intermuscular, donde los lipoblastos embrionarios exhiben la diferenciación variada con atipia nuclear ocasional. La variante más frecuente es la mixoide y metastiza de manera tardía, si acaso. El subtipo indiferenciado es muy maligno y coexiste con el sarcoma de células en huso.

Tejido sinovial

Quistes sinoviales

Los quistes sinoviales, también llamados *quistes ganglionicos*, surgen de las articulaciones o de las vainas tendinosas, lo que da lugar a lesiones firmes de 0.5 a 2 cm llenas de mucina con cápsula fibrosa. Son más comunes en la mano, particularmente en el dorso de la muñeca; también son frecuentes en el tobillo, pie y la fosa poplítea (donde se denominan quistes de Baker). Una cuarta parte de estos últimos ocurre en niños menores de seis años.[144]

En los textos de patología se distinguen los quistes sinoviales con verdadera cubierta sinovial (como los de Baker) de los gangliones, que al parecer son degeneraciones y no tienen cubierta sinovial.[145,146] Sin embargo, los clínicos usan a menudo ambos términos de manera indistinta.[147] Los síntomas habituales son dolor y debilidad, pero la mayoría de los niños se presenta con una masa asintomática. Es común la involución espontánea con cualquier tipo de quistes sinoviales. Se reserva la resección para los pacientes con anomalías sintomáticas persistentes.[147] El tratamiento típico incluye la rotura traumática ("golpéalo con la *Biblia*") o inyección con esteroides. Ambas están proscritas por el riesgo elevado de recurrencia y dolor secundario. Si el quiste causa incomodidad transitoria se administran agentes antiinflamatorios no esteroides con descanso y entablillado de la muñeca.

Sinoviomas de células gigantes

Se trata de tumores benignos de la vaina tendinosa y ocurren por lo general antes de los 10 años de edad.[136] Aparecen en los dedos (75 a 80% de los casos) en la región volar. El tratamiento con resección conduce a la recurrencia del 10 a 15%.[136] En personas menores de 20 años el sinovioma maligno (o sinoviosarcoma) representa 5 a 10% de los tumores malignos de tejidos blandos.[148] La mayoría surge cerca de la rodilla, pero también se encuentra en la cabeza y cuello, pared abdominal anterior y área inguinal. Se palpa la masa o se descubre como calcificación en las radiografías. La curación se logra con excisión amplia sin quimioterapia y es necesaria la reconstrucción microquirúrgica por la anatomía neurovascular relacionada con el tumor; otra opción es la amputación. Los subtipos calcificantes tienen mejor tasa de sobrevida a cinco años (83%) que los no calcificantes (25 a 50%).[149]

BIBLIOGRAFIA

1. Virchow R: Ueber Die Sakralgeschwulst Des Schliewener Kindes. Klin Wschr 46:132, 1869.
2. Dehner LP: Gonadal and extragonadal germ cell neoplasms: Teratomas in childhood. In Finegold M (ed): Pathology of Neoplasia in Children and Adolescents. Philadelphia, WB Saunders, 1986, pp 282–312.
3. Isaacs H: Germ cell tumors. In Isaacs H (ed): Tumors of the Fetus and Newborn. Philadelphia, WB Saunders, 1997, pp 15–38.
4. Skinner MA: Germ cell tumors. In Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP (eds): Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, pp 653–662.
5. Moore KL, Persaud TVN: The Developing Human. Philadelphia, WB Saunders, 1993.
6. Isaacs H: Tumors. In Gilbert-Barness E (ed): Potter's Pathology of the Fetus and Infant. St Louis, CV Mosby, 1997, pp 1242–1331.
7. Bale PM: Sacrococcygeal developmental abnormalities and tumors in children. Perspect Pediatr Pathol 1:56, 1984.
8. Sinnock KL, Perez-Atayde AR, Boynton KA, et al: Clonal analysis of sacrococcygeal "teratomas." Pediatr Pathol Lab Med 16:865–875, 1996.
9. Chadha R, Bagga D, Malhortra CJ, et al: Accessory limb attached to the back. J Pediatr Surg 28:1615–1617, 1993.
10. de Lagausie P, de Napoli Cocci S, Stempfle N, et al: Highly differentiated teratoma and fetus-in-fetu: A single pathology? J Pediatr Surg 32:115–116, 1997.
11. Heifetz SA, Alrabeeah A, Brown BS, et al: Fetus in fetu: A fetiform teratoma. Pediatr Pathol 8:215–226, 1988.
12. Hanquinet S, Damry N, Heimann P, et al: Association of a fetus in fetu and two teratomas: US and MRI. Pediatr Radiol 27:336–338, 1997.
13. Drut RM, Drut R, Fontana A, et al: Mature presacral sacrococcygeal teratoma associated with a sacral "epignathus." Pediatr Pathol 12:99–103, 1992.
14. Parizek J, Nemecek S, Pospisilova B, et al: Mature sacrococcygeal teratoma containing the lower half of a human body. Childs Nerv Syst 8:108–110, 1992.
15. Kooijman CD: Immature teratomas in children. Histopathology 12:491–502, 1988.
16. Graf JL, Housely HT, Albanese CT, et al: A surprising histological evolution of preterm sacrococcygeal teratomas. J Pediatr Surg 33:177–179, 1998.
17. Azizkhan RG, Haase GM, Applebaum H, et al: Diagnosis, management, and outcome of cervicofacial teratomas in neonates: A Children's Cancer Group Study. J Pediatr Surg 30:312–316, 1995.
18. Hijiya N, Horikawa R, Matsushita T, et al: Malignant mediastinal germ-cell tumors in childhood: A report of two cases achieving long-term disease-free survival. Am J Pediatr Hematol-Oncol 11:437–440, 1989.
19. Stringer DA, Sprigg A, Kerrigan D: Malignant carcinoid

within a recurrent sacrococcygeal teratoma in childhood. Can Assoc Radiol J 41:105–107, 1990.
20. Tsuchida Y, Endo Y, Saito S, et al: Evaluation of alpha fetoprotein in early infancy. J Pediatr Surg 13:155–162, 1978.
21. Wu JT, Book L, Sudar K: Serum alpha fetoprotein (AFP) levels in normal infants. Pediatr Res 15:50–52, 1981.
22. Derenoncourt AN, Castro-Magana M, Jones KL: Mediastinal teratoma and precocious puberty in a boy with mosaic Klinefelter syndrome. Am J Med Genet 55:38–42, 1995.
23. Rodriguez E, Reuter VE, Mies C, et al: Abnormalities of 2q: A common genetic link between rhabdomyosarcoma and hepatoblastoma? Genes Chromosom Cancer 3:122–127, 1991.
24. Perlman EJ, Cushing B, Hawkins E, et al: Cytogenetic analysis of childhood endodermal sinus tumors: A Pediatric Oncology Group Study. Pediatr Pathol 14:695–708, 1994.
25. Kruslin B, Hrascan R, Manojlovic S, et al: Oncoproteins and tumor suppressor proteins in congenital sacrococcygeal teratomas. Pediatr Pathol Lab Med 17:43–52, 1997.
26. Ishiwata I, Ishiwata C, Soma M, et al: N-myc gene amplification and neuron specific enolase production in immature teratomas. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 418:333–338, 1991.
27. Currarino G, Coln D, Votteler T: Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. AJR Am J Roentgenol 137:395–398, 1981.
28. Ng WT, Ng TK, Cheng PW: Sacrococcygeal teratoma and anorectal malformation: Case reports. Aust N Z J Surg 67:218–220, 1997.
29. Tsuchida Y, Watanasupt W, Nakajo T: Anorectal malformations associated with a presacral tumor and sacral defect. Pediatr Surg Int 4:398–402, 1989.
30. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR: Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey—1973. J Pediatr Surg 9:389–398, 1974.
31. Ashcraft KW, Holder TM: Hereditary presacral teratoma. J Pediatr Surg 9:691–697, 1974.
32. Lee S-C, Chun Y-S, Jung S-E, et al: Currarino triad: Anorectal malformations, sacral bony abnormality, and presacral mass—a review of 11 cases. J Pediatr Surg 32:58–61, 1997.
33. Shaija JK: Anorectal malformation presenting as Hirschsprung's disease: A case report. East Afr Med J 72:130–131, 1995.
34. Sonnino RE, Chou S, Guttman FM: Hereditary sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 24:1074–1075, 1989.
35. Subbarao P, Bhatnagar V, Mitra DK: The association of sacrococcygeal teratoma with high anorectal and genital malformations. Aust N Z J Surg 64:214–215, 1994.
36. Lahdenne P, Heikinheimo M, Jaaskelainen J, et al: Vertebral abnormalities associated with congenital sacrococcygeal teratomas. J Pediatr Orthop 11:603–607, 1991.
37. Werb P, Scurry J, Ostor A, et al: Survey of congenital tumors in perinatal necropsies. Pathology 24:247–253, 1992.
38. Sadove AM, Kalsbec JE, Ellis FD, et al: Orbital teratoma associated with trigonocephaly. Plast Reconstr Surg 88:1059–1063, 1991.
39. Aughton DJ, Sloan CT, Milad MP, et al: Nasopharyngeal teratoma ("hairy polyp"), Dandy-Walker malformation, diaphragmatic hernia, and other anomalies in a female infant. J Med Genet 27:788–790, 1990.
40. Rowe MI, O'Neill JA, Grosfeld JL, et al: Teratomas and germ cell tumors. In Rowe MI, O'Neill JA, Grosfeld JL, et al (eds): Essentials of Pediatric Surgery. St Louis, CV Mosby, 1995, pp 296–305.
41. Gross RE, Clatworthy HW Jr, Meeker IA Jr: Sacrococcygeal teratomas in infants and children: A report of 40 cases. Surg Gynecol Obstet 92:341–354, 1951.
42. Hasle H, Jacobsen BB, Aschenfeldt P, et al: Mediastinal germ cell tumour associated with Klinefelter syndrome: A report of case and review of the literature. Eur J Pediatr 151:735–739, 1992.
43. Casalone R, Righi R, Granata P, et al: Cerebral germ cell tumor and XXY karyotype. Cancer Genet Cytogenet 74:25–29, 1994.
44. Hachimi-Idrissi S, Desmytere S, Goossens A, et al: Retroperitoneal teratoma as first sign of Klinefelter's syndrome. Arch Dis Child 72:163–164, 1995.
45. Zon R, Orazi A, Neiman RS, et al: Benign hematologic neoplasm associated with mediastinal mature teratoma in a patient with Klinefelter's syndrome: A case report. Med Pediatr Oncol 23:376–379, 1994.
46. Beasley SW, Tiedemann K, Howat A, et al: Precocious puberty associated with malignant thoracic teratoma and malignant histiocytosis in a child with Klinefelter's syndrome. Med Pediatr Oncol 15:277–280, 1987.
47. Sasou S, Nakamura SI, Habano W, et al: True malignant histiocytosis developed during chemotherapy for mediastinal immature teratoma. Human Pathol 27:1099–1103, 1996.
48. Aurer I, Nemet D, Uzarevic B, et al: Mediastinal malignant teratoma and acute myeloid leukemia in a patient with Klinefelter's syndrome: Comparison of DNA content in the two malignancies. Acta Oncol 33:705–706, 1994.
49. Koo CH, Reifel J, Kogut N, et al: True histiocytic malignancy associated with a malignant teratoma in a patient with 46XY gonadal dysgenesis. Am J Surg Pathol 16:175–183, 1992.
50. Goetsch SJ, Hadley GP: Hodgkin's disease following successful treatment of gastric teratoma in a neonatal female. Pediatr Pathol Lab Med 15:455–461, 1995.
51. Dische MR, Gardner HA: Mixed teratoid tumors of the liver and neck in trisomy 13. Am J Clin Pathol 69:631–637, 1978.
52. Quah BS, Menon BS: Down syndrome associated with a retroperitoneal teratoma and Morgagni hernia. Clin Genet 50:232–234, 1996.
53. Falik-Borenstein TC, Korenberg JR, Davos I, et al: Congenital gastric teratoma in Wiedemann-Beckwith syndrome. Am J Med Genet 38:52–57, 1991.
54. Akguner M, Karaca C, Karatas O, et al: Mentosternal pterygium with teratoma. Ann Plast Surg 37:201–203, 1996.
55. Zachariou Z, Krug M, Benz G, et al: Proteus syndrome associated with a sacrococcygeal teratoma: A rare combination. Eur J Pediatr Surg 6:249–251, 1996.
56. Robin NH, Grace K, DeSouza TG, et al: New finding of Schinzel-Giedion syndrome: A case with a malignant sacrococcygeal teratoma. Am J Med Genet 47:852–856, 1993.
57. Billmire DF, Grosfeld JL: Teratomas in childhood: Analysis of 142 cases. J Pediatr Surg 21:548–551, 1985.
58. Schropp KP, Lobe TE, Rao B, et al: Sacrococcygeal teratoma: The experience of four decades. J Pediatr Surg 27:1075–1079, 1992.
59. Tapper D, Lack EE: Teratomas in infancy and childhood: A 54-year experience at the Children's Hospital Medical Center. Ann Surg 198:398–410, 1983.
60. Powell RW, Weber ED, Manci EA: Intradural extension of a sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 28:770–772, 1993.
61. West K, Touloukian RJ: Meconium pseudocyst presenting as a buttock mass. J Pediatr Surg 23:864–865, 1988.
62. Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC: Coagulopathy associated with large sacrococcygeal teratomas. J Pediatr Surg 27:1308–1310, 1992.
63. Flake AW: Fetal sacrococcygeal teratoma. Semin Pediatr Surg 2:113–120, 1993.
64. Veschambre R, Wartanian B, Lebouvier L, et al: Facteurs pronostiques anténatals des tératomes sacro-coccygiens. Rev Fr Gynecol Obstét 88:325–330, 1993.
65. Adzick NS, Crombleholme TM, Morgan MA, et al: A rapidly growing fetal teratoma. Lancet 349:538, 1997.
66. Robertson FM, Crombleholme TM, Frantz ID, et al: Devascularization and staged resection of giant sacrococcygeal teratoma in the premature infant. J Pediatr Surg 30:309–311, 1995.
67. Hecher K, Hackeloer B-J: Intrauterine endoscopic laser surgery for fetal sacrococcygeal teratoma. Lancet 347:470, 1996.
68. Lindahl H: Giant sacrococcygeal teratoma: A method of

simple intraoperative control of hemorrhage. J Pediatr Surg 23:1068–1069, 1988.
69. Lund DP, Soriano DG, Fauza D, et al: Resection of a massive sacrococcygeal teratoma using hypothermic hypoperfusion: A novel use of extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr Surg 30:157–159, 1995.
70. Shanbhogue LKR, Bianchi A, Doig CM, et al: Management of benign sacrococcygeal teratoma: Reducing mortality and morbidity. Pediatr Surg Int 5:41–44, 1990.
71. Bilik R, Shandling B, Pope M, et al: Malignant benign neonatal sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 28:1158–1160, 1993.
72. Ouimet A, Russo P: Fetus in fetu or not? J Pediatr Surg 24:926–927, 1989.
73. Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL: Immature (malignant) teratoma of the ovary: A clinical and pathologic study of 58 cases. Cancer 37:2359–2372, 1976.
74. Gilcrease MZ, Brandt ML, Hawkins EP: Yolk sac tumor identified at autopsy after surgical excision of immature sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 30:875–877, 1995.
75. Malogolowkin MH, Ortega JA, Kraila M, et al: Immature teratomas: Identification of patients at risk of malignant recurrence. J Natl Cancer Instit 81:870–874, 1989.
76. Hawkins EP, Isaacs H, Cushing B: Occult malignancy in neonatal sacrococcygeal teratomas: A report from a combined Pediatric Oncology Group and Children's Cancer Group Study. Am J Pediatr Hematol Oncol 15:406–409, 1993.
77. Shanbhogue LKR, Gough DCS, Jones PM: Malignant sacrococcygeal teratoma: Improved survival with chemotherapy. Pediatr Surg Int 4:202–204, 1989.
78. Dewan PA, Davidson PM, Campbell PE, et al: Sacrococcygeal teratoma: Has chemotherapy improved survival? J Pediatr Surg 22:274–277, 1987.
79. Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, et al: Long-term outcome of infants and children with sacrococcygeal teratomas: A report from the Children's Cancer Group. J Pediatr Surg 33:171–176, 1998.
80. Malone PS, Spitz L, Kiely EM, et al: The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 25:679–680, 1990.
81. Havranek P, Hedlund H, Rubenson A, et al: Sacrococcygeal teratoma in Sweden between 1978 and 1989: Long-term functional results. J Pediatr Surg 27:916–918, 1992.
82. Boemers TML, van Gool JD, de Jong TPVM, et al: Lower urinary tract dysfunction in children with benign sacrococcygeal teratoma. J Urol 151:174–176, 1994.
83. Lewis BD, Hurt RD, Payne WS, et al: Benign teratomas of the mediastinum. J Thorac Cardiovasc Surg 86:727–731, 1983.
84. Sidani AH, Oberson R, Deleze G, et al: Infected teratoma of lower posterior mediastinum in a six-year-old boy. Pediatr Radiol 21:438–439, 1991.
85. Chaussain JL, Lemerle J, Roger M, et al: Klinefelter syndrome, tumor, and sexual precocity. J Pediatr 97:607–609, 1980.
86. Sumner TE, Crowe JE, Klein A, et al: Intrapericardial teratoma in infancy. Pediatr Radiol 10:51–53, 1980.
87. Augé D, Satgé D, Sauvage P, et al: Les tératomes rétropéritonéaux de la période néonatale. Ann Pediatr (Paris) 40:613–621, 1993.
88. Senocak ME, Kale G, Buyukpamukcu N, et al: Gastric teratoma in children including the third reported female case. J Pediatr Surg 25:681–684, 1990.
89. Haley T, Dimler M, Hollier P: Gastric teratoma with gastrointestinal bleeding. J Pediatr Surg 21:949–950, 1986.
90. Coulson WF: Peritoneal gliomatosis from a gastric teratoma. Am J Clin Pathol 94:87–89, 1990.
91. Bourque CJ, Mackay AJ, Payton D: Malignant gastric teratoma: Case report. Pediatr Surg Int 12:192–193, 1997.
92. Shah RS, Kaddu SJ, Kirtane JM: Benign mature teratoma of the large bowel: A case report. J Pediatr Surg 31:701–702, 1996.
93. Misugi K, Reiner CB: A malignant true teratoma of liver in childhood. Arch Pathol 80:409–412, 1965.
94. Chiba T, Iwami D, Kikuchi Y: Mesenteric teratoma in an 8-month-old girl. J Pediatr Surg 30:120, 1995.
95. Filston HC: Hemangiomas, cystic hygromas, and teratomas of the head and neck. Semin Pediatr Surg 3:147–159, 1994.
96. Kountakis SE, Minotti AM, Maillard A, et al: Teratomas of the head and neck. Am J Otolaryngol 15:292–296, 1994.
97. Schoenfeld A, Edelstein T, Joel-Cohen SJ: Prenatal ultrasonic diagnosis of the fetal teratoma of the neck. Br J Radiol 51:742–744, 1978.
98. Garmel SH, Crombleholme TM, Semple JP, et al: Prenatal diagnosis and management of fetal tumors. Semin Perinatal 18:350–365, 1994.
99. Byard RW, Jimenez CL, Caroebter BF, et al: Congenital teratomas of the neck and nasopharynx: A clinical and pathological study of 18 cases. J Pediatr Child Health 26:12–16, 1990.
100. Ward RF, April M: Teratomas of the head and neck. Otolaryngol Clin North Am 22:621–629, 1989.
101. Langer JC, Tabb T, Thompson P, et al: Management of prenatally diagnosed tracheal obstruction: Access to the airway in utero prior to delivery. Fetal Diagn Ther 7:12–16, 1992.
102. Jordan RB, Gauderer MW: Cervical teratomas: An analysis. Literature review and proposed classification. J Pediatr Surg 23:583–591, 1988.
103. Hatzihaberis F, Stamatis D, Staurinos D: Giant epignathus. J Pediatr Surg 13:517–518, 1978.
104. Wilson JW, Gehweiler JA: Teratoma of the face associated with a patent canal extending into the cranial cavity (Rathke's pouch) in a three-week-old child. J Pediatr Surg 5:349–359, 1970.
105. Sauter ER, Diaz JH, Arensman RM, et al: The perioperative management of neonates with congenital oropharyngeal teratomas. J Pediatr Surg 25:925–928, 1990.
106. Lee GA, Sullivan TJ, Tsikleas GP, et al: Congenital orbital teratoma. Aust N Z J Ophthalmol 25:63–66, 1997.
107. Navarro Cunchillos M, Bonachera MD, Navarro Cunchillos M, et al: Middle ear teratoma in a newborn. J Laryngol Otol 110:875–877, 1996.
108. Parnes LS, Sun AH: Teratoma of the middle ear. J Otolaryngol 24:165–167, 1995.
109. Odell JM, Allen JK, Badura RJ, et al: Massive congenital intracranial teratoma: A report of two cases. Pediatr Pathol 7:333–340, 1987.
110. Washburne JF, Magann EF, Chauhan SP, et al: Massive congenital intracranial teratoma with skull rupture at delivery. Am J Obstet Gynecol 173:226–228, 1995.
111. Hunt SJ, Johnson PC, Coons SW, et al: Neonatal intracranial teratomas. Surg Neurol 34:336–342, 1990.
112. Greenhouse AH, Neubuerger KT: Intracranial teratoma of the newborn. AMA Arch Neurol 3:718–724, 1960.
113. Jona JZ: Congenital anorectal teratoma: Report of a case. J Pediatr Surg 31:709–710, 1996.
114. Kreczy A, Alge A, Menardi G, et al: Teratoma of the umbilical cord: Case report with review of the literature. Arch Pathol Lab Med 118:934–937, 1994.
115. Lever WF, Schaumburg-Lever G: Tumors and cysts of the epidermis. In Lever WF, Schaumburg-Lever G (eds): Histopathology of the Skin (7th ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1990, pp 523–571.
116. Mascaro JM, Torras H, Iranzo P: Cutaneous tumors in childhood. In Ruiz-Maldonado R, Parish LC, Beare JM (eds): Textbook of Pediatric Dermatology. Philadelphia, Grune & Stratton, 1989, pp 715–726.
117. Rowe MI, O'Neill JA, Grosfeld JL, et al: Miscellaneous skin lesions. In Rowe MI, O'Neill JA, Grosfeld JL, et al (eds): Essentials of Pediatric Surgery. St Louis, CV Mosby, 1995, pp 819–828.
118. Hurwitz S: Cutaneous tumors in childhood. In Hurwitz S (ed): Clinical Pediatric Dermatology (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1993, pp 198–241.
119. Baxter JW, Netsky MG: Epidermoid and dermoid tumors:

Pathology. In Wilkins RH, Rengachary SS (eds): Neurosurgery. New York, McGraw-Hill, 1985, pp 655–661.
120. Enzinger FM, Weiss SW: Soft Tissue Tumors (3rd ed). St Louis, CV Mosby, 1995.
121. Webber BL, Parham DM: Soft tissue tumors other than rhabdomyosarcoma and peripheral neuroepithelioma. In Parham DM (ed): Pediatric Neoplasia: Morphology and Biology. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996, pp 205–218.
122. Dehner LP: Skin and supporting adnexae. In Dehner LP (ed): Pediatric Surgical Pathology (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, pp 1–103.
123. Lindsay WK: Congenital defects of the skin, muscles, connective tissues, tendons, and hands. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): Pediatric Surgery. Vol. 2 (4th ed). Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 1479–1499.
124. Cohen BA, Honig P, Androphy E: Anogenital warts in children. Arch Dermatol 126:1575–1580, 1990.
125. Schlecter R, Hartsough NA, Guttman FM: Multiple pilomatricomas (calcifying epitheliomas of Malherbe). Pediatr Dermatol 2:23–25, 1984.
126. Graham JK, McJimsey BA, Hardin JC: Nevoid basal cell carcinoma syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 87:72–77, 1968.
127. Serra E, Purg S, Otero D, et al: Confirmation of a double-hit model for the NF-1 gene in benign neurofibromas. Am J Hum Genet 61:512–519, 1997.
128. Friedman JM, Birch PH: Type 1 neurofibromatosis: A descriptive analysis of the disorder in 1,728 patients. Am J Med Genet 70:138–143, 1997.
129. Drouin V, Marret S, Petitcolas J, et al: Prenatal US abnormalities in a patient with generalized neurofibromatosis type 1. Neuropediatrics 28:120–121, 1997.
130. Pujol RM, Matias-Buiu X, Miralles J, et al: Multiple idiopathic mucosal neuromas: A minor form of multiple endocrine neoplasia type 2B or a new entity? J Am Acad Dermatol 37:349–352, 1997.
131. Adkins JC, Ravitch MM: Neurofibromatosis-Von Recklinghausen's disease. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): Pediatric Surgery. Vol. 2 (4th ed). Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 1500–1504.
132. Hamanaka S, Hamanaka Y, Yamashita Y, et al: Leiomyoblastoma and leiomyomatosis of the small intestine in a case of Von Recklinghausen's disease. J Dermatol 24:117–119, 1997.
133. Raney RB, Littman P, Jarrett P, et al: Results of multimodal therapy for children with neurogenic sarcoma. Med Pediatr Oncol 7:229, 1979.
134. Chu JY, O'Connor DM, Danis RK: Neurofibrosarcoma at irradiation site in a patient with neurofibromatosis and Wilms' tumor. Cancer 31:333–335, 1981.
135. Mulvihill JJ: Childhood cancer, the environment and heredity. In Pizzo PA, Poplack DG (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology (2nd ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1993, pp 11–29.
136. Dehner LP: Soft tissue, peritoneum, and retroperitoneum. In Dehner LP (ed): Pediatric Surgical Pathology (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, pp 869–938.
137. Enzinger FM, Weiss SW: Benign fibrous tissue tumors. In Enzinger FM, Weiss SW (eds): Soft Tissue Tumors (3rd ed). St Louis, CV Mosby, 1995, pp 165–199.
138. Miser JS, Pritchard DJ, Triche TJ, et al: The other soft tissue sarcomas of childhood. In Pizzo PA, Poplack DG (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology (2nd ed). Philadelphia, JB Lippincott, 1993, pp 823–840.
139. Enzinger FM, Weiss SW: Benign tumors of peripheral nerves. In Enzinger FM, Weiss SW (eds): Soft Tissue Tumors (3rd ed). St Louis, CV Mosby, 1995, pp 871–872.
140. Hurwitz S: Tumors of fat, muscles, and bone. In Hurwitz S (ed): Clinical Pediatric Dermatology (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1993, p 233.
141. Rosai J: Soft tissues. In Rosai J (ed): Ackerman's Surgical Pathology (8th ed). St Louis, CV Mosby, 1996, pp 2021–2135.
142. Enzinger FM, Weiss SW: Fibromatoses. In Enzinger FM, Weiss SW (eds): Soft Tissue Tumors (3rd ed). St Louis, CV Mosby, 1995, pp 201–229.
143. Miller GG, Yanchar NL, Magee JF, et al: Lipoblastoma and liposarcoma in children: An analysis of 9 cases and review of the literature. Can J Surg 41:455–458, 1998.
144. Dehner LP: Bone and joints. In Dehner LP (ed): Pediatric Surgical Pathology (2nd ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, pp 939–1025.
145. Enzinger FM, Weiss SW: Benign soft tissue tumors of uncertain type. In Enzinger FM, Weiss SW (eds): Soft Tissue Tumors (3rd ed). St Louis, CV Mosby, 1995, pp 1039–1066.
146. Rosai J: Bones and joints. In Rosai J (ed): Ackerman's Surgical Pathology (8th ed). St Louis, CV Mosby, 1996, pp 1917–2020.
147. Angelides AC: Ganglions of the hand and wrist. In Green DP (ed): Operative Hand Surgery (3rd ed). New York, Churchill Livingstone, 1993, pp 2157–2172.
148. Buck P, Mickelson MR, Bonfiglo M: Synovial sarcoma: Review of 33 cases. Clin Orthop 156:211–215, 1981.
149. Varela-Duran J, Enzinger FM: Calcifying synovial sarcoma. Cancer 50:345–352, 1982.

68

LINFOMAS

Alan S. Gamis, MD, MPH

Los linfomas son el resultado de alteraciones cromosómicas que permiten el crecimiento sin control de células de origen linfoide. Ocupan el segundo lugar en frecuencia de los tumores sólidos de la infancia (detrás de los cerebrales y delante del neuroblastoma) y constituyen el 15% de todos los tumores sólidos de esta época comunicados anualmente. Casi 1 200 casos nuevos se diagnostican cada año.

Los linfomas se dividen en dos grupos: enfermedad de Hodgkin (EH) y linfoma no Hodgkin (LNH). Ambos pueden *presentar* ganglios linfáticos agrandados y mostrar síntomas sistémicos de fiebre y fatiga, diseminación extralinfática, o ambas cosas. Sin embargo, estos dos tipos poseen diferencias claras. Típicamente, la EH se presenta como un proceso indolente, mientras que el LNH aparece más a menudo con síntomas de aparición súbita. Debido al crecimiento rápido del tumor, los niños con LNH suelen relacionarse con morbilidad anatómica y metabólica de tal magnitud que el diagnóstico y tratamiento constituyen una urgencia médica.

Estos dos linfomas difieren en su tratamiento, como lo ejemplifica bien la evolución de su terapéutica. La EH es uno de los cánceres más curables. Ahora, con los avances del tratamiento, el LNH casi iguala la tasa de curación.[1] En virtud de la elevada sobrevida de la EH, su tratamiento se enfoca en la reducción de la intensidad. Por su mal pronóstico, el del LNH se centra en la intensificación del tratamiento. La resección en el tratamiento del linfoma tiene la función de conseguir en forma rápida y apropiada material de biopsia para que el patólogo pueda determinar el *tipo y subtipo específicos* del linfoma. Salvo en situaciones específicas, los intentos de resección de éste no tienen lugar en el tratamiento moderno.

☐ Enfermedad de Hodgkin

En 1832, Thomas Hodgkin publicó las necropsias de siete pacientes con linfadenopatía generalizada y esplenomegalia sin evidencia de infección o inflamación.[2] La descripción histológica de la célula de Reed-Sternberg (RS), la célula gigante multinucleada patognomónica, vino después.[3,4] Aun cuando los factores etiológicos de la EH permanecen sin aclarar, la intervención terapéutica comenzó pronto después del descubrimiento de los rayos X.

Con el entendimiento de la forma en que se disemina la EH, la aplicación de radioterapia a los ganglios linfáticos adyacentes condujo a mejorar la sobrevida.[5] Las limitaciones diagnósticas de las técnicas radiológicas llevó a practicar la laparotomía con esplenectomía y biopsia de los ganglios celiacos e hígado con propósito de estadificación y tratamiento.[6] Esto se describió como el *modelo de la estadificación cuidadosa del cáncer como requisito indispensable para el diseño terapéutico*, que es un principio oncológico de los tratamientos actuales.[7,8]

Las combinaciones quimioterápicas hacen de la EH uno de los cánceres más curables, con tasas que superan el 90% en los individuos que se presentan con enfermedad aún no diseminada. Con esta tasa de curación, la atención de la oncología pediátrica se enfoca desde los años de 1980 en la reducción de las secuelas a largo plazo del tratamiento. La quimioterapia evolucionó de un papel coadyuvante a uno primario, con la esperanza de eliminar la necesidad de la radioterapia conjunta. Cuando es necesaria esta última, el objetivo es reducir el tamaño de los campos y la dosis. La quimioterapia actual también evolucionó para reducir las secuelas a largo plazo; existen dos combinaciones principales para el tratamiento: MOPP (mostaza nitrogenada, vincristina, procarbacina, prednisona) y ABVD (adriamicina, bleomicina, vinblastina, dacarbacina). Se han reducido las dosis en los híbridos de estas combinaciones con resultados equivalentes y menor toxicidad.

INCIDENCIA Y EPIDEMIOLOGIA

La EH es el sexto tipo más común de cáncer en la niñez, con unos 500 niños diagnosticados al año; constituye 44% de todos los casos de linfoma en la niñez. Existe una tendencia gradual de aumento de la incidencia con el avance de la edad (fig. 68-1). Más allá de la edad de 11 años, es el tipo más común de los dos linfomas. Predomina en el sexo masculino (1.32:1) y es más frecuente en los niños más jóvenes.[9] La EH

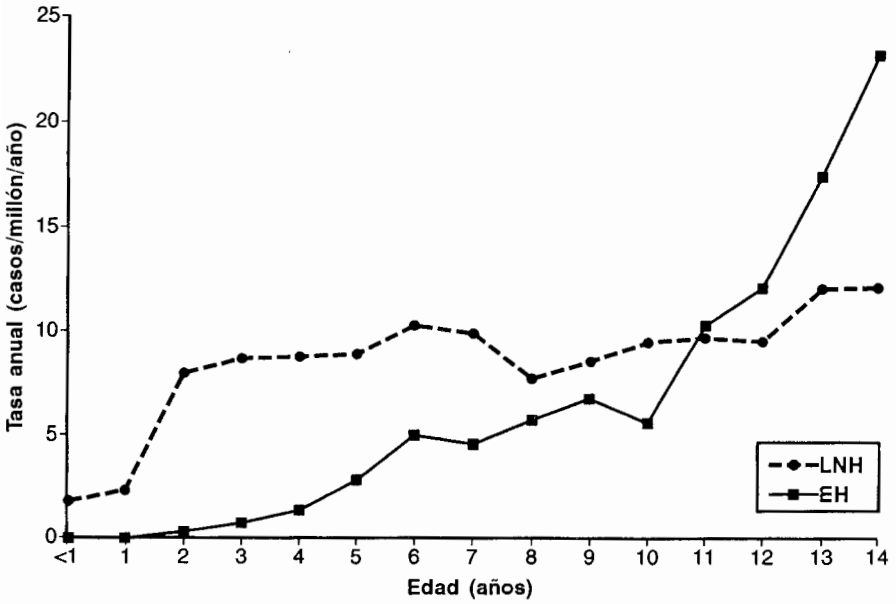


Fig. 68-1. Incidencia de linfomas en niños menores de 15 años. EH, enfermedad de Hodgkin; LNH, linfoma no Hodgkin. Adaptado a partir de Gurney JG, Severson RK, Davis S, Robison LL: Incidence of cancer in children in the United States. Cancer 75:2186-2195, 1995.

es más habitual en los caucásicos que en los afroamericanos (1.55:1). Se ha comunicado una incidencia familiar. Es incierto si esto representa aumento del riesgo por exposición ambiental (infecciosa) o genética. Los gemelos monocigotos de pacientes con EH tienen riesgo mayor de desarrollar EH que los dicigotos,[10] lo que significa que la genética es un factor de riesgo. Entre los adultos jóvenes existe un incremento del riesgo para desarrollar EH mientras más alto sea el nivel socioeconómico,[11] más pequeña la familia, escasa la exposición a procesos infecciosos de niños y exposición a éstos más tarde.[11,12] Tales riesgos implican retraso de la exposición a infecciones como factor causal.

Para que el adulto joven padezca esta enfermedad es más común que esto ocurra por la combinación del riesgo genético y la exposición a las infecciones. La inmunodeficiencia puede ser el vínculo entre estos dos factores de riesgo; la EH prevalece más en sujetos infectados con HIV[13,14] y los pacientes con EH tienen una incidencia más alta de inmunodeficiencia celular al momento del diagnóstico.[15] Las teorías de los factores etiológicos se enfocan primero en el virus de Epstein-Barr (VEB). En más del 79% de los individuos con EH se encuentra material genético de este virus en las células de RS.[16-19] Hay riesgo más alto de EH en las personas con antecedentes de mononucleosis infecciosa[20] y títulos previamente altos al VEB.[21]

Una hipótesis que incorpora estos factores sugiere la secuencia siguiente:

1. Supresión inmunológica genética, yatrógena o viral.
2. Infección con VEB subsecuente o coincidente o reconfiguración oncogenética en una célula precursora linfoide.
3. Más alteraciones genéticas.
4. A las anteriores le sigue la expansión clonal de células linfoides con características morfológicas de células de RS.
5. Al final, lo anterior da lugar al síndrome clínico conocido como EH, que se diagnostica por la presencia de células de RS.[22]

BIOLOGIA CELULAR

Para integrar el diagnóstico de EH se requiere el hallazgo de la célula de RS y los antecedentes celulares reactivos.[23] Esta célula es grande (15 a 45 μm) con apariencia de "ojo de búho", por su núcleo bilobulado. La célula de RS representa no más de 2% del tejido afectado. El antecedente celular es una mezcla reactiva, pleomórfica e inflamatoria, que incluye linfocitos, histiocitos, células plasmáticas, eosinófilos, neutrófilos y fibroblastos con grados variables de fibrosis y esclerosis. Se cree que la célula de RS es el factor neoplásico en la EH que crea este antecedente reactivo por la liberación abundante de varias citocinas.[24] Se ha sugerido que la célula de RS tiene origen en linfocitos B.[25]

En la clasificación de Rye se divide la EH en los siguientes cuatro tipos morfológicos:

1. Esclerosis nodular (la más común).
2. Celularidad mixta.
3. Predominio linfocítico.
4. Agotamiento linfocítico.[26]

El subtipo esclerosis nodular se observa en 40% de los pacientes jóvenes y en 70% de los adolescentes con EH.[27] Se caracteriza por nódulos de tumor rodeados por bandas amplias de esclerosis que surgen a partir de una cápsula engrosada fibrótica.[23] Este subtipo tiene predilección intensa para afectar los ganglios linfáticos cervicales inferiores, supraclaviculares y mediastínicos.

El subtipo de celularidad mixta se encuentra en 30% de los casos y es frecuente en niños jóvenes.[9] De manera típica, las células de RS están aumentadas en número. La estructura del ganglio linfático está afectada a menudo completamente por las células de RS y por los elementos reactivos que las rodean. Los sujetos con este subtipo suelen tener enfermedad avanzada y diseminada en sitios extraganglionares.

El subtipo de predomino linfocítico se advierte en 10 a 15% de los niños muy jóvenes con enfermedad localizada. En el examen histológico se demuestran linfocitos con apariencia benigna con células de RS ocasionales. Este subtipo se confunde con hiperplasia reactiva.

El subtipo del agotamiento linfocítico es raro en niños pero es común en personas con HIV.[28] En el examen histológico se reconocen linfocitos muy escasos con numerosas células de RS malignas, complejas y reticulares. Este subtipo se presenta con frecuencia con enfermedad diseminada que afecta hueso y médula ósea.

La sobrevida a cinco años por subtipo histológico es como sigue: predominio linfocítico, 83.9%; esclerosis nodular, 82.2%; celularidad mixta, 68.1%; y agotamiento linfocítico, 36.4%.[29] En la actualidad, todos los subtipos se tratan en forma similar; los malos resultados en los dos últimos reflejan su clasificación más alta al momento del diagnóstico.

DATOS CLINICOS

Los niños muestran ganglios linfáticos agrandados indoloros y es típica la presentación en los grupos cervical o supraclavicular. Estos ganglios son de consistencia ahulada y fijos y pueden ser únicos o múltiples. En ocasiones, por crecimiento rápido, puede haber hipersensibilidad. Es posible observar síndrome de lisis tumoral en los niños con EH.

Más del 90% de los individuos con EH se presenta con afectación de los grupos ganglionares cervical o mediastínico.[30] La EH tiende a diseminarse desde los ganglios cervicales de un lado del cuello hacia los del mediastino antes de propagarse a los ganglios cervicales contralaterales. Los subtipos de celularidad mixta y agotamiento linfocítico se diseminan más que los de esclerosis nodular o de predominio linfocítico.

La enfermedad del mediastino es más común en mujeres mayores de 12 años de edad y en los pacientes sintomáticos.[31] La afección mediastínica se presenta con compromiso respiratorio considerable por compresión de la vía respiratoria.[28] Estos sujetos sufren disnea con el esfuerzo, respiración acortada al recostarse, tos persistente o estridor. Pueden tratarse equivocadamente por asma o bronquiolitis sin examen radiográfico. Los pacientes con linfoma en el mediastino pueden sufrir ortopnea y están más cómodos en posición erguida. El médico busca la enfermedad del mediastino porque su presentación es silenciosa, hasta que se anestesia al individuo para procedimientos radiológicos o quirúrgicos. Para estos pacientes es imposible la respiración aun con intubación por la obstrucción de la vía respiratoria principal distal. En todos los sujetos con sospecha de linfoma (EH *o* LNH) es imperativo obtener radiografía de tórax antes de *cualquier* sedación o procedimiento. Estas personas también tienen síntomas de obstrucción de la vena cava superior.[32]

Tres cuartas partes de los pacientes no presentan síntomas sistémicos al momento del diagnóstico inicial. Los enfermos de la cuarta parte restante muestran uno o más síntomas constitucionales (*síntomas B*), que incluyen pérdida de peso mayor del 10% en los seis meses previos, fiebre inexplicable con temperatura mayor de 38°C y sudación nocturna.[30] Otros signos inespecíficos que se reconocen en sujetos con EH son prurito, fatiga y anorexia. Son infrecuentes la anemia y trombocitopenia por afectación de la médula o por citopenias inmunitarias.[33,34]

DIAGNOSTICO

La evaluación diagnóstica incluye examen físico y exámenes de laboratorio y gabinete (cuadro 68-1). En el físico se concede atención no sólo a los grupos ganglionares con afectación obvia, sino a los adyacentes, teniendo en mente la proclividad a la diseminación contigua. El número de grupos ganglionares afectados en los pacientes con etapa II (más de cuatro) se vincula con mal pronóstico y por tanto se determina con cuidado.[35] Se cuantifica y registra el tamaño de las masas ganglionares palpadas. La enfermedad voluminosa (agregados ganglionares o ganglios mayores de 10 cm o tumor del mediastino de más de un tercio de la anchura intratorácica demostrado en una radiografía posteroanterior del tórax o en una tomografía por computadora) se relaciona con evolución mala en los sujetos con etapas tempranas que necesitan terapia adicional para lograr resultados equivalentes.[36-38] Es crítica la auscultación de la vía respiratoria, la palpación del abdomen y el examen de los grupos ganglionares distales.

Cuadro 68-1. Valoración inicial para el diagnóstico y estadificación de la enfermedad de Hodgkin

Exploración física completa con documentación de los grupos ganglionares afectados (incluida la medición) y órganos extralinfáticos
Cuenta sanguínea completa y examen químico que incluya pruebas de funcionamiento hepático, tasa de sedimentación globular, cobre, ferritina, deshidrogenasa láctica
Radiografía de tórax para valorar la posibilidad de enfermedad del mediastino y compresión de la vía respiratoria
Tomografías computadorizadas de las áreas sospechosas en la exploración física (cuello, tórax y abdomen)
Examen con galio
Determinación ósea
Biopsia excisional de un ganglio linfático
Biopsia y aspiración de médula ósea (bilateral)
Linfangiograma (opcional)
Laparotomía para estadificación (obligada si se considera radioterapia sola) con esplenectomía, muestreo ganglionar y biopsia en cuña de los lóbulos hepáticos

Los exámenes de laboratorio incluyen cuenta y química sanguínea completas, pruebas de función hepática, deshidrogenasa láctica (LDH), tasa de sedimentación globular (TSG). También se obtienen cobre sérico y ferritina. Sin embargo, no existen hallazgos patognomónicos para la EH.

El diagnóstico se integra hasta tener el resultado de la biopsia, casi siempre un ganglio linfático resecado. Las muestras frescas se colocan en un contenedor estéril y se le envían de inmediato al patólogo. Nunca se usa formol. Para los pacientes muy enfermos, por ejemplo aquéllos que sufren obstrucción de la vía respiratoria, se considera la integración del diagnóstico por otros métodos, entre ellos biopsia ganglionar sólo con anestesia local, biopsia percutánea con aguja de la masa guiada con TC, aspiración de derrame pleural o biopsia y aspiración de médula ósea.

ESTADIFICACION

Se requiere evaluación extensa del paciente con EH para determinar con precisión la extensión de la enfermedad al momento de integrar el diagnóstico y especificar la etapa (cuadro 68-2).[38] Además, la EH también se subdivide en las categorías asintomática (A) y sintomática (B). Los pacientes con EH sintomática tienen pronóstico malo y requieren quimioterapia además del tratamiento con radioterapia. Es más probable que los individuos con síntomas tengan diseminación de la afección.[39]

El tratamiento de la EH se basa en la estadificación. Sólo hasta fecha reciente todos los pacientes se someten a estadificación clínica y patológica. La clínica incluye evaluaciones física, de laboratorio y radiológica. La patológica exige laparotomía con esplenectomía, muestreo ganglionar y biopsias en cuña de los lóbulos hepáticos. Se ha notificado que la linfangiografía es más sensible que la TC en la valoración de posible enfermedad ganglionar abdominal en los casos con subsecuente laparotomía estadificadora.[40,41] Otros comunican que no existe diferencia[42] ni tampoco habilidad necesaria para realizar la linfangiografía. La TC se utiliza con más frecuencia.[43]

Se ha demostrado que la laparotomía "sobreestadifica" en más del 35% cuando se compara con la TC.[44,45] Sin embargo, el uso de la quimioterapia y el énfasis en el tratamiento basado en radioterapia parecen tener influencia significativa sobre la terapéutica y los resultados.[46,47] Sigue en uso la laparotomía estadificadora en los pacientes destinados a tratarse con radioterapia sola dado que la presencia de enfermedad abdominal modifica significativamente el tratamiento.[48-51] Los exámenes con galio son de utilidad para la identificación de sitios afectados no reconocidos y seguir la involución de la enfermedad, antes y después del tratamiento.

Los sujetos con esclerosis nodular y afectación del mediastino evidencian a menudo persistencia ganglionar cervical después del tratamiento. Si en estos sitios se capta el galio al momento de la presentación, el examen negativo con éste indica una causa no neoplásica de agrandamiento ganglionar persistente.[52-55] Es también importante estar alerta ante el fenómeno de rebote tímico después de la terapia, que es consecuencia del agrandamiento de una masa del mediastino demostrada por TC y un examen positivo con galio. El radiólogo experimentado reconoce este fenómeno al momento en que aparece (dentro de los primeros seis meses en que se completa la terapéutica) y por la normal (aunque agrandada) apariencia homogénea del tejido tímico. Sin embargo, son comunes las interpretaciones falsonegativas y es esencial el seguimiento estrecho de estos pacientes. El examen positivo de la médula ósea reclasifica a la persona en etapa IV, en la cual es necesaria una quimioterapia mucho más intensa.

Cuadro 68-2. Clasificación Ann Arbor para la enfermedad de Hodgkin

Etapa	*Definición*
I	Afectación de una sola región ganglionar (I) o de un solo sitio u órgano extralinfáticoS (I_E)
II	Compromiso de dos o más regiones ganglionares en el mismo lado del diafragma (II) o afectación localizada de un órgano o sitio extralinfático y de sus ganglios linfáticos regionales con afectación de una o más regiones ganglionares del mismo lado del diafragma (II_E)
III	Afectación de regiones ganglionares en ambos lados del diafragma (III), que se puede acompañar de compromiso del bazo (III_S), o afectación localizada de un órgano o sitio extralinfático (III_E) o ambos (III_{SE})
IV	Diseminación (multifocal) en uno o más tejidos u órganos extralinfáticos, con o sin afectación ganglionar relacionada o compromiso de un órgano extralinfático aislado con afectación distante ganglionar (no regional)

Adaptado a partir de Carbone PP, Kaplan HS, Husshoff K, et al: Report of the Committee on Hodgkins Disease Stating Classification. Cancer Res 31:1860-1861, 1971.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la EH se basa en radioterapia sola, combinaciones de radioterapia con quimioterapia y, en últimas fechas, quimioterapia sin radiación. Existen tres factores que guían el tratamiento pediátrico moderno de la EH. Primero: en pacientes con etapas tempranas (etapas I a III), la reducción del tratamiento y la intensidad disminuyen las secuelas a largo plazo, al tiempo que mantienen tasas altas de curación. Segundo: se elimina la radioterapia en los sujetos con etapas tempranas. Tercero: se intensifica el tratamiento en los individuos de etapas avanzadas (etapa IV) y se instituyen regímenes nuevos y más efectivos para aumentar la sobrevida libre de enfermedad. La mayoría de los niños con EH se registra en el *National Cancer Institute*, que patrocina grupos cooperativos como el *Children's Cancer Group* y el *Pediatric Oncology Group*. El tratamiento deben coordinarlo los especialistas que se relacionan con estos dos grupos.

Principios de radioterapia

La EH es una neoplasia radiosensible. La radioterapia que se aplica en los sitios lesionados y áreas contiguas sanas se conoce como *radioterapia con campos extendidos.* Es más reciente la unión de la *radioterapia con campos afectados* con la quimioterapia, ya que muestra excelente control local (97%).[56] Al final se aplica, cuando es posible, la técnica de *reducción de campos.* Esto requiere mediciones repetidas para disminuir el campo de radiación a medida que involuciona el tumor primario. La terapia con megavoltaje reduce el desperdicio observado con el cobalto 60 y se administra preferentemente con acelerador lineal de 4- a 8-MeV. La evidencia reciente sugiere una dosis de 4 000 a 4 400 cGy en áreas dañadas y 3 000 a 4 000 cGy en áreas contiguas. Es posible la reducción posológica posterior hasta menos de 2 500 cGy cuando se combina con quimioterapia sistémica.[56]

Los efectos colaterales de la radioterapia, entre ellos defectos cosméticos, retraso del crecimiento, secuelas endocrinas y enfermedades malignas secundarias, son razones urgentes para suspender la radioterapia como tratamiento de los niños con EH. Las combinaciones de fármacos quimioterápicos son el tratamiento principal contra la EH en niños; la radiación, cuando es necesaria, se aplica en dosis pequeñas y en áreas limitadas. El pequeño subgrupo de niños en el cual se considera la radiación como tratamiento de elección es el de los adolescentes con enfermedad localizada (etapas I y IIA). El uso de agentes alquilantes en este grupo en particular conduce a la reducción de la fecundidad. Debido a que el crecimiento corporal ya está terminado, la radioterapia no trae como consecuencia deformidades cosméticas por la interrupción del crecimiento óseo. La radioterapia en niñas adolescentes se instituye sólo después de considerar el riesgo de cáncer de mama por la radiación al tejido mamario en esta edad.[57-61]

Principios de la quimioterapia

La quimioterapia es la piedra angular en el tratamiento de niños en crecimiento con EH. En los pacientes de etapas tempranas, los regímenes MOPP o ABVD se administran por 12 meses y con ambos se obtienen excelentes resultados.[62,63] El reconocimiento de los efectos adversos de este régimen de "dosis totales" condujo a idear nuevas combinaciones. En los protocolos híbridos se reemplazan los agentes de peores secuelas (p. ej., la ciclofosfamida sustituye a la mostaza nitrogenada) o se administran a dosis muy bajas. Además, se reduce en forma significativa el número de ciclos quimioterápicos o la duración total.[37,64] El tratamiento completo actual es de cuatro a seis ciclos.

Terapéutica relacionada con la etapa

La terapia contra la EH depende exclusivamente de la etapa en la cual se presenta el niño. Los pacientes en etapas II y III sintomáticos son una excepción y reciben seis ciclos en lugar de cuatro. Hoy día, para los pacientes en etapas I o II, se recomiendan cuatro ciclos de quimioterapia y dos adicionales si hay enfermedad voluminosa, regiones ganglionares afectadas y remisión incompleta demostrada después de cuatro ciclos. Los sujetos en etapa III y con factores de riesgo adversos reciben seis ciclos. Por su parte, los individuos con afección voluminosa en el mediastino deben recibir radioterapia además de quimioterapia sistémica. Las personas de etapa IV se someten a regímenes más intensos de quimioterapia sistémica y radioterapia en los sitios afectados. El trasplante de células madre sanguíneas o de médula ósea se reserva para los pacientes refractarios a la quimioterapia sistémica o cuya anormalidad sufre recaídas menos de un año después de lograr la remisión completa. En los sujetos cuyo padecimiento recae después de un año de la remisión es posible la curación con quimioterapia convencional adicional.

RESULTADOS

Más del 90% de las personas que reciben quimioterapia y radioterapia alcanza la remisión completa.[65,66] Muchos, en especial los del subtipo de esclerosis nodular, tienen adenopatías persistentes o ensanchamiento del mediastino por meses o años después de la terapia. Aunque casi todos se curan, es crítica la vigilancia estrecha. Para los que no logran la remisión con la quimioterapia actual y las distintas formas radioterápicas, el pronóstico es malo y se considera la intensificación con trasplante de células madre.[67]

La terapéutica combinada en individuos de etapa I o II resulta en más de 90% de sobrevida libre de enfermedad (SLE) a cinco años; para los pacientes de etapa III la SLE a cinco años es mayor de 80%; por último, para los de etapa IV es superior al 60%.

Complicaciones agudas

En los niños con EH las complicaciones se deben al propio tumor o a la terapia suministrada. Después de la esplenectomía para estadificación, la sepsis grave puede ser una complicación aguda. Este riesgo aumenta por los efectos de la quimioterapia. El paciente febril neutropénico necesita hospitalización y antibioticoterapia intravenosa. Si hay supresión de la médula ósea se trata con transfusión, sea de concentrados globulares o de plaquetas. La infusión de algunos agentes quimioterápicos específicos causa complicaciones agudas, como náuseas y vómito, enfermedad pulmonar reactiva (bleomicina, radioterapia), quemaduras por extravasación (mostaza nitrogenada, vincristina, vinblastina, doxorrubicina) y flebitis química (mostaza nitrogenada, vinblastina, dacarbacina). Para evitar estos riesgos se instalan catéteres venosos centrales.

Complicaciones tardías

La radioterapia dirigida al hueso provoca a menudo detención de su crecimiento y deformidades visibles

años más tarde. Los pacientes sometidos a radioterapia en manto sufren acortamiento de las clavículas o de la estatura en quienes reciben radioterapia en la columna vertebral.[68] La radioterapia en el cuello conduce a hipotiroidismo permanente[69] y se incrementa el riesgo de desarrollar cáncer de la tiroides.[70,71] Si se planea instituir radioterapia en la pelvis de una mujer, se considera la gonadopexia para separar los ovarios del campo de radiación.[72]

Los tumores malignos secundarios son la principal preocupación.[73] El riesgo relativo de un segundo tumor maligno en los pacientes con EH es de 7 a 23% en 15 años.[74-76] Estos segundos cánceres incluyen la leucemia y algunos tumores sólidos. En un estudio reciente se halló una disminución de la leucemia secundaria en los individuos tratados con los nuevos regímenes híbridos,[76] resultado de la reducción de la mostaza nitrogenada y la procarbacina en el esquema MOPP.[77,78] Los sujetos tratados con ABVD no tienen riesgo aumentado de desarrollar leucemia. Con la esplenectomía se eleva el riesgo de ésta en las personas con EH sometidas a quimioterapia.[49-51] Los tumores sólidos malignos consecutivos al tratamiento, con frecuencia acumulada de casi 13% en 15 a 19 años de seguimiento, incluyen el de pulmón, estómago, melanoma, hueso y tejidos blandos.[79] Este mayor riesgo de padecer tumores sólidos se debe a la radioterapia[80,81] y aumenta en los pacientes que recaen si se administra quimioterapia.[82] La exposición a la radiación de la mama adolescente incrementa el riesgo de cáncer mamario secundario a niveles tan altos como 35% para los 40 años de edad.[57-59,61,73] En todos los tipos de cánceres secundarios, los adolescentes están en riesgo mayor que los niños más jóvenes.[71,83]

Otras secuelas tardías incluyen pericarditis o miocarditis secundarias a la radioterapia en manto y al uso de doxorrubicina (en el esquema ABVD), que afecta a más del 13% de los enfermos.[83,84] La toxicidad pulmonar que provocan la bleomicina o la radioterapia afecta a más del 9% de los niños, pero al parecer esta tasa de incidencia está declinando gracias al uso de regímenes híbridos y dosis bajas de radiación en los campos afectados. La exposición de los ovarios a la radiación acarrea infecundidad y menopausia temprana,[85,86] la cual es menos frecuente si se practica la gonadopexia.[72] Los pacientes masculinos poseen una tasa considerable (30 a 40%) de disfunción gonadal al momento del diagnóstico.[87] Después de seis ciclos de quimioterapia con MOPP, la mayoría de los sujetos masculinos sufre esterilidad.[88] No hay efecto similar cuando se administra ABVD.[89] La espermatogénesis se afecta en forma transitoria después de la radiación pélvica en las personas con EH. Aunque ésta se altera con el MOPP, la producción de testosterona permanece normal.

☐ Linfoma no Hodgkin

A diferencia de la enfermedad de Hodgkin, la presentación, tratamientos y resultados del LNH son muy diferentes en niños y adultos. Casi todos los de estos últimos con LNH son de grados bajo e intermedio, mientras que los de aquéllos suelen presentarse con enfermedad avanzada o diseminada (etapas III a IV). Estos linfomas surgen habitualmente como una masa de crecimiento rápido en un periodo corto. Es esta facultad para el crecimiento rápido la que hace urgente la determinación del diagnóstico en un niño con sospecha de LNH. De todos los tumores de la niñez, los LNH tienen la mayor propensión a las complicaciones agudas antes del tratamiento. Son comunes la afectación anatómica de los tumores del mediastino en las vías respiratorias, tumores nasofaríngeos en las órbitas, obstrucción intestinal con o sin intususcepción y desequilibrios metabólicos por lisis tumoral espontánea. Durante las últimas décadas, la comprensión de las complicaciones iniciales anatómicas y metabólicas, el adelanto de los métodos para precisar los subtipos del LNH y las mejores combinaciones quimioterápicas condujeron a elevar la sobrevida en los tumores que lesionan a los niños.[90] Otro cambio relevante en el tratamiento de los LNH infantiles es la eliminación de la radioterapia.

INCIDENCIA Y EPIDEMIOLOGIA

Los 666 casos de LNH pediátrico diagnosticados al año representan el 6.3% de todos los cánceres infantiles, 8.7% de los tumores sólidos y 57% de los linfomas. Antes de los 11 años, el LNH es el más común de los dos tipos de estas malformaciones. Existe una alta relación varón-mujer de 2.6:1. Esta diferencia está presente durante toda la niñez. El riesgo en niños caucásicos es 1.7 veces mayor que en los afroamericanos.

Hay dos brotes pequeños en la aparición del LNH: de los seis a siete años de edad y de los 12 a los 14 (fig. 68-1). Estos brotes coinciden con los dos tipos histológicos más comunes del LNH: los de seis a siete años desarrollan linfomas de células pequeñas no hendidas (LCPNH) originados en células B; los adolescentes muestran de manera característica el linfoma linfoblástico (LLB) originado en células T.

Los LNH que proceden de células B, sea el LCPNH o el linfoma de células grandes (LCG), son más frecuentes en los pacientes con antecedentes de exposición previa al VEB, con supresión inmunitaria, o en los inmigrantes de Africa ecuatorial.[91-93] La infección con VEB en el niño inmunocomprometido tiene influencia sobre el desarrollo o la predisposición al LNH de células B.[94,95] No existe la misma correlación etiológica en los LNH de células T (LLB) o LCG anaplásico.

CLASIFICACION

La Clasificación Euroamericana de Neoplasias Linfoides (CEANL)[96] se desarrolló como un esfuerzo para eliminar la confusión que inducen los subtipos del linfoma de los esquemas clasificatorios anteriores. Esta clasificación se basa en características morfológicas, inmunológicas y citogenéticas, que también describen la presentación clínica típica, la evolución y la célula probable de origen. Se remite al lector a este resumen para obtener información detallada.[96]

En contraste con la infinidad de subtipos del LNH de los adultos, los pediátricos son sólo tres: LCPNH, 39%; LLB, 28%; y LCG (que se origina de células B o T y casi siempre es anaplásico), 26%.

Los dos primeros son "tumores de células pequeñas, redondas y azules" que se diferencian del neuroblastoma, rabdomiosarcoma y sarcoma de Ewing por la presencia de un marcador inmunocitoquímico llamado *antígeno común para leucocitos* CD45, presente en la célula del LNH.

El LCPNH se divide en los subtipos de Burkitt y no Burkitt ("similar al Burkitt" en la CEANL). Estos tumores se originan en la célula B madura, con inmunofenotipo en la citometría de flujo que revela la presencia de inmunoglobulina M de superficie, algunos marcadores de la célula B y el antígeno HLA-DR. Estos dos subtipos de LCPNH difieren en el examen histológico por su grado de pleomorfismo, pero de manera aparente no tienen diferencias clínicas.[97] Las células de Burkitt son de tamaño medio con núcleo redondo y contienen nucleolos múltiples (dos a cinco), abundante citoplasma basófilo y vacuolas lípidas citoplásmicas. Por las tasas rápidas de proliferación y la muerte celular espontánea del linfoma de Burkitt, los macrófagos que consumen las células de Burkitt moribundas dan lugar al aspecto típico de "cielo estrellado".[96]

Los LLB son reconocibles por su núcleo redondo o enrollado, cromatina fina dispersa, nucleolo poco visible y citoplasma escaso. En la mayoría de estos tumores la citometría de flujo revela la presencia de marcadores de células T, CD3 y CD7, con positividad variable de CD2 y CD5. Este subtipo se cataloga como precursor de neoplasias de células T en la CEANL.[96]

Los LCG son un grupo heterogéneo de neoplasias. A nivel histológico, casi la mitad es inmunoblástico, 40% corresponde a células grandes no hendidas y 5% a células grandes hendidas.[98] En la citometría de flujo se descubren frecuencias similares originadas en células B y T, 36 y 33%, respectivamente, con 30% de origen indeterminado.[99,100] Se ha reconocido una variedad única, identificada por el inmunofenotipo $CD30^+$ (el antígeno determinado por el anticuerpo monoclonal Ki-1[101]), con características morfológicas anaplásicas, que incluyen células muy grandes con citoplasma abundante, núcleo lobulado atípico y nucleolo prominente. Estas células exhiben un patrón articulado con invasión típica de los sinusoides del ganglio linfático. En la CEANL se cataloga como *linfoma anaplásico de células grandes*.[96] En el pasado se lo denominaba *histiocitosis maligna*. La mayoría de estos niños (60%) tiene inmunofenotipo de células T.[99,102] Se pensó al principio que era poco frecuente, pero en estudios actuales se ha demostrado que tiene una incidencia de 40 a 50% en casos de LCG.[99,100,103,104] Estas células cuentan con inmunofenotipo positivo para CD25, CD71 y CD1a. Se encuentra CD30 en las células de RS en la EH, pero estas dos entidades son muy diferentes en la clínica y el LCG anaplásico es más parecido a otros LNH que a la EH.[102]

BIOLOGIA CELULAR

El cáncer es el resultado de: a) la expresión inapropiada o irregular de un gen, ya sea en un momento inoportuno del ciclo celular o en la célula equivocada; b) combinaciones anormales de genes productores de proteínas que por lo regular no son propias de la célula, o c) pérdida de determinada expresión genética o de los productos requeridos para el control celular. Las primeras dos categorías comprenden los protooncogenes y oncogenes y la tercera el gen supresor de tumores.

Los linfomas surgen de linfocitos precursores en diferentes etapas de maduración y por lo regular se deben a errores de la transcripción y producción de factores de control, como resultado de la acción de los protooncogenes y oncogenes. Las células B y T primarias unen segmentos diferentes de sus genes receptores de inmunoglobulinas y células T para producir proteínas diversas capaces de unirse con cuerpos extraños.[105] En los cánceres linfoides, este sistema se vuelve secundario como resultado de la unión inadvertida (yuxtaposición) de factores de transcripción genéticos (protooncogenes) con una de estas regiones. Esto conduce a la expresión anormal y sin control de este gen (ahora un oncogén) y a la producción de su oncoproteína. Es ésta la que causa la transformación maligna de la célula (por varios mecanismos) y por tanto su crecimiento descontrolado. Se remite al lector a otra fuente para la descripción más detallada de la regulación y expresión genética normal y oncológica (transcripción).[105-108] Este proceso neoplásico ocurre casi siempre como resultado de translocación o inversión cromosómica, aunque la deleción e inserción de secuencias de DNA también contribuyen a la transformación maligna.

El linfoma de Burkitt es el tumor en el que se describió primero este fenómeno.[109] La translocación que afecta los cromosomas 8 y 14 se reconoció en 1976 en las células de este tumor.[110] Como consecuencia de esta translocación, t(8; 14), el oncogén *c-myc* localizado en el cromosoma 8q24 se yuxtapone al gen de subunidad receptor de inmunoglobulina en el cromosoma 14q32 (gen de inmunoglobulinas de cadenas pesadas). Esta translocación se identifica en los pacientes africanos (endémica) y americanos (esporádica) con linfomas de Burkitt, aunque difieren los sitios exactos de rotura en el cromosoma 8.[111] En un porcentaje pequeño de pacientes con linfoma de Burkitt, el *c-myc* se yuxtapone al cromosoma 2p11 (gen de cadenas ligeras de inmunoglobulina kappa), t(2;8), o 22q11 (gen de cadenas ligeras lambda), t(8;22).[112] Se cree que un aumento de la reserva de células B, ya sea por estimulación crónica, como en la malaria, o por la inhibición de la muerte celular, como en la infección por VEB, incrementa la frecuencia de estas translocaciones.[113,114] La oncoproteína *MYC* controla habitualmente la progresión de la fase G1 a la S del ciclo celular pero, como resultado de estas translocaciones, se pierde la regulación de su expresión, lo que provoca linfoproliferación descontrolada.[115]

En los linfomas de células T o LLB las translocaciones son menos frecuentes. Las translocaciones conocidas a la fecha dan lugar a la yuxtaposición de varios oncogenes diferentes al gen receptor de la célula T (RCT) que se localizan en los cromosomas 14q11 (RCT alfa/delta) y 7 (RCT beta).[105,115] Las translocaciones no aleatorias de los LLB originarias de las células T incluyen t(11;14), t(1;14), t(10;14), t(7;19), t(8;14), y t(1;7) y afectan los oncogenes *RHOMB1 & 2*(11p13 y 15), *TAL*1 (1p32), *HOX*11 (10q24), *LYL*1 (19p13), *MYC* (8q24) y *LCK* (1p34). La translocación citogenética más común en los pacientes con LCG es la que se vincula con el Ki-1, $CD30^+$ de los LCG anaplásicos. En este tumor, t(2;5),[116] cuando está presente, conduce a la yuxtaposición del gen *ALK* de cinasa de tirosina en el cromosoma 5q35 para un gen ribosomal de reunión, el *NPM*, en el cromosoma 2p23.[117] Esto produce una oncoproteína anormal, NPM-ALK (p80), que por lo regular está ausente en las células.

CUADRO CLINICO

Por lugar de inicio de la enfermedad

Los niños con LNH se presentan con enfermedad extraganglionar, que a menudo se disemina por otras rutas no contiguas a las vías ganglionares. El sitio de afectación en los niños es el abdomen en el 31%, el mediastino en el 27% y la cabeza y cuello en el 29%.[1] Otros sitios incluyen ganglios periféricos, hueso y piel. La mayor parte de los tumores abdominales primarios se debe a LCPNH, en tanto que casi todos los tumores primarios del mediastino y los intratorácicos son LLB. La enfermedad que se desarrolla primero en los ganglios periféricos y huesos se debe las más de las veces a LCG y la afectación de la piel se vincula con el subtipo $Ki\text{-}1^+$ del LCG.[100,118,119] Al correlacionar esta distribución y la edad máxima de los dos tipos de linfomas de células pequeñas, se observa que los tumores primarios de abdomen son más frecuentes en niños menores de 10 años de edad, mientras que los primarios del mediastino son más comunes en adolescentes.

Los niños con tumores primarios en el abdomen sufren náuseas, vómito, dolor en el abdomen y cambios en el hábito intestinal; a la exploración física se detecta una masa abdominal en cualquier cuadrante. Se pueden presentar con abdomen agudo por intususcepción (efecto típico del LNH en las placas de Peyer) u obstrucción del intestino delgado, perforación de un asa de intestino afectada o presentación como masa ileocecal que semeja apendicitis aguda.[120] Se considera que un niño mayor de cinco años de edad con intususcepción intestinal tiene LNH mientras no se demuestre lo contrario. El LNH siempre está presente en el diagnóstico diferencial de un niño de cinco a 10 años de edad con una masa abdominal. La valoración radiográfica ya sea con TC o ultrasonido revela una masa homogénea con o sin evidencia de necrosis central que surge del retroperitoneo o de las paredes intestinales. La malformación se acompaña con frecuencia de adenomegalia y diseminación metastásica al hígado y bazo. Las asas intestinales se pueden desplazar hacia un lado de la masa o mostrar evidencia de intususcepción u obstrucción.

Los niños con tumores primarios del mediastino pueden evidenciar síntomas mínimos, como tos ligera o jadeo audible que sugiere asma u obstrucción de la vía respiratoria. Estos sujetos pueden presentar también síndrome de la vena cava superior. Asumen una posición inclinada hacia delante y sufren ortopnea, insuficiencia respiratoria y disnea de esfuerzo. La radiografía de tórax es parte esencial de la valoración inicial del paciente antes de cualquier sedación o procedimiento. La radiografía de tórax o la TC revelan ensanchamiento del mediastino con estrechamiento notable de la luz de la tráquea o bronquios. La TC, IRM o ecocardiografía pueden identificar derrames pericárdicos o pleurales.[121]

Los individuos con linfomas de cabeza y cuello tienen antecedentes de adenopatías de progresión rápida, aparición reciente de ronquido nocturno, respiración por la boca, mal aliento, epistaxis, proptosis o edema periorbitario, diplopía, parálisis de los músculos extraoculares (atrapamiento), parálisis de nervios craneales y ceguera súbita. Es crítica la exploración física de las narinas, cavidad bucal y movimientos extraoculares porque revela signos no reconocidos como anormales por el niño. La presencia de hipertrofia amigdalina asimétrica indolora debe alertar al médico ante la posibilidad de LNH.[122] La valoración radiográfica con TC muestra una masa homogénea, muchas veces con destrucción de las estructuras óseas adyacentes.

Los tumores primarios de hueso causan hipersensibilidad localizada y se manifiestan por lesiones líticas en la radiografía.[123-125] Los LNH se pueden expresar como ulceraciones dérmicas que no curan o como un nódulo subcutáneo. Los pacientes con afección del sistema nervioso central (SNC) pueden cursar sin signos y síntomas que se relacionen con infiltración del tumor.

Los hallazgos de laboratorio al momento del diagnóstico dependen de la cantidad de tumor presente (sin importar cuál sea el subtipo histológico). La mayoría de las personas tiene TSG elevada. Los sujetos con masa tumoral grande muestran valores altos de LDH, la cual se usa como marcador tumoral. El grado de elevación de la LDH se emplea como factor pronóstico adverso.[1,126,127] Los exámenes de laboratorio para demostrar lisis tumoral incluyen ácido úrico, fósforo y potasio elevados, a menudo con nivel de calcio bajo. Algunos enfermos ya padecen insuficiencia renal al momento de la valoración inicial, con nivel elevado de creatinina. Los valores hematológicos no son específicos. Las citopenias suscitan la sospecha de afectación de la médula. La pleocitosis del líquido cefalorraquídeo puede estar presente o no en los pacientes con afectación del SNC.

Hasta 61% de los niños afectados sufre enfermedad avanzada o diseminada (etapas III a IV) al momento del diagnóstico.[1,128] Catorce por ciento muestra lesión de la médula ósea. Los pacientes con menos del 25%

de linfoblastos en la médula ósea se clasifican como portadores de linfoma, en tanto que aquéllos con más del 25% se diagnostican enfermos de leucemia. En 3% se observa lesión del SNC.[1]

Por subtipo histológico

Denis Burkitt describió en Uganda un tumor de crecimiento rápido que afectaba los ganglios linfáticos alrededor de la mandíbula.[129] Más tarde se determinó que aunque esta es una presentación común de los pacientes con linfoma de Burkitt endémico (africano), los individuos con la forma esporádica (americanos) desarrollan la enfermedad en el abdomen o nasofaringe.[130] Las personas con linfoma de Burkitt endémico tienen lesión abdominal tan sólo en la mitad de los casos y los pacientes con la forma esporádica muestran afectación de la mandíbula en 15 a 20% de los casos.[131] Los pacientes con esta última forma poseen mayor incidencia de lesión de la médula (21 contra 7%) pero menor diseminación al SNC (11 contra 17%).

Cerca de dos tercios de los pacientes con LCPNH tienen enfermedad diseminada o avanzada (definida como etapas III a IV) al momento del diagnóstico.[132] Por lo regular, los sujetos con LLB son adolescentes que se presentan con enfermedad supradiafragmática, ya sea intratorácica o de cabeza y cuello. La enfermedad diseminada está presente en casi 90% de los individuos con LLB al momento de integrar el diagnóstico.[132] La afectación de la médula ósea se reconoce en una cuarta parte de los niños con LLB y del SNC en 10%.[132] Las personas con LCG pueden presentar la afección en cualquier sitio, pero su prevalencia es más alta en piel, hueso y ganglios periféricos, en comparación con los otros dos subtipos.[118,125] En más del 65% de los pacientes con LCG se observa ya la propagación de la enfermedad al establecer el diagnóstico[132] (cuadro 68-3). En los sujetos con LCG es rara la infiltración de la médula ósea (2%) o del SNC (0%).[132]

Cuadro 68-3. Prevalencia de los tres tipos principales de linfoma no Hodgkin infantil por sitio

Sitio primario	*LCPNH*	*LLB*	*LCG*
Abdomen	56%	3%	25%
Intratorácico	2%	65%	21%
Cabeza y cuello	34%	23%	29%
Ganglios periféricos	2%	7%	11%
Otros	5%	3%	14%
Total	**100%**	**100%**	**100%**

LCPNH, linfoma de células pequeñas no hendidas; LLB, linfoma linfoblástico; LCG, linfoma de células grandes.

Adaptado a partir de Murphy SB, Fairclough DL, Hutchison RE, Beard CW: Non-Hodgkins lymphomas of childhood: An analysis of the histology, staging, and response to treatment of 338 cases at a single institution. J Clin Oncol 7:186-193, 1989.

En pacientes inmunodeficientes

En las personas con inmunodeficiencia congénita o adquirida, la presentación varía desde la hiperplasia plasmacítica policlonal, más frecuente en los ganglios linfáticos nasofaríngeos o amígdalas, o un linfoma polimórfico clonal de aparición lenta en los ganglios linfáticos o sitios extraganglionares, hasta el linfoma inmunoblástico diseminado de rápida progresión.[133,134] Esta entidad se vuelve más común con el uso de fármacos antirrechazo más potentes después del trasplante de órganos o médula ósea.[135]

DIAGNOSTICO

La valoración es rápida en los niños en quienes se sospecha LNH; el crecimiento del tumor crea complicaciones que amenazan la vida. Una vez que se tiene la sospecha, se diseña bien el plan para determinar el diagnóstico con la mayor rapidez posible (cuadro 68-1).

La integración del diagnóstico espera el resultado de la biopsia de los sitios afectados, por lo general de algún ganglio o mediante punción percutánea con aguja. Es importante que el tejido que se escinda se envíe fresco y estéril todavía al patólogo para su proceso. Debe ser tejido suficiente para la valoración citogenética y genética molecular. Nunca se debe usar formol. Los pacientes con LNH suelen tener obstrucción de la vía respiratoria y se considera la integración del diagnóstico por métodos alternos. Cuando se efectúa la exploración quirúrgica por abdomen agudo en este tipo de pacientes se obtiene suficiente tejido para el patólogo. Si se requiere resección intestinal por perforación u obstrucción secundaria a intususcepción, se considera la excisión total del linfoma. *Esta es la oportunidad en la cual la resección del linfoma es benéfica.* La remoción quirúrgica reduce la etapa de la enfermedad del paciente, mejora la sobrevida y disminuye la cantidad de terapia necesaria.[136] En todos los otros individuos, la resección de la masa no ofrece ningún beneficio en la estadificación o curación a largo plazo, pero sí retrasa el inicio de la quimioterapia. En más del 90% de los pacientes, esta última es suficiente para lograr la remisión completa.

La evaluación por el patólogo del material obtenido incluye técnicas histoquímicas generales utilizadas para distinguir el linfoma de otros tumores y definir el subtipo. El análisis de citometría de flujo de los marcadores de superficie celular determina en inmunofenotipo. La valoración citogenética para diagnosticar translocaciones y el análisis del DNA con el uso de la técnica de *Southern blot* o la reacción en cadena de la polimerasa permiten la detección del oncogén patognomónico (reconfiguración genética) aun en ausencia de translocaciones citogenéticas identificables.[137] Estos son los componentes esenciales del diagnóstico inicial y debe practicarlos un instituto capaz que tenga a disposición *todas* las pruebas. La terapia difiere entre los distintos subtipos, lo cual es tan relevante que la asignación incorrecta del subtipo por falta de diagnóstico apropiado afecta notablemente la probabilidad de curación. La

valoración se efectúa con material de la biopsia del sitio afectado, que incluye el tumor primario, ganglios linfáticos agrandados, derrames y médula ósea.

A los sujetos con LNH se les practica punción lumbar para el análisis por centrifugación del líquido cefalorraquídeo, aunque es poco probable que aquéllos con LCPNH de localización abdominal o LCG tengan afectación del SNC. El examen de las biopsias bilaterales de cresta iliaca y los aspirados hacen posible la diferenciación entre LNH y leucemia.

ESTADIFICACION

Es importante para la determinación del plan terapéutico. El sistema más empleado es el de St. Jude, o Murphy (cuadro 68-4).[138] En este sistema se dividen los casos en localizados (etapa I o II) y diseminados o avanzados (etapa III o IV). La afectación del SNC o de la médula ósea cataloga de inmediato al paciente en etapa IV. Los sujetos con más del 25% de afectación de la médula ósea se diagnostican por definición como leucémicos más que portadores de linfoma. Esto incluye a personas con leucemias de células B o de Burkitt (clasificación morfológica de la leucemia L3) y de células T. Los primeros se tratan con los protocolos para LNH de células B y los resultados son mucho mejores que los anteriores, observados con los regímenes para la leucemia linfoblástica aguda (LLA). Muchos de los resultados de protocolos para LNH de células B publicados incluyen a pacientes en etapa IV. Los sujetos con leucemia de células T permanecen en los protocolos para LLA, pero existen muchas similitudes entre estos regímenes y los que se emplean en el LLB.

Cuadro 68-4. Estadificación de St. Jude (Murphy) para el linfoma no Hodgkin infantil

Etapa	*Definición*
I	Un solo tumor (extraganglionar) o una sola área anatómica (ganglionar), con excepción del mediastino o abdomen
II	Un solo tumor (extraganglionar) con afectación ganglionar regional En el mismo lado del diafragma: a) Dos o más áreas ganglionares b) Dos o más tumores únicos (extraganglionares), con o sin afectación ganglionar regional Tumor primario del tubo digestivo (por lo general ileocecal), con o sin afectación relacionada de ganglios mesentéricos, resecado amplia y totalmente
III	En ambos lados del diafragma: a) Dos tumores únicos (extraganglionares) b) Dos o más áreas ganglionares Todos los tumores primarios intratorácicos (mediastino, pleura, timo) Toda la lesión extensa primaria intraabdominal; irresecable Todos los tumores primarios paravertebrales o epidurales, sin considerar los de otros sitios
IV	Cualquiera de los antes citados con afectación inicial del sistema nervioso central o de la médula ósea (< 25%)

Adaptado a partir de Murphy SB: Classification, stating and end results of treatment of childhood non-Hodgkins lymphomas: Dissimilarities from lymphomas in adults. Semin Oncol 7:332-339, 1980.

FACTORES DE RIESGO PRONOSTICOS

La etapa del linfoma al momento del diagnóstico predice con exactitud los resultados.[1] Los objetivos de los factores pronósticos son intensificar o idear nuevas terapias para las personas con estratificación en alto riesgo (para las recaídas) e instituir terapias más cortas o moderadas en pacientes con riesgo bajo. Se elige la terapéutica cuando se revisan los factores pronósticos que se informan en el LNH. Se ha demostrado que la terapia basada en el estudio histológico es de importancia crítica para el resultado exitoso de los pacientes.[128]

En los sujetos con LCPNH, la infiltración de la médula ósea es un factor adverso para la sobrevida libre de enfermedad (SLE) y la sobrevida total (ST).[128] Los individuos con afectación del SNC en el LCPNH y LLB tienen resultados peores,[128] aunque en el primero se atribuyen a la cantidad de tumor más que a la mera presencia de lesión en el SNC.[139]

Los enfermos con LCG tienen factores pronósticos únicos, que tal vez cambien en el futuro ya que es mejor la descripción de esta entidad y se administra con más propiedad la terapia de acuerdo con el subtipo. Se ha probado que la afectación de la piel al momento del diagnóstico de LCG es indicador de mal pronóstico.[136] En los individuos con LCG avanzado, la presencia de células $CD30^+$ indica mejor ST,[140] aunque en otros estudios no se demostraron efectos sobre el pronóstico.[99] Se ha observado que los pacientes con inmunofenotipo de células B tienen sobrevida buena.[99] Los métodos de estadificación actuales no parecen tener el mismo significado pronóstico en los pacientes con LCG,[99,103] si bien algunos estudios han notificado diferencias en la sobrevida entre las etapas.[100] Los sujetos con tumores primarios intratorácicos tienen pronóstico mejor que aquéllos con tumores primarios en cualquier otro sitio.[140]

TRATAMIENTO

La terapéutica para el LNH infantil se basa en el conocimiento de que este tumor es en extremo quimiosensible. La duración de la terapia en el LCPNH y el LCG se limita a seis meses o menos porque se torna evidente que la mayoría de los pacientes, si no todos, recae en los primeros seis a ocho meses de tratamiento. A pesar de las reducciones terapéuticas, no se identifica un aumento del número de recaídas. Casi todas éstas ocurren dentro de los primeros dos años.[126-128,141,142] La terapia para el LCPNH (células B) muestra mejoras si se agregan dosis progresivas de metotrexato y citarabina (ara-C) a la ciclofosfamida y prednisona.[136,142,143]

La duración del tratamiento del LLB es de 33 semanas a 32 meses, según sean la extensión de la enferme-

dad y el protocolo instituido. Los intentos de acortar la terapia dan lugar a recaídas. Los protocolos más efectivos contra el LLB son similares a los de la LLA de células T en uso actual.

Para el LCPNH y el LCG no hay incremento de la SLE ni de la ST con la radioterapia;[103,118,143] la recaída en el SNC se previene con efectividad con quimioterapia intratecal.[139] Se cree que es necesario algún tipo de profilaxis del SNC para todos los enfermos con LNH, salvo en aquéllos con tumores primarios gastrointestinales localizados y resecados de los subtipos LCPNH o LCG.[141]

Pese a que se aplica radiación en áreas con enfermedad voluminosa del subtipo LLB, su utilidad es incierta.[145] La radioterapia se utiliza para la profilaxis en el SNC, pero la sustitución de la quimioprofilaxis intratecal no conduce a un aumento de las recaídas en el SNC. La radioterapia en los pacientes con LLB y enfermedad en el SNC o testicular es todavía parte esencial del tratamiento.

Hay que referirse a algunos otros puntos relacionados con el tratamiento. No deben suministrarse esteroides hasta establecer el diagnóstico, ya que la necrosis rápida que se induce en el linfoma hace difícil si no imposible la determinación del subtipo. Una vez que se tiene el tejido adecuado para el patólogo, la quimioterapia y los esteroides son excelentes para favorecer la reducción rápida de masas que amenazan la vida. Debido a la extrema sensibilidad del LNH, es común que los síntomas se resuelvan por completo en 24 horas y que tenga lugar la remisión radiográfica completa en siete días. La destrucción tumoral es tan impresionante que muchos protocolos promueven un periodo de reducción de la dosis de quimioterapia en la primera semana de la terapia para prevenir el síndrome de lisis tumoral.

Los pacientes inmunodeficientes tienen más a menudo linfoma de células B, pequeñas o grandes. En los sujetos con supresión inmunitaria yatrógena, la reducción del agente inmunosupresor con o sin aciclovir es adecuada para inducir la remisión en más de 75% de los casos.[146] Sin embargo, esto no es posible por el riesgo de rechazar el trasplante. Se aplica la terapia con interferón alfa con cierto éxito en estos enfermos pero se exacerba el rechazo. Una pequeña proporción de pacientes con afección localizada se cura con resección quirúrgica del tejido ganglionar dañado. Cuando el linfoma es resistente a estas técnicas, se emplean los regímenes quimioterápicos, aunque la mortalidad es más alta en los pacientes inmunodeficientes que en los inmunocompetentes.

RESULTADOS

En la actualidad es común que el 90 a 100% de los individuos con LNH logre remisión completa.[103,141,147] Las personas con enfermedad localizada tienen pronóstico excelente, sin importar cuál sea el subtipo histológico, con tasa de SLE de 90 a 95%. En los estudios más recientes, los pacientes con LCPNH avanzado experimentan mejoría ostensible con tasas de SLE que exceden el 80%. Los sujetos con LLB diseminado tienen tasas de SLE que oscilan entre 65 y 70%. Por lo general, las fallas del tratamiento ocurren dentro de los primeros dos años después de establecer el diagnóstico, aunque los pacientes con LCG suelen sufrir recurrencias tardías.

Complicaciones agudas

Si la masa tumoral es muy grande al momento del diagnóstico, es probable que los pacientes muestren una variedad de alteraciones metabólicas, que en conjunto se conocen como *síndrome de lisis tumoral*,[148] e incluyen hiperuricemia, hiperfosfatemia, hiperpotasemia e hipocalcemia. Sobreviene la insuficiencia renal aguda amenazadora de la vida en 30% de los pacientes sin tratamiento apropiado.[7] La necrosis espontánea del tumor o cualquier manipulación, incluyendo transfusión u operación, puede ocasionar el empeoramiento súbito de este síndrome. Son esenciales la hidratación adecuada (> 3 000 ml/m^2/día) y la prevención de la acidosis. Se administra alopurinol para reducir la producción de ácido úrico, por inhibición de la oxidasa de xantina, o el agente experimental oxidasa de urato, que desdobla el ácido úrico en alantoína, un producto final soluble. A pesar de estas medidas, casi 5% de los pacientes requiere diálisis para el tratamiento de la hiperuricemia, hiperfosfatemia o hiperpotasemia.[132,149]

Además de la insuficiencia respiratoria aguda y la obstrucción intestinal causadas por el LNH, el tumor primario nasofaríngeo puede ocasionar ceguera; las convulsiones o la elevación de la presión intracraneal pueden atribuirse al tumor primario del SNC o la metástasis.

Debido a que la quimioterapia contra el LHN provoca mielosupresión, la infección es un riesgo significativo en este tipo de pacientes.[128] En un estudio reciente se demostró que 63% de las muertes en personas con LNH ocurre por infección. La mayoría requiere transfusiones como tratamiento para la mielosupresión. La quimioterapia causa por sí misma complicaciones agudas, entre ellas quemaduras químicas graves por extravasación de ciertos agentes (vincristina, antraciclinas). Puesto que en la mayor parte de los niños se coloca un catéter venoso central para facilitar la terapia, la trombosis de éste es un problema común.[150]

Complicaciones tardías

En virtud de que la sobrevida a largo plazo de los individuos con LNH ha aumentado, la preocupación por las secuelas también. Estas incluyen probable disfunción cardiaca a largo plazo por el uso de antraciclinas,[84] infecundidad como resultado del uso de agentes alquilantes[151] y leucemias secundarias por el uso de epipodofilotoxinas (VP16, VM26) y agentes alquilantes contra el LNH.[152] El seguimiento de los sujetos debe ser estricto para identificar de manera temprana estas se-

cuelas, prescribir el tratamiento apropiado y mantener en buena calidad la vida en estos pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Murphy SB, Fairclough DL, Hutchison RE, Berard CW: Non-Hodgkin's lymphomas of childhood: An analysis of the histology, staging, and response to treatment of 338 cases at a single institution. J Clin Oncol 7:186–193, 1989.
2. Hodgkin T: On some morbid appearances of the absorbent glands and spleen. Med Chirurg Trans 17:68–114, 1832.
3. Sternberg C: Uber eine eigenartige unter dem Bilde der Pseudoleukemaemie verlaufende Tuberculose des lymphatischen Apparetes. Ztschr Heilk 19:21–92, 1898.
4. Reed D: On the pathological changes in Hodgkin's disease: With especial reference to its relation to tuberculosis. Johns Hopkins Hosp Rep 10:133–196, 1902.
5. Gilbert R: Radiotherapy in Hodgkin's disease. AJR Am J Roentgenol 41:198–240, 1939.
6. Kaplan HS, Rosenberg SA: The management of Hodgkin's disease. Cancer 36:796–803, 1975.
7. Hellman S: Thomas Hodgkin and Hodgkin's disease: Two paradigms appropriate to medicine today. JAMA 265:1007–1010, 1991.
8. Zantinga AR, Coppes MJ: Thomas Hodgkin (1798–1866): Pathologist, social scientist, and philanthropist. Med Pediatr Oncol 27:122–127, 1996.
9. Kung FH: Hodgkin's disease in children 4 years of age or younger. Cancer 67:1428–1430, 1991.
10. Mack TM, Cozen W, Shibata DK, et al: Concordance for Hodgkin's disease in identical twins suggesting genetic susceptibility to the young-adult form of the disease. N Engl J Med 332:413–418, 1995.
11. Grufferman S, Delzell E: Epidemiology of Hodgkin's disease. Epidemiol Rev 6:76–106, 1984.
12. Gutensohn N, Cole P: Childhood social environment and Hodgkin's disease. N Engl J Med 304:135–140, 1981.
13. Reynolds P, Sunders LD, Layefsky ME, et al: The spectrum of acquired immunodeficiency syndrome (AIDS)–associated malignancies in San Francisco, 1980–1987. Am J Epidemiol 137:19–30, 1993.
14. Hessol NA, Katz MH, Liu JY, et al: Increased incidence of Hodgkin disease in homsexual men with HIV infection. Ann Intern Med 117:309–311, 1992.
15. Riggs S, Hagemeister FB: Immunodeficiency states: A predisposition to lymphoma. In Fuller LM, Hagemeister FB, Sullivan M, et al (eds): Hodgkin's Disease and Non-Hodgkin's Lymphomas in Adults and Children. New York, Raven, 1988, p 451.
16. Ambinder RF, Browning PJ, Lorenzana I, et al: Epstein-Barr virus and childhood Hodgkin's disease in Honduras and the United States. Blood 81:462–467, 1993.
17. Herbst H, Steinbrecher E, Niedobitek G, et al: Distribution and phenotype of Epstein-Barr virus–harboring cells in Hodgkin's disease. Blood 80:484–491, 1992.
18. Knecht H, Odermatt B, Bachmann E, et al: Frequent detection of Epstein-Barr virus DNA by the polymerase chain reaction in lymph node biopsies from patients with Hodgkin's disease without genomic evidence of B- or T-cell clonality. Blood 78:760–767, 1991.
19. Khan G, Norton AJ, Slavin G: Epstein-Barr virus in Hodgkin disease. Cancer 71:3124–3129, 1993.
20. Rosdahl N, Larsen SO, Clemmesen J: Hodgkin's disease in patients with previous infectious mononucleosis: 30 Years' experience. BMJ 2:253–256, 1974.
21. Evans AS, Gutensohn NM: A population-based case-control study of EBV and other viral antibiodies among persons with Hodgkin's disease and their siblings. Int J Cancer 34:149–157, 1984.
22. Haluska FG, Brufsky AM, Canellos GP: The cellular biology of the Reed-Sternberg cell. Blood 84:1005–1019, 1994.
23. Lukes RJ, Butler JJ: The pathology and nomenclature of Hodgkin's disease. Cancer Res 26:1063–1083, 1966.
24. Gruss HJ, Pinto A, Duyster J, et al: Hodgkin's disease: A tumor with disturbed immunological pathways. Immunol Today 18:156–163, 1997.
25. Schwartz RS: Hodgkin's disease: Time for a change. N Engl J Med 337:495–496, 1997.
26. Lukes RJ, Craver LF, Hall TC, et al: Report of the nomenclature committee. Cancer Res 26:1311, 1966.
27. Donaldson SS, Link MP: Childhood lymphomas: Hodgkin's disease and non-Hodgkin's lymphoma. In Moosa AR, Robson MC, Schimpff SC (eds): Comprehensive Textbook of Oncology. Baltimore, Williams & Wilkins, 1986, p 1161.
28. Hudson MM, Donaldson SS: Hodgkin's disease. In Pizzo PA, Poplack DG (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology (3rd ed). Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, p 523.
29. Medeiros LJ, Greinor T: Hodgkin's disease: SEER population-based data 1973–1987. Cancer 75(suppl 1):357–369, 1995.
30. Mauch PM, Kalish LA, Kadin M, et al: Patterns of Hodgkin disease: Implications for etiology and pathogenesis. Cancer 71:2062–2071, 1993.
31. Maity A, Goldwein JW, Lange B, et al: Mediastinal masses in children with Hodgkin's disease. Cancer 69:2755–2760, 1992.
32. Jeffery GM, Mead GM, Whitehouse JM: Life-threatening airway obstruction at the presentation of Hodgkin's disease. Cancer 67:506–510, 1991.
33. Xiros N, Binder T, Anger B, et al: Idiopathic thrombocytopenic purpura and autoimmune hemolytic anemia in Hodgkin's disease. Eur J Hematol 40:437–441, 1988.
34. Levine AM, Thornton P, Forman SJ, et al: Positive Coombs test in Hodgkin's disease: Significance and implications. Blood 55:607–611, 1980.
35. Cosset J, Henry Amar M, Meerwadt J, et al: The EORTC trials for limited stage Hodgkin's disease. Eur J Cancer 28A:1847–1850, 1992.
36. Longo D, Russo A, Duffey P, et al: Treatment of advanced stage massive mediastinal Hodgkin's disease: The case for combined modality therapy. J Clin Oncol 9:227–235, 1991.
37. Vecchi V, Pileri S, Burnelli R, et al: Treatment of pediatric Hodgkin's disease tailored to stage, mediastinal mass, and age. Cancer 72:2049–2057, 1993.
38. Carbone PP, Kaplan HS, Husshoff K, et al: Report of the Committee on Hodgkin's Disease Staging Classification. Cancer Res 31:1860–1861, 1971.
39. Mauch P, Larson D, Osteen R, et al: Prognostic factors for positive surgical staging in patients with Hodgkin's disease. J Clin Oncol 8:257–265, 1990.
40. Castellino RA, Hoppe RT, Blank N, et al: Computed tomography, lymphography, and staging laporatomy: Correlations in initial staging of Hodgkin's disease. AJR Am J Roentgenol 143:37–41, 1984.
41. Mansfield CM, Fabian C, Jones S, et al: Comparison of lymphangiography and computed tomography scanning in evaluating abdominal disease in stages III and IV Hodgkin's disease. Cancer 66:2295–2299, 1990.
42. Dudgeon DL, Miller K, Ghory MJ, et al: The efficacy of lymphangiography in the staging of pediatric Hodgkin's disease. J Pediatr Surg 21:233–235, 1986.
43. Castellino RA: Diagnostic imaging evaluation of Hodgkin's disease and non-Hodgkin's lymphoma. Cancer 67:1177–1180, 1991.
44. Muraji T, Hays DM, Siegel SE, et al: Evaluation of the surgical aspects of staging laparotomy for Hodgkin's disease in children. J Pediatr Surg 17:843–848, 1982.
45. Mendenhall NP, Cantor AB, Williams JL, et al: With modern imaging techniques, is staging laparotomy necessary in pediatric Hodgkin's disease? A Pediatric Oncology Group Study. J Clin Oncol 11:2218–2225, 1993.
46. Gomez GA, Reese PA, Nava H, et al: Staging laparotomy

and splenectomy in early Hodgkin's disease: No therapeutic benefit. Am J Med 77:205–210, 1984.
47. Jenkin D, Chan H, Freedman M, et al: Hodgkin's disease in children: Treatment results with MOPP and low-dose, extended field irradiation. CA Cancer Treat Rep 66:949–959, 1982.
48. Russel KJ, Donaldson SS, Cox RS, Kaplan HS: Childhood Hodgkin's disease: Patterns of relapse. J Clin Oncol 2:80–87, 1984.
49. Kaldor JM, Day NE, Clarke EA, et al: Leukemia following Hodgkin's disease. N Engl J Med 322:7–13, 1990.
50. Tura S, Fiacchini M, Zinzani PL, et al: Splenectomy and the increasing risk of secondary acute leukemia in Hodgkin's disease. J Clin Oncol 11:925–930, 1993.
51. Dietrich PY, Henry-Amar M, Cosset JM, et al: Second primary cancers in patients continuously disease-free from Hodgkin's disease: A protective role for the spleen? Blood 84:1209–1215, 1994.
52. Hagemeister FB, Fesus SM, Lamki LM, Haynie TP: Role of gallium scan in Hodgkin's disease. Cancer 65:1090–1096, 1990.
53. Cooper DL, Caride VJ, Zloty M, et al: Gallium scans in patients with mediastinal Hodgkin's disease treated with chemotherapy. J Clin Oncol 11:1092–1098, 1993.
54. Weiner M, Leventhal B, Cantor A, et al: Gallium-67 scans as an adjunct to computed tomography scans for the assessment of a residual mediastinal mass in pediatric patients with Hodgkin's disease. Cancer 68:2478–2480, 1991.
55. King SC, Reiman RJ, Prosnitz LR: Prognostic importance of restaging gallium scans following induction chemotherapy for advanced Hodgkin's disease. J Clin Oncol 12:306–311, 1994.
56. Donaldson SS, Link MP: Combined modality treatment with low-dose radiation and MOPP chemotherapy for children with Hodgkin's disease. J Clin Oncol 5:742–749, 1987.
57. Curtis RE, Boice JD Jr: Second cancers after radiotherapy for Hodgkin's disease. N Engl J Med 319:244–245, 1988.
58. Prior P, Pope DJ: Hodgkin's disease: Subsequent primary cancers in relation to treatment. Br J Cancer 58:512–517, 1988.
59. Kaldor JM, Day NE, Band P, et al: Second malignancies following testicular cancer, ovarian cancer, and Hodgkin's disease: An international collaborative study among cancer registries. Int J Cancer 39:571–585, 1987.
60. Hancock SL, Horning SJ, Hoppe RT: Breast cancer after the treatment of Hodgkin's disease [abstract]. Int J Radiat Oncol Biol Phys 21:157, 1991.
61. Shapiro CL, Mauch PM: Radiation-associated breast cancer after Hodgkin's disease: Risks and screening in perspective. J Clin Oncol 10:1662–1665, 1992.
62. DeVita VT, Serpick A, Carbone PP: Combination chemotherapy in the treatment of advanced Hodgkin's disease. Ann Intern Med 73:881–895, 1970.
63. Bonnadonna G, Zucali R, Monfardini S, et al: Combination chemotherapy of Hodgkin's disease with Adriamycin, bleomycin, vinblastine, and imidazole carboximde versus MOPP. Cancer 36:252–259, 1975.
64. Hutchinson R, Fryer C, Krailo M, et al: Comparison of MOPP/ABVD with ABVD/XRT for treatment of advanced Hodgkin's disease in children (CCG-521). Proc ASCO 11:340, 1992.
65. Oberlin O, Leverger G, Pacquement H, et al: Low-dose radiation therapy and reduced chemotherapy in childhood Hodgkin's disease: The experience of the French Society of Pediatric Oncology. J Clin Oncol 10:1602–1608, 1992.
66. Hunger SP, Link MP, Donaldson SS: ABVD/MOPP and low-dose involved-field radiotherapy in pediatric Hodgkin's disease: The Stanford experience. J Clin Oncol 12:2160–2166, 1994.
67. Bonfante V, Santoro A, Viviani S, et al: Outcome of patients with Hodgkin's disease failing after primary MOPP-ABVD. J Clin Oncol 15:528–534, 1997.
68. Willman KY, Cox RS, Donaldson SS: Radiation-induced height impairment in pediatric Hodgkin's disease. Int J Radiat Oncol Biol Phys 28:85–92, 1994.
69. Constine LS, Donaldson SS, McDougall JR, et al: Thyroid dysfunction after radiotherapy in children with Hodgkin's disease. Cancer 53:878–883, 1984.
70. McHenry C, Jarosz H, Calandra D, et al: Thyroid neoplasia following radiation therapy for Hodgkin's lymphoma. Arch Surg 122:684–686, 1987.
71. Sankila R, Garwicz S, Olsen JH, et al: Risk of subsequent malignant neoplasms among 1641 Hodgkin's disease patients diagnosed in childhood and adolescence: A population-based cohort study in the five Nordic countries. J Clin Oncol 14:1442–1446, 1996.
72. Thibaud E, Ramirez M, Brauner R, et al: Preservation of ovarian function by ovarian transposition performed before pelvic irradiation during childhood. J Pediatr 121:880–884, 1992.
73. Bhatia S, Robison LL, Oberlin O, et al: Breast cancer and other second neoplasms after childhood Hodgkin's disease. N Engl J Med 334:745–751, 1996.
74. Tucker MA, Coleman CN, Cox RS, et al: Risk of second cancers after treatment for Hodgkin's disease. N Engl J Med 318:76–81, 1988.
75. Cimino G, Papa G, Tura S, et al: Second primary cancer following Hodgkin's disease: Updated results of an Italian multicentric study. J Clin Oncol 9:432–437, 1991.
76. van Leeuwen FE, Klokman WJ, Hagenbeek A, et al: Second cancer risk following Hodgkin's disease: A 20-year follow-up study. J Clin Oncol 12:312–325, 1994.
77. Tura S, Fiacchini M, Zinzani PL, et al: Splenectomy and the increasing risk of secondary acute leukemia in Hodgkin's disease. J Clin Oncol 11:925–930, 1993.
78. van Leeuwen FE, Chorus AM, van den Belt-Dusebout AW, et al: Leukemia risk following Hodgkin's disease: Relation to cumulative dose of alkylating agents, treatment with teniposide combinations, number of episodes of chemotherapy, and bone marrow damage. J Clin Oncol 12:1063–1073, 1994.
79. Dietrich PY, Henry-Amar M, Cosset JM, et al: Second primary cancers in patients continuously disease-free from Hodgkin's disease: A protective role for the spleen? Blood 84:1209–1215, 1994.
80. Biovin JF, O'Brien K: Solid cancer risk after treatment of Hodgkin's disease. Cancer 61:2541–2546, 1988.
81. Salloum E, Doria R, Shubert W, et al: Second solid tumors in patients with Hodgkin's disease cured after radiation or chemotherapy plus adjuvant low-dose radiation. J Clin Oncol 14:2435–2443, 1996.
82. Doria R, Holford T, Farber LR, et al: Second solid malignancies after combined modality therapy for Hodgkin's disease. J Clin Oncol 13:2016–2022, 1995.
83. Hancock SI, Tucker MA, Hoppe RT: Factors affecting late mortality from heart disease after treatment of Hodgkin's disease. JAMA 270:1949–1955, 1993.
84. Steinherz LJ, Steinherz PG, Tan CT, et al: Cardiac toxicity 4 to 20 years after completing anthracycline therapy. JAMA 266:1672–1677, 1991.
85. Damewood MD, Grochow LB: Prospects for fertility after chemotherapy or radiation for neoplastic disease. Fertil Steril 45:443–459, 1986.
86. Byrne J, Mulvihill JJ, Myers MH, et al: Effects of treatment on fertility in long-term survivors of childhood or adolescent cancer. N Engl J Med 317:1315–1321, 1987.
87. Chapman RM, Sutcliffe SB, Malpas JS: Male gonadal dysfunction in Hodgkin's disease: A prospective study. JAMA 243:1323–1328, 1981.
88. Aubier F, Flamant F, Brauner R, et al: Male gonadal function after chemotherapy for solid tumors in childhood. J Clin Oncol 7:304–309, 1989.
89. Santoro A, Bonadonna G, Valgussa P, et al: Long-term results of combined chemotherapy-radiotherapy approach in Hodgkin's disease: Superiority of ABVD plus radiotherapy versus MOPP plus radiotherapy. J Clin Oncol 5:27–37, 1987.

90. Novakovic B: U.S. childhood cancer survival, 1973–1987. Med Pediatr Oncol 23:480–486, 1994.
91. Magrath IT: The pathogenesis of Burkitt's lymphoma. Recent Adv Cancer Res 55:133–270, 1990.
92. Hanto DW, Frizzera G, Gajl-Peczalska KJ, et al: Epstein-Barr virus, immunodeficiency, and B cell lymphoproliferation. Transplantation 39:461–472, 1985.
93. Cohen JI: Epstein-Barr virus lymphoproliferative disease associated with acquired immune deficiency. Medicine 70:137–160, 1991.
94. Shibata D, Weiss LM, Nathwani BN, et al: Epstein-Barr virus in benign lymph node biopsies from individuals infected with the human immunodeficiency virus is associated with concurrent or subsequent development of non-Hodgkin's lymphoma. Blood 77:1527–1533, 1991.
95. Neri A, Barriga F, Inghirami G, et al: Epstein-Barr virus infection precedes clonal expansion in Burkitt's and acquired immunodeficiency syndrome–associated lymphomas. Blood 77:1092–1095, 1991.
96. Harris NL, Jaffe ES, Stein H, et al: A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: A proposal from the International Lymphoma Study Group. Blood 84:1361–1392, 1994.
97. Hutchison RE, Murphy SB, Fairclough DL, et al: Diffuse small noncleaved cell lymphoma in children, Burkitt's versus non-Burkitt's types. Cancer 64:23–28, 1989.
98. Nathwani BN, Griffith RC, Kelly DR, et al: A morphologic study of childhood lymphoma of the diffuse "histiocytic" type. The Pediatric Oncology experience. Cancer 59:1138–1142, 1987.
99. Hutchison RE, Berard CW, Shuster JJ, et al: B-cell lineage confers favorable outcome among children and adolescents with large-cell lymphoma: A Pediatric Oncology Group study. J Clin Oncol 13:2023–2032, 1995.
100. Sandland JT, Pui CH, Santana VM, et al: Clinical features and treatment outcome for children with CD30$^+$ large-cell non-Hodgkin's lymphoma. J Clin Oncol 12:895–898, 1994.
101. Falini B, Pileri S, Pizzolo G, et al: CD30 (Ki-1) molecule: A new cytokine receptor of the tumor necrosis factor receptor superfamily as a tool for diagnosis and immunotherapy. Blood 85:1–14, 1995.
102. Fillipa DA, Ladanyi M, Wollner N, et al: CD30 (Ki-1)–positive malignant lymphomas: Clinical, immunophenotypic, histologic, and genetic characteristics and differences with Hodgkin's disease. Blood 87:2905–2917, 1996.
103. Reiter A, Schrappe M, Tiemann M, et al: Successful treatment strategy for Ki-1 anaplastic large-cell lymphoma of childhood: A prospective analysis of 62 patients enrolled in three consecutive Berlin-Frankfurt-Munster Group studies. J Clin Oncol 12:899–908, 1994.
104. Kaden ME: Ki-1/CD30$^+$ (anaplastic) large-cell lymphoma: Maturation of a clinicopathologic entity with prospects of effective therapy. J Clin Oncol 12:884–887, 1994.
105. Cline MJ: The molecular basis of leukemia. N Engl J Med 330:328–336, 1994.
106. Rosenthal N: Regulation of gene expression. N Engl J Med 331:931–933, 1994.
107. Lebowitz RM, Albrecht S: Molecular biology in the diagnosis and prognosis of solid and lymphoid tumors. Cancer Invest 10:399–416, 1992.
108. Look AT, Kirsch IR: Molecular basis of childhood cancer. In Principles and Practice of Pediatric Oncology (3rd ed). Pizzo PA, Poplack DG (eds): Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, pp 37–74.
109. Dalla-Fevera R, Bregni M, Erikson J, et al: Human *c-myc* oncogene is located on region of chromosome 8 that is translocated in Burkitt lymphoma cells. Proc Natl Acad Sci U S A 79:7824–7827, 1982.
110. Zech L, Haglund U, Nilsson K, et al: Characteristic chromosomal abnormalities in biopsies and lympoid-cell lines from patients with Burkitt and non-Burkitt lymphomas. Int J Cancer 17:47–56, 1976.
111. Shiramizu B, Barriga F, Neequaye J, et al: Patterns of chromosomal breakpoint locations in Burkitt's lymphoma: Relevance to geography and Epstein-Barr virus association. Blood 77:1516–1526, 1991.
112. Bernheim A, Berger R, Lenoir G: Cytogenetic studies on African Burkitt's lymphoma cell lines: t(8;14), t(2;8), and t(8;22) translocations. Cancer Genet Cytogenet 3:307–315, 1981.
113. Lam KM, Syed N, Whittle H, Crawford DH: Circulating Epstein-Barr virus B cells in acute malaria. Lancet 337:876–878, 1991.
114. Henderson S, Rowe M, Gregory G, et al: Induction of bcl-2 expression by Epstein-Barr virus latent membrane protein 1 protects infected B cells from programmed cell death. Cell 65:1107–1115, 1991.
115. Sandlund JT, Downing JR, Crist WM: Non-Hodgkin's lymphoma in childhood. N Engl J Med 1238–1248.
116. Le Beau MM, Bitter MA, Franklin WA, et al: The t(2;5)(p23;q35): A recurring chromosomal abnormality in sinusoidal Ki-1+ non-Hodgkin's lymphoma (Ki-1+ NHL). Blood 72(suppl):247, 1988.
117. Shiota M, Fujimoto J, Takenaga M, et al: Diagnosis of t(2;5)(p23;q35)–associated K-1 lymphoma with immunohistochemistry. Blood 84:3648–3652, 1994.
118. Kadin ME, Sako D, Berliner N, et al: Childhood Ki-1 lymphoma presenting with skin lesions and peripheral lymphadenopathy. Blood 68:1042–1049, 1986.
119. Howat AJ, Thomas H, Waters KD, et al: Malignant lymphoma of bone in children. Cancer 59:335–339, 1987.
120. Meyers PA, Potter VP, Wolner N, et al: Bowel perforation during initial treatment of childhood non-Hodgkin's lymphoma. Cancer 56:259–261, 1985.
121. Tesoro-Tess JD, Biasi S, Balzarini L, et al: Heart involvement in lymphomas. Cancer 72:2484–2490, 1993.
122. Ridgway D, Wolff LJ, Neerhout RC, Tilford DL: Unsuspected non-Hodgkin's lymphoma of the tonsils and adenoids in children. Pediatrics 79:399–402, 1987.
123. Ghelman B: Radiology of bone tumors. Orthoped Clin North Am 20:287–312, 1989.
124. Clayton F, Butler JJ, Ayala AG, et al: Non-Hodgkin's lymphoma in bone. Cancer 60:2494–2501, 1987.
125. Wollner N, Lane JM, Marcove RC, et al: Primary skeletal non-Hodgkin's lymphoma in the pediatric age group. Med Pediatr Oncol 20:506–513, 1992.
126. Finlay JL, Anderson JR, Cecalupo AJ, et al: Disseminated nonlymphoblastic lymphoma of childhood: A Children's Cancer Group study, CCG-552. Med Pediatr Oncology 23:453–463, 1994.
127. Schwenn MR, Blattner SR, Lynch SR, et al: HiC-COM: A 2-month intensive chemotherapy regimen for children with stage III and IV Burkitt's lymphoma and B-cell acute lymphoblastic leukemia. J Clin Oncol 9:133–138, 1991.
128. Anderson JR, Jenkin RDT, Wilson JF, et al: Long-term follow-up of patients treated with COMP or LSA_2L_2 therapy for childhood non-Hodgkin's lymphoma: A report of CCG-551 from the Children's Cancer Group. J Clin Oncol 11:1024–1032, 1993.
129. Burkitt D: A sarcoma involving the jaws in African children. Br J Surg 46:218–223, 1958.
130. Shad A, Magrath I: Malignant Non-Hodgkin's lymphomas in children. In Principles and Practice of Pediatric Oncology (3rd ed). Pizzo PA, Poplack DG (eds): Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, pp 545–587.
131. Sariban E, Donahue A, Magrath IT: Jaw involvement in American Burkitt's lymphoma. Cancer 53:141–146, 1984.
132. Reiter A, Schrappe M, Parwaresch R, et al: Non-Hodgkin's lymphomas of childhood and adolescence: Results of a treatment stratified for biologic subtypes and stage. A report of the Berlin-Frankfurt-Munster Group. J Clin Oncol 13:359–372, 1995.
133. Levine AM: Acquired immunodeficiency syndrome–related lymphoma. Blood 80:8–20, 1992.
134. Knowles DM, Cesarman E, Chadburn A, et al: Correlative morphologic and molecular genetic analysis demonstrates

three distinct categories of postransplantation lymphoproliferative disorders. Blood 85:552–565, 1995.
135. Ho M: Risk factors and pathogenesis of posttransplant lymphoproliferative disorders. Transplant Proc 27:38–40, 1995.
136. Reiter A, Zimmerman W, Zimmerman M, et al: The role of initial laparotomy and second look surgery in the treatment of abdominal B-cell non-Hodgkin's lymphoma of childhood. A report of the BFM group. Eur J Pediatr Surg 4:74–81, 1994.
137. Downing JR, Shurtleff SA, Zielenska M, et al: Molecular detection of the (2;5) translocation of non-Hodgkin's lymphoma by reverse transcriptase-polymerase chain reaction. Blood 85:3416–3422, 1995.
138. Murphy SB: Classification, staging and end results of treatment of childhood non-Hodgkin's lymphomas: Dissimilarities from lymphomas in adults. Semin Oncol 7:332–339, 1980.
139. Haddy TB, Adde MA, Magrath IT: CNS involvement in small noncleaved cell lymphoma: Is CNS disease per se a poor prognostic sign? J Clin Oncol 9:1973–1982, 1991.
140. Sandlund JT, Santana V, Abromowitch M, et al: Large cell non-Hodgkin's lymphoma of childhood: Clinical characteristics and outcome. Leukemia (Engl) 8:30–34, 1994.
141. Meadows AT, Sposto R, Jenkin RD, et al: Similar efficacy of 6 and 18 months of therapy with four drugs (COMP) for localized non-Hodgkin's lymphoma of children: A report from the Children's Cancer Study Group. J Clin Oncol 7:92–99, 1989.
142. Patte C, Philip T, Rodary C, et al: High survival rate in advanced-stage B-cell lymphomas and leukemias without CNS involvement with a short intensive polychemotherapy: Results from the French Pediatric Oncology Society of a randomized trial of 216 children. J Clin Oncol 9:123–132, 1991.
143. Bowman WP, Shuster JJ, Cook B, et al: Improved survival for children with B-cell acute lymphoblastic leukemia and stage IV small noncleaved-cell lymphoma: A Pediatric Oncology Group study. J Clin Oncol 14:1252–1261, 1996.
144. Sullivan MP, Ramirez I: Curability of Burkitt's lymphoma with high-dose cyclophosphamide: High dose methotrexate therapy and intrathecal chemoprophylaxis. J Clin Oncol 3:627–636, 1985.
145. Tubergen DG, Krailo MD, Meadows AT, et al: Comparison of treatment regimens for pediatric lymphoblastic non-Hodgkin's lymphoma: A Children's Cancer Group Study. J Clin Oncol 13:1368–1376, 1995.
146. Swinnen LJ, Mullen GM, Carr TJ, et al: Aggressive treatment for postcardiac transplant lymphoproliferation. Blood 86:3333–3340, 1995.
147. Link MP, Donaldson SS, Berard CW, et al: Results of treatment of childhood localized non-Hodgkin's lymphoma with combination chemotherapy with or without radiotherapy. N Engl J Med 322:1169–1174, 1990.
148. Cohen LF, Balow JE, Magrath IT, et al: Acute tumor lysis syndrome: A review of 37 patients with Burkitt's lymphoma. Am J Med 68:486–491, 1980.
149. Allegretta GJ, Weisman SJ, Altman AJ: Oncologic emergencies I: Metabolic and space-occupying consequences of cancer and cancer treatment. Pediatr Clin North Am 32:601–611, 1985.
150. Korones DN, Buzzard CJ, Asselin BL, et al: Right atrial thrombi in children with cancer and indwelling catheters. J Pediatr 128:841–846, 1996.
151. Pryzant RM, Meistrich ML, Wilson G, et al: Long-term reduction I sperm count after chemotherapy with and without radiation therapy for non-Hodgkin's lymphomas. J Clin Oncol 11:239–247, 1993.
152. Sandoval C, Pui CH, Bowman LC, et al: Secondary acute myeloid leukemia in children previously treated with alkylating agents, intercalating topoisomerase II inhibitors, and irradiation. J Clin Oncol 11:1039–1045, 1993.

69

RABDOMIOSARCOMA

Edward M. Barksdale, Jr., MD y Eugene S. Wiener, MD

El rabdomiosarcoma (RMS) es el sarcoma de tejidos blandos más común en la niñez. Estos tumores constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias en extremo malignas que se caracteriza por invasión local extensa y diseminación hematológica y linfática tempranas. Pertenecen a la clase de tumores de "pequeñas células redondas azules" de la infancia, un grupo que incluye al neuroblastoma, sarcoma de Ewing, tumores neuroectodérmicos periféricos, linfoma no Hodgkin y leucemia. Aunque estos tumores tienen características histológicas del músculo esquelético estriado, surgen de cualquier lugar del cuerpo, incluso de lugares en donde no existe este músculo.

La manifestación clínica de esta enfermedad depende del sitio primario de presentación. El tratamiento de estos tumores se ha depurado desde la década de los años de 1960 y depende de tres factores principales: localización del tumor primario, extensión de la enfermedad e histología del tumor. En este capítulo se revisan los datos críticos para la valoración y tratamiento del RMS.

☐ Historia

Weber, patólogo alemán, describió por vez primera en 1854 este tumor en el tracto genitourinario femenino.[1] Luego aparecieron informes subsecuentes en la bibliografía, pero la primera descripción ordenada de la evolución clínica, histología y pronóstico se publicó hasta 1946.[2]

Horn y Enterline diseñaron el prototipo de la clasificación moderna del RMS en 1958. Identificaron cuatro subtipos principales de RMS: embrionario, alveolar, botrioide y pleomórfico (cuadro 69-1).[3] En la época actual se modificó el sistema y ahora lo integran tres grupos principales basados en el examen histológico y el pronóstico: favorable (botrioide y de células fusiformes), intermedio (embrionario) y malo (alveolar e indiferenciado) (cuadro 69-2).[4,5]

El pronóstico para estos tumores era aún malo hasta hace casi 30 años. Este pronóstico, además del escaso número de pacientes en una sola institución, llevó al desarrollo del *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS) en 1972 para uniformar el diagnóstico, clasificación y tratamiento prospectivo de estos sujetos.[6] Por consiguiente, mejoró la tasa de sobrevida del 15% más del 70% en fechas recientes.[7,8] Se han completado cuatro estudios desde la creación del IRS: IRS-I (1972-1978), IRS-II (1978-1984), IRS-III (1984-1989) e IRS-IV (1989-1996). Se han publicado informes de la terapia y pronóstico a partir de todos, salvo el IRS-IV, que se está formulando en la actualidad. El IRS-V está en desarrollo.[9,10]

☐ Epidemiología

El RMS es el sarcoma de partes blandas más común de la infancia y se reconocen 250 casos nuevos cada año en Estados Unidos.[11-13] Hay distribución bimodal de su presentación; el brote inicial tiene lugar en niños entre los dos y cinco años de edad y el segundo entre los de 10 y 19 (fig. 69-1).[9,14] El 70% de los individuos tiene menos de 10 años de edad. La incidencia anual del RMS es de casi ocho niños por millón, con predominio en los varones (1.4:1). No hay predilección racial significativa para esta tumoración pediátrica.[15,16]

En varios estudios epidemiológicos se sugiere que la exposición materna a la radiación y el consumo de drogas (cocaína) son factores de riesgo prenatales para el desarrollo del RMS.[17,18] En otras investigaciones epidemiológicas se demuestra que casi un tercio de los casos

Cuadro 69-1. Tercer *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study*. Distribución de pacientes de acuerdo con el estudio histológico

Histología	*Total (%)*†
Alveolar	19
Embrionario	54
Botrioide	4.5
Pleomórfico	<1
TEEO*	3
Indiferenciado	6
Otros	14

*Tumor de Ewing extraóseo (ya no se incluye como rabdomiosarcoma).

†1 062 pacientes evaluables.

Datos de Crist W, Gehan EA, Ragab AH, et al: The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. J Clin Oncol 13:610-630, 1995.

Cuadro 69-2. Clasificación internacional del rabdomiosarcoma

Pronóstico favorable
Botrioide
Célula fusiforme
Pronóstico intermedio
Embrionario
Pleomórfico
Pronóstico malo
Alveolar
Indiferenciado

de RMS se vincula con cuando menos una anomalía congénita. Los sistemas orgánicos afectados incluyen el genitourinario, nervioso, digestivo y cardiovascular.[19] En varios síndromes heredados se ha reconocido la predisposición al desarrollo de RMS, entre ellos el síndrome de Li-Fraumeni, síndrome de Werner, esclerosis tuberosa, neurofibromatosis y síndrome de nevo de células basales.[20] Existe una correlación notoria entre la incidencia del cáncer mamario en las madres de niños con RMS; este aumento del riesgo es de 3 a 13.5 veces mayor en comparación con los controles.[21-23] Estos hallazgos suponen la predisposición genética para el desarrollo del RMS.

☐ Patología

Aunque el RMS pertenece a la clase de los tumores de células pequeñas redondas azules de la niñez, existen datos distintivos microscópicos, ultraestructurales y moleculares que permiten establecer en la mayoría de los casos el diagnóstico definitivo. Este se basa en la apariencia histológica de los tumores, que es similar a la del músculo esquelético fetal normal antes de la inervación.[3,24-26] La identificación mediante microscopia de luz de rabdomioblastos o células de estirpe miogénica con estriaciones citoplásmicas cruzadas hace posible la clasificación del RMS. Las dos variantes histológicas principales del RMS, embrionaria y alveolar, poseen datos histopatológicos y moleculares individuales que las diferencian.[27-29]

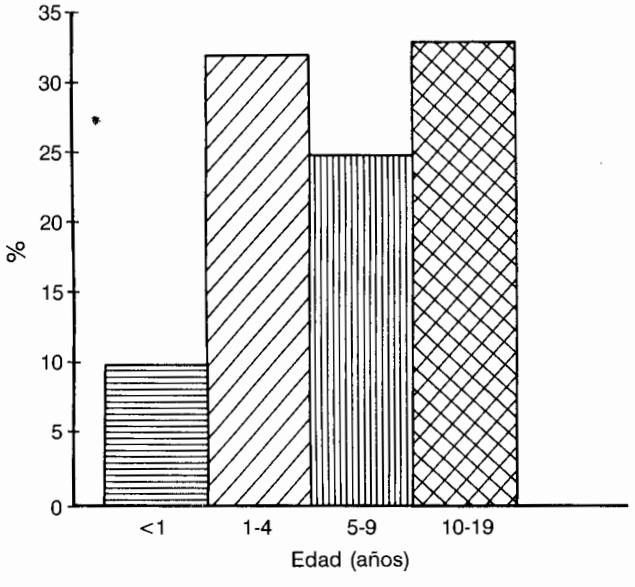


Fig. 69-1. Distribución bimodal de la edad en niños pequeños y adolescentes con rabdomiosarcoma. (Datos tomados de Crist W, Gehan EA, Ragab AH, et al: The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. J Clin Oncol 13:610-630, 1995.)

La variante embrionaria constituye cerca del 60% de los casos de RMS. Estos tumores se componen de escasas células redondas o fusiformes con cantidad abundante de estroma. Los rabdomioblastos individuales son en la mayoría de los tumores eosinofílicos, con estriaciones cruzadas. Las variantes botrioide o de células fusiformes se comentan a menudo como subtipos diferentes por su pronóstico más favorable. Los tumores botrioides (del griego *botrys*, "uvas") surgen por lo general de estructuras cavitarias como el tubo digestivo, aparato genitourinario o cabeza y cuello en sitios no parameníngeos. A nivel macroscópico, estos tumores tienen una fisonomía polipoide con células redondas, pequeñas y una matriz mixoide distintiva de células en la submucosa que se conoce como capa cambium.[30,31] La variante de células fusiformes o la leiomiomatosa se distinguen por su patrón de crecimiento en forma de tienda, con baja celularidad y pocos rabdomioblastos. Estos tipos histológicos son más frecuentes en la región paratesticular.[32]

La variante alveolar se caracteriza por la presencia de tabiques fibrovasculares que forman espacios semejantes a los alveolos pulmonares que contienen células malignas monomórficas redondas. Los rabdomioblastos se agregan en un sincitio de células grandes multinucleadas con escaso citoplasma. El subtipo alveolar sólido posee datos idénticos a los del aspecto morfológico alveolar típico, pero carece de cualquier patrón alveolar. Las células tumorales forman grupos compactos con bandas de colágena densa entre cada una de las células, aunque reposan en estroma escaso. Aparecen varios tipos histológicos en un solo espécimen; sin embargo, la presencia de cualquier componente alveolar constituye un RMS de este tipo. El RMS alveolar tiene mal pronóstico. El RMS indiferenciado es un tumor que carece de cualquier dato histológico de diferenciación miogénica. Su pronóstico es muy malo.[31]

Casi todos los casos de RMS se diagnostican con facilidad mediante microscopia de luz. Los tumores indiferenciados o poco diferenciados comparten rasgos con tumores no rabdomiosarcomatosos. Están disponibles varios exámenes inmunohistoquímicos, ultraestructurales y moleculares para facilitar el diagnóstico. Son de utilidad varios anticuerpos específicos para músculo esquelético o proteínas específicas de músculos. La desmina y la actina específica de músculo (HHF-35) son las dos más usadas.[33,34] Muchas veces se aconseja el uso de una combinación de marcadores para

mejorar la precisión diagnóstica. El MyoD, familia de proteínas reguladoras de la transcripción miogénica, incluye MYF3, MYF4, MYF5 y MYF6, que son marcadores específicos del RMS.[28,35-37]

La microscopia electrónica es una herramienta potente para precisar o depurar el diagnóstico. Las características ultraestructurales que se visualizan por microscopia electrónica incluyen las bien definidas sarcómeras con las bandas Z y orientación variable, las bandas Z con y sin la inserción de elementos gruesos y delgados (filamentos de actina y miosina), configuración hexagonal de elementos gruesos y delgados y una alineación única de ribosomas a lo largo de los filamentos gruesos.[31,38-40] Las técnicas moleculares son de utilidad para detectar la translocación característica entre los brazos largos de los cromosomas 2 y 13 presentes en el RMS alveolar o la pérdida de heterocigosidad en el cromosoma 11, típica de los tumores embrionarios.[28]

☐ Biología molecular

En investigaciones recientes se han definido las características biológicas moleculares que distinguen a los tumores alveolares de los embrionarios. El subtipo histológico alveolar se reconoce por la translocación recíproca entre los brazos largos de los cromosomas 2 y 13, t(2:13)q35;q14. Esta translocación posiciona las secuencias 5′ de PAX3, un regulador transcripcional para las secuencias 3′ del FKHR (factor de transcripción bifurcado). Posteriormente, el dominio de la activación del producto de la fusión transcripcional PAX3-FKHR difiere del usual dominio del PAX3 y activa con más potencia que éste la transcripción. Esto reemplaza los programas transcripcionales que habitualmente controlan el crecimiento y diferenciación del músculo. Por lo tanto, la desregulación de la actividad normal del PAX3 previene la diferenciación terminal de los precursores miogénicos.[41,42] Aunque los tumores embrionarios no tienen una translocación típica, muchos de ellos se diferencian por la pérdida de la heterocigosidad del brazo corto del cromosoma 11 (11p). La reacción en cadena de la polimerasa de transcriptasa reversa y la hibridización fluorescente *in situ* son técnicas moleculares útiles para diferenciar y precisar el subtipo histológico del RMS.[43]

☐ Presentación clínica

El RMS tiene manifestaciones clínicas múltiples y su presentación depende de la edad del paciente, localización del sitio primario y presencia de enfermedad metastásica. La incidencia principal de los tumores es la siguiente: cabeza y cuello, 35%; genitourinaria, 26%; extremidades, 19%; otras, 20% (fig. 69-2).[10] Por lo general, los tumores de cabeza y cuello se dividen en tres grupos mayores de acuerdo con su comportamiento. Los subgrupos corresponden a sitios orbitarios (10%); parameníngeos (15%), que incluyen sitios nasofaríngeos, cavidad nasal y senos paranasales, fosa infratemporal y oído medio; y sitios no parameníngeos (10%), entre ellos piel cabelluda, cara y cavidad bucal, bucofaringe, hipofaringe y cuello. En general, estos tumores son de tipo histológico embrionario y los pacientes tienen pronóstico intermedio a excelente.[44] Muchos con lesiones de cabeza y cuello son asintomáticos al inicio y se observa una masa en crecimiento o alteraciones visuales, proptosis o estrabismo. El crecimiento progresivo de estas masas no parameníngeas se manifiesta como drenaje sanguinolento o mucoso por la nariz, ojo, o boca. Los tumores parameníngeos tienden a manifestarse en forma tardía e invaden el sistema nervioso central en forma local; además, se expresan con debilidad de los pares craneales, irritación meníngea o síntomas del tallo encefálico.[45]

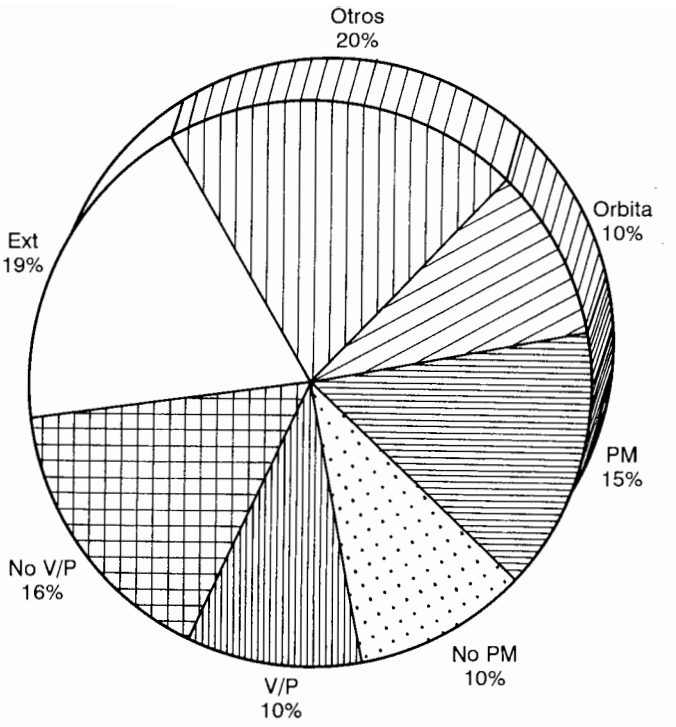


Fig. 69-2. Distribución por lugar en el *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study III*. PM, parameníngeo de cabeza/cuello; no PM, no parameníngeo de cabeza y cuello; V/P, vejiga-próstata; no V/P, vagina, vulva, útero y región paratesticular; Ext, extremidades; Otros, tronco, perineo, paravertebral, retroperitoneo, etc. (Datos tomados de Crist W, Gehan EA, Ragab AH, et al: The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. J Clin Oncol 13:610-630, 1995.)

Los RMS genitourinarios representan 26% de todos los tumores. Se conocen dos subtipos distintos por su localización. El sitio de la vejiga-próstata supone el 10% de todos los casos de RMS; por su parte, los sitios que excluyen vejiga y próstata (sitios paratesticulares, vulva, vagina y útero) integran el 16% de todos los RMS.

El patrón principal de presentación en los individuos con tumores en la vejiga-próstata incluye hematuria u obstrucción de la salida de la vejiga. El RMS de

la próstata es más propenso que el de la vejiga a la diseminación hematológica temprana hacia la médula ósea y pulmones.[46,47] El RMS de la vagina es más común en niñas prepúberes, casi siempre en la forma de una masa polipoide que sale por el orificio vaginal o también se manifiesta por flujo hemático mucoso. El RMS uterino es más común en niñas más grandes y adolescentes y se presenta como una masa pélvica indolora.[48,49] En niños, el RMS es más común en el tejido blando que rodea al testículo y cordón espermático, en la denominada región paratesticular. Estas regiones paratesticulares comprenden el 6% de todos los casos de RMS. Dichos tumores aparecen en los sujetos prepúberes y pospúberes como masas inguinales o escrotales indoloras. Es habitual la diseminación temprana a los ganglios linfáticos regionales.[47,50] A nivel morfológico, la mayoría de los RMS genitourinarios posee histología embrionaria y tiene pronóstico intermedio. Sin embargo, los tumores botrioides de la vejiga, útero y los paratesticulares con aspecto de células fusiformes tienen pronóstico excelente.[48,51]

Los RMS de las extremidades son más frecuentes en las inferiores que en las superiores y cuentan por el 9% de todos los casos de RMS. Las lesiones pueden aparecer como masas asintomáticas o sintomáticas en la extremidad afectada. Estos son tumores agresivos que pueden presentarse al principio con enfermedad sintomática en los sitios de afectación ganglionar regional o en las metástasis diseminadas. Estos son de característica histológica alveolar y tienen pronóstico malo a intermedio.[52,53]

Los RMS se originan de muchos "otros" lugares que incluyen la pared abdominal, retroperitoneo, tracto biliar, tórax, diafragma y cualquier órgano del abdomen y tórax. Las más de las veces son grandes y voluminosos antes de detectarse e inducen síntomas por obstrucción de la luz del tubo digestivo o aparato genitourinario, afectación neural o ictericia obstructiva. Típicamente sus pronósticos son de reservado a malo por su identificación tardía e histología alveolar.[54,55]

☐ Valoración diagnóstica

La finalidad de la valoración diagnóstica en un niño con sarcoma de tejidos blandos es la identificación de la extensión de la enfermedad local y la detección de adenomegalias regionales o afección metastásica distante, ya que esto modifica la terapéutica. La evolución clínica completa y el examen físico cuidadoso son los pilares de la valoración clínica inicial. Sin embargo, debido a la evolución indolente y las diversas manifestaciones de los sarcomas de tejidos blandos, éstos son por sí mismos insuficientes para integrar el diagnóstico y evaluar por completo la extensión de la enfermedad. Para la determinación del diagnóstico definitivo se requiere valoración patológica del tejido tumoral. Los exámenes de laboratorio incluyen biometría hemática completa, examen general de orina, electrólitos, nitrógeno ureico y creatinina. Las pruebas de función hepática son útiles para valorar la evidencia de afección metastásica o la compresión extrínseca de las estructuras biliares. Se indican de rutina aspiración de médula ósea y biopsia para la búsqueda de metástasis óseas. Son importantes también en la valoración inicial la radiografía y la tomografía por computadora (TC) del tórax. En los casos de tumores de cabeza y cuello parameníngeos u otros con afectación meníngea, es crítica la realización de la punción lumbar como componente de la valoración inicial.

La evolución clínica inicial, el examen físico y los estudios diagnósticos dirigen más la investigación de acuerdo con el sitio y la extensión de la enfermedad metastásica. Es de utilidad la TC con medio de contraste triple (oral, intravenoso y rectal) en la valoración de los sitios de daño abdominal o pélvico. La resonancia magnética es útil en la evaluación de los tumores de las extremidades, pared torácica (tronco) y sitios parameníngeos de cabeza y cuello. También es de gran utilidad para el plan quirúrgico en casos de infiltración vascular o extensión al canal raquídeo.

☐ Tratamiento

El tratamiento del RMS incorpora los esfuerzos multidisciplinarios coordinados médicos, quirúrgicos y radioterápicos con los del patólogo. Aunque la terapéutica del RMS es específica para el lugar, es importante acatar algunos principios generales del tratamiento quirúrgico. Estos suministran la base de la conducta preoperatoria y de las decisiones transoperatorias. Estos principios incluyen los siguientes:

1. Es ideal la resección inicial completa primaria con márgenes negativos macroscópicos y microscópicos. No hay razón para la reducción de volumen tumoral.
2. Se practican excisiones primarias que abarquen lo suficiente para incluir cualquier seudocápsula.
3. Aunque la finalidad es la excisión inicial completa, se evitan las resecciones extensas del tumor primario. Con frecuencia, a la biopsia incisional inicial le sigue la terapia neocoadyuvante y excisión secundaria, que tienen mejor pronóstico que un procedimiento inicial inadecuado.
4. En los tumores de las extremidades no es necesaria la resección completa del compartimiento muscular, siempre y cuando haya márgenes negativos del tumor.
5. Se obtiene biopsia de los ganglios linfáticos sospechosos que se determinaron por la exploración física y las imágenes radiológicas al tiempo de la operación inicial. De otra manera, se tratan como si fueran positivos y se instituye radioterapia ganglionar regional.[30]

Esta forma de tratamiento se basa en el sistema de agrupamiento clínico del IRS. La determinación de estos grupos depende de la resección completa al tiempo de la resección definitiva inicial, la afectación ganglionar y la presencia de metástasis distantes (cuadros 69-3 y 69-4).

Cuadro 69-3. Grupos clínicos del *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study*

Grupo	*Descripción*
I	Resección completa
II	Resección macroscópica total
	a. Residual microscópico (márgenes positivos)
	O
	b. Remoción de ganglios linfáticos regionales positivos
	O
	c. a y b o tumor microrresidual en ganglios linfáticos, o ambos
III	Residual macroscópico
	Local o regional
IV	Metástasis distantes (al momento del diagnóstico)
	Pulmón, hígado, médula ósea, epiplón
	Implantes en pleura o peritoneo
	Ganglios linfáticos no regionales
	Estudio citológico positivo:
	Líquido cefalorraquídeo
	Pleura
	Abdomen

☐ Reexcisión primaria

La presencia de enfermedad residual microscópica después de la aparente resección completa del tumor primario es un hallazgo común en la cirugía de RMS. En algunas revisiones retrospectivas se muestra una ventaja significativa en la sobrevida de las personas con resección macroscópica completa sin enfermedad residual microscópica (grupo clínico I), en comparación con aquéllos con enfermedad residual microscópica (grupo clínico II).

En estas revisiones se sugiere que, en efecto, existe diferencia por la reexcisión del tumor primario o reexcisión preterapéutica de tumores mal resecados, en particular en la extremidad y tronco. También se ha señalado que es importante la resección primaria de todos los tumores del grupo clínico I, pero esto suscita controversia. Es claro que la evidencia apoya la reexcisión primaria en el grupo clínico II después de la resección inicial (cuadro 69-5).[55,56]

☐ Operaciones de revisión (*second-look*)

La mayoría de los pacientes con diagnóstico de RMS tiene enfermedad local extensa no metastásica que impide la resección primaria (grupo clínico II).[30] Como se observa en otros tumores sólidos pediátricos, por ejemplo neuroblastoma, tumor de Wilms y hepatoblastoma, los cuales son demasiado extensos en la presentación inicial para practicar resección primaria segura, se aplica la quimioterapia o la radioterapia.

Los sujetos con tumores irresecables al principio pueden responder y tornarse resecables, lo que resulta en una estadificación clínica menor y pronóstico más favorable. En una revisión retrospectiva del IRS-III se apoya este método. Los investigadores evaluaron a 257 individuos del grupo clínico III, integrado por personas con RMS de todos los sitios salvo la pelvis. La operación de "revisión" (*second look*) se lleva a cabo en aquellos pacientes con respuesta completa (RC), parcial (RP) y nula respuesta (NR) a la terapia prequirúrgica neocoadyuvante. Casi 75% de los sujetos con RP y NR se encuentra en valoración patológica para integrarse a la categoría RC. La sobrevida a tres años de los enfermos con RP y NR reagrupados se acerca a la de los pacientes con RC al tiempo de su segunda exploración (73 contra 80%).

Además, este método hace innecesaria la quimioterapia más intensiva y protocolos de radioterapia vinculados con toxicidad más aguda y a largo plazo. La finalidad de estas intervenciones de revisión (*second look*) es siempre la de realizar la resección completa del tumor. Los sujetos con tumor residual tienen una tasa de sobrevida del 28%. Los individuos con tumores de la órbita, cabeza y cuello y los genitourinarios constituyen la excepción porque sus resultados favorecen la sobrevida a largo plazo en ausencia de resección quirúrgica completa.[57-61]

Cuadro 69-4. Sitio del tumor primario por grupo clínico

Sitio	*Total (%)*	*Grupo I (%)*	*Grupo II (%)*	*Grupo III (%)*	*Grupo IV (%)*
Todos los sitios		**20**	**21**	**45**	**14**
Cabeza y cuello	**35**	**8**	**25**	**59**	**7**
Orbita	10	3	42	53	2
Parameníngeo	15	3	6	78	14
No parameníngeo	10	22	35	39	4
Genitourinario	**26**	**35**	**15**	**44**	**5**
GU no V/P*	16	53	22	20	5
GU V/P†	10	8	6	80	5
Extremidades	**19**	**32**	**26**	**19**	**23**
Otros‡	**20**	**10**	**15**	**46**	**29**

*Vulva, vagina, útero y paratesticular.
†Vejiga y próstata.
‡Tronco, perineo y retroperitoneo.
V/P vejiga-próstata; GU, genitourinario.

Cuadro 69-5. Reexcisión del sitio primario del rabdomiosarcoma

	Reexcisión del sitio primario	*Grupo IIa*	*Grupo I*
Sobrevida a 3 años	91%	74%	73%
Sobrevida a 5 años	87%	67%	68%
Valor P	N/A	0.016	0.024
Número total de pacientes	**41**	**113**	**73**

Datos tomados de Hays DM, Lawrence W Jr, Wharam M, et al: Primary reexcision for patients with "microscopic residual" tumor following initial excision of sarcomas of trunk and extremity sites. J Pediatr Surg 24:5-10, 1989.

☐ Quimioterapia

En los últimos 25 años han resultado esenciales los avances de la quimioterapia sistémica para mejorar el pronóstico de los pacientes con RMS. El entendimiento de la biología de este tumor permitió la creación de mejores regímenes terapéuticos. Los objetivos principales de la quimioterapia en el RMS son erradicar la enfermedad residual microscópica después de la resección quirúrgica y reducir el volumen tumoral a un nivel que permita la resección quirúrgica completa. Aunque varios agentes, entre ellos la vincristina, ciclofosfamida, actinomicina D y doxorrubicina, tienen actividad antitumoral individual contra el RMS, se usan los regímenes poliquimioterápicos desde la aparición de los protocolos IRS. De manera característica, estos agentes se prescriben en regímenes intensos de inducción y se continúan en programas de mantenimiento por 12 a 18 meses.[62,63]

Existe cierta variabilidad en cada estudio IRS respecto de los fármacos quimioterápicos de elección. Las terapias multimodales están sometidas en la actualidad a una dinámica basada en la revisión de los datos de sobrevida y toxicidad de protocolos anteriores. En los primeros protocolos del IRS, la elección del fármaco dependía de la etapa clínica y los datos histológicos del tumor.[9,10] El tratamiento actual del RMS se basa en los sistemas de agrupación clínica y en el de clasificación preterapéutico de Lawrence Gehan.[11,64] Este pretratamiento se basa en el análisis de variables pronósticas en los pacientes IRS-II y se apoya más en la biología tumoral y evolución natural que en el grado de resección quirúrgica, como sucede en la distribución de grupos de los IRS. El sistema de estadificación preterapéutico se basa en la valoración clínica e imagenológica efectuada antes de instituir la terapia definitiva (incluida la operación) (cuadros 69-6 y 69-7). Este sistema de estadificación está a prueba en el IRS-IV.

En consecuencia, el tratamiento comprende decisiones complejas que determinan la extensión de la enfermedad, factores pronósticos, enfermedad residual local y regional y sitio del tumor primario. Los agentes quimioterápicos en el IRS-IV incluyen combinaciones de vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida, doxorrubicina, etopósido, ifosfamida y melfalán.[30]

Cuadro 69-6. Variables pronósticas del rabdomiosarcoma no metastásico

Variables	*Sobrevida a 4 años (%)*
Tamaño	
≤ 5 cm	81
> 5 cm	64
Ganglios linfáticos	
N_0	73
N_1	63
Sitios primarios	
Orbita	91
Cabeza y cuello superficiales	88
Zona paratesticular, vagina, útero	94
Cabeza y cuello parameníngeos	65
Vejiga, próstata	67
Extremidades	68
Otros	57

Datos tomados de Lawrence W Jr, Gehan EA, Hays DM, et al: Prognostic significance of staging factors of the UICC staging system in childhood rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-11). J Clin Oncol 5:46-54, 1987.

ENFERMEDAD LOCAL

En los pacientes del IRS-IV con tumores en sitios favorables en el grupo clínico I (sitio paratesticular u orbital), sin considerar la clasificación histológica, re-

Cuadro 69-7. Clasificación preterapéutica por etapas

Etapa	*Sitio*	*T*	*N*	*M*
I	Orbita Cabeza/cuello* GU no V/P†	a o b	N_0, N_1, o N_x	M_0
II	GU V/P‡ Extremidades			
	Parameníngeo Otros§	a	N_0 o N_x	M_0
III	GU V/P‡ Extremidades			
	Parameníngeo Otros	b	N_0, N_1, N_x	M_0
IV	Todos los sitios	a o b	N_0, N_1, N_x	M_1

*Tumores de cabeza y cuello no parameníngeos.
†Zona paratesticular, vagina, vulva.
‡Tumores de vejiga y próstata.
§Tronco, perineo, retroperitoneo.
T, tamaño del tumor.
a, ≤ 5 cm.
b, > 5 cm.
N, ganglios linfáticos regionales.
N_0, no afectados en los tumores del útero.
N_1, afectados.
N_x, estado ganglionar desconocido.
M, metástasis.
M_0, sin metástasis distantes.
M_1, metástasis distantes.
V/P, vejiga y próstata; GU, genitourinario; no V/P, vagina, vulva útero y zona paratesticular.

ciben terapia de fármaco doble, que consiste de vincristina y actinomicina D (VA), mientras que los pacientes restantes del grupo clínico I se asignan aleatoriamente a tres regímenes triples: VAC (vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida), VAI (vincristina, actinomocina D, ifosfamida) y VIE (vincristina, ifosfamida, etopósido). Los pacientes del grupo clínico II con tumores no metastásicos (excepto los tumores orbitales) se distribuyen al azar a uno de los mismos tres regímenes de fármaco triple y reciben radioterapia convencional para eliminar la enfermedad residual microscópica. Los tumores de la órbita en el grupo clínico II se someten a la terapia de fármaco doble (VA).[63]

TUMORES NO METASTASICOS CON INVASION LOCAL

Los individuos con tumores en cualquier sitio del grupo clínico III se distribuyen de manera aleatoria en uno de los mismos tres regímenes de fármaco triple –VAC, VAI y VIE– como en el IRS-IV.

ENFERMEDAD METASTASICA DISTANTE

A pesar del desarrollo de esquemas de tratamiento más radicales y complicados, el funesto pronóstico del RMS metastásico no mejora demasiado. En la terapia actual del IRS-IV se instituye la distribución al azar intensiva de vincristina y melfalán en comparación con etopósido (VP-16) y de ifosfamida en comparación con doxorrubicina e ifosfamida por un año, con VAC como tratamiento de rescate para las fallas o recurrencias. Muchos sujetos muestran respuesta a la quimioterapia inicial, pero la enfermedad metastásica recurre típicamente a los 18 a 24 meses del diagnóstico y los pacientes mueren por la afección.

El pronóstico más favorable para estos individuos es una sobrevida del 25%. Están en desarrollo fármacos nuevos y se estudia su eficacia contra la enfermedad metastásica. En los paradigmas nuevos se utiliza la técnica de intensificación posológica, ya sea sola o en combinación con radiación corporal total y preterapia autóloga de médula ósea (células madre), además de técnicas de filtración de ésta y trasplante autólogo de aquélla. El factor de crecimiento hematopoyético, como el factor estimulante de colonias y el de granulocitos y macrófagos, se emplea en conjunto con estos métodos para acelerar la recuperación de la médula. Aunque estas técnicas representan grandes promesas teóricas, los resultados preliminares son desalentadores.[65]

☐ Radioterapia

Su función principal es la de auxiliar de otros tratamientos, sea para el control local de la enfermedad residual macroscópica o microscópica después de la resección o como terapéutica de los ganglios linfáticos regionales afectados. Está bien documentada la eficacia de la radioterapia externa en el RMS.[66-68] En el IRS-I la dosis de radiación de 6 000 rads es muy efectiva para lograr un control local, pero con notable morbilidad a largo plazo, que incluye deformidades esqueléticas ("micropelvis", escoliosis y retraso del crecimiento), alteraciones del sistema nervioso central y enfermedades malignas secundarias (linfoma).[30,69] En estudios subsecuentes del ISR se muestra que las dosis de 4 000 a 5 500 cGy se vinculan con menos toxicidad, aunque tasas más altas de recurrencia local y regional.

Han surgido algunos conceptos importantes en el IRS respecto de la RTX (radioterapia con rayos X). En la mayoría de los sujetos, las dosis entre 4 000 y 4 500 cGy son adecuadas para el control de la enfermedad residual microscópica. Las dosis más altas, entre 4 500 y 5 000 cGy, están indicadas para el control local de tumores grandes (> 5 cm) y enfermedad macroscópica residual.[9] Al parecer, no hay ninguna finalidad para la RTX en el tratamiento de los ganglios linfáticos sin afectar. Es probable un riesgo mayor de recurrencia local en los pacientes con tumores mayores de 5 cm. La guía del IRS-IV para la RTX se basa por lo general en el grupo clínico y es independiente de la edad y el estudio histológico.[30]

En los protocolos actuales del IRS se aplica la radioterapia externa en el sitio del tumor primario en los grupos clínicos II, III y IV, sin importar cuál sea la etapa preterapéutica. No se indica la radioterapia en los sujetos con resección completa de ganglios linfáticos negativos (grupo clínico), pero sí en los pacientes de la etapa III con lesiones preterapéuticas del grupo clínico I. En estos protocolos también se indica que los focos metastásicos de la enfermedad reciban radioterapia, aunque en muchas instituciones no se cumple con esta recomendación. Los ganglios linfáticos positivos regionales se tratan con RTX de acuerdo con la tolerancia del tejido.[10]

Las técnicas de hiperfraccionamiento (terapia dos veces al día) para mejorar la respuesta terapéutica y reducir las complicaciones tardías, la braquiterapia con isótopos intersticiales nuevos y los agentes quimioterápicos radiomiméticos ofrecen el potencial de lograr mejores tasas de curación local y minimizar la toxicidad local y sistémica.[68,71-73]

☐ Esquemas terapéuticos para lugares específicos

CABEZA Y CUELLO

Las regiones de la cabeza y cuello son los sitios más frecuentes del RMS y constituyen casi 35% de tales malformaciones. El RMS es el tumor no linfomatoso más común del cuello. Estos tumores de cabeza y cuello son de crecimiento rápido y evaden a menudo la detección temprana por sus múltiples manifestaciones. Representan un grupo heterogéneo de tumoraciones y se subdividen en tres regiones distintas: a) órbita, b) tumores no parameníngeos (p. ej., mejilla, cuello, región temporal, piel cabelluda, parótida, bucofaringe o laringe) y c) lesiones craneoparameníngeas (nasofaringe, oído medio, cavidad nasal, senos para-

nasales, región mastoidea y pterigopalatina y fosa infratemporal).

El pronóstico es mejor en las personas con tumores que surgen de las regiones orbitarias. Por lo regular, es suficiente al inicio la biopsia incisional y quimioterapia. Rara vez se necesita la enucleación radical.[59,60] Cuando sea posible, los tumores no parameníngeos se someten a resección primaria local amplia con márgenes negativos, sin crear defectos cosméticos o funcionales de consideración. Se obtiene biopsia de los ganglios linfáticos con sospecha de positividad al tiempo de la operación primaria; la disección de cuello formal es innecesaria.[59] Los pacientes con tumores parameníngeos se tratan con biopsia limitada seguida por quimioterapia y radioterapia. En sujetos selectos se usan técnicas de resección craneal. A los individuos con invasión meníngea se les administra quimioterapia intratecal.[61]

APARATO GENITOURINARIO

Son frecuentes los RMS en esta área y se subdividen en dos categorías principales con base en su localización: sitios de vejiga-próstata y sitios vulvovaginales-uterinos-paratesticulares.

Los RMS de la vejiga son voluminosos y su origen más frecuente es la zona del trígono, lo que limita la preservación de la vejiga. Se han realizado avances significativos menos intensivos y más funcionales para el tratamiento de este sitio en los estudios del IRS.[74,75]

En años pasados, los RMS de la vejiga y próstata se trataban con exenteración anterior o total con derivación urinaria o gastrointestinal permanentes.[76] Se ha logrado una reducción significativa de la tasa de cistectomía radical, desde más de 50% en series previas hasta 30% sin comprometer la supervivencia. Se han efectuado estos esfuerzos para conservar la vejiga con el fin de mantener la función sin poner en riesgo la sobrevida del sujeto. Se inscribió un total de 171 pacientes en los IRS-I a IRS-III con tumores primarios de vejiga. A 40 se les practicó cistectomía parcial, lo que resultó en 78% de sobrevida libre de enfermedad de dos a 16 años. Esto es comparable con la sobrevida total de 79% para el resto de los pacientes con RMS vesicales. Aunque hay función anómala de la parte inferior del tracto en una cuarta parte de estos sujetos, ninguno desarrolla insuficiencia renal y los restantes tienen función adecuada (figs. 69-3 y 69-4).[77]

El RMS del trígono se trata con quimioterapia coadyuvante y radioterapia después de establecer el diagnóstico con cistoscopia y biopsia. Estos tumores responden con lentitud a la terapia. Se recurre a la cistoscopia seriada y biopsia en el seguimiento para valorar la respuesta a la terapéutica. En ausencia de respuesta clínica o en el caso de enfermedad progresiva o recidiva temprana a la terapia, se efectúan procedimientos radicales de resección. La sobrevida no se afecta por el retraso de la intervención y los intentos de conseguir control local.[78] Algunas veces se llevan a cabo procedimientos menos radicales, como la cistectomía parcial,

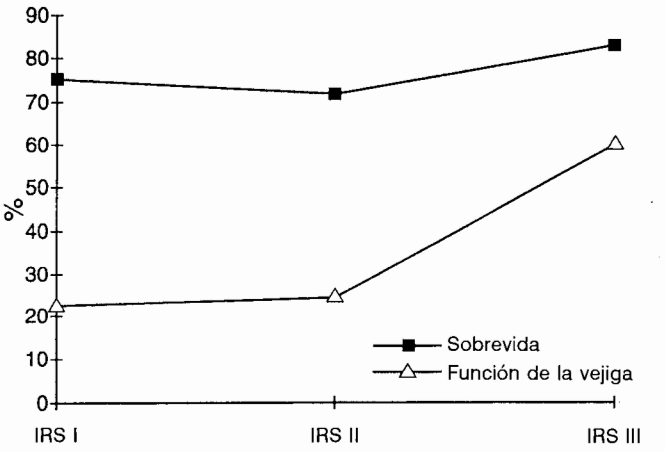


Fig. 69-3. Conservación de la función vesical junto con la sobrevida de pacientes en estudios sucesivos del *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS). En el IRS-I, el tratamiento consta de resección extensa, incluida la exenteración, seguida de quimioterapia. En el IRS-II la conducta consiste en conservar la función de la vejiga con quimioterapia primaria y radioterapia posterior. Los resultados son la disminución ligera de la tasa de sobrevida de los sujetos sin mejor función de la vejiga. En el IRS-III, con quimioterapia intensa y radioterapia temprana, se salva la vejiga en 60% y la sobrevida aumenta a 83%. (Datos tomados de Crist W, Gehan EA, Ragah AH, et al: The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. J Clin Oncol 13:610-630, 1995; and Hays DM, Raney RB, Ragab A, et al: Retention of functional bladders among patients with vesicle/prostatic sarcomas in the intergroup rhabdomyosarcoma studies [IRS] [1978-1990] [abstract]. Med Pediatr Oncol 19:423, 1991.)

con reimplante ureteral. Los pacientes con RMS de próstata que responden al tratamiento son candidatos para conservación de la vejiga y prostatectomía con reconstrucción de la uretra o cuello de la vejiga, o ambos. Los individuos que requieran procedimientos más extensos se tratan casi siempre con exenteración anterior con conservación del recto.[79]

Los RMS del aparato reproductor pueden afectar las regiones del útero, vagina o vulva. Los tumores del útero y vagina son habitualmente de histología embrionaria, mientras que los de la vulva son las más de las veces alveolares.[51] En los regímenes terapéuticos originales se practica resección radical temprana seguida por quimioterapia y radioterapia.[76] En la época actual, para reducir el volumen tumoral local se instituye la quimiorradiación con el fin de facilitar una operación menos agresiva o suprimir la necesidad de resección.

Los tumores uterinos suelen presentarse en niñas adolescentes con edad promedio de 14 años. En la revisión del IRS-III y IRS-IV se enfatizan los beneficios funcionales de la operación menos radical después de quimioterapia neocoadyuvante sin cambios significativos de la reducción de la sobrevida, pero con innumerables beneficios funcionales a largo plazo.

El RMS vaginal es frecuente en niñas menores de dos años de edad y se presenta como lesión exofítica o intramural. Se localiza en la pared anterior de la vagina y puede afectar la vejiga o la uretra. En muchos pacientes se necesita la exenteración pélvica anterior

Fig. 69-4. Resonancia magnética, vistas sagital y coronal, de un niño con rabdomiosarcoma de próstata. El tumor se origina en dicho órgano y se extiende a la pelvis, casi hasta nivel del ombligo. Responde a la quimioterapia intensiva y la radioterapia. Se conserva la función vesical sin que haya recurrencia local tres años después.

para la resección total de estos tumores; sin embargo, la terapia neocoadyuvante es útil para facilitar una intervención menor. En los estudios IRS-III e IRS-IV se identificó a 24 pacientes con RMS de la vagina, casi todos con enfermedad del grupo clínico III surgida de la pared anterior de este órgano. La mayor parte de estas personas recibió terapia neocoadyuvante. De los siete pacientes sometidos a resección del tumor (exenteración radical pélvica anterior [1], histerectomía y vaginectomía [1], histerectomía [1] y vaginectomía subtotal [2]), todos salvo uno tenían tumor no viable en los especímenes. Los sujetos restantes sólo presentaban rabdomioblastos maduros. De esta forma, la mayoría de los pacientes con RMS vaginal tiene resultados satisfactorios con resección local limitada o biopsia seguida por quimioterapia coadyuvante. Por lo regular no se requieren resecciones radicales y radioterapia. Los tumores de la vulva son muy raros y ocurren en individuos con promedio de edad de ocho años. Se observa una respuesta buena de estas malformaciones después de excisión local extensa y terapias adjuntas. El muestreo ganglionar inguinal ipsolateral provee información terapéutica importante.[80-82]

El RMS paratesticular surge de la parte lejana del cordón espermático o tejidos adyacentes al testículo. Los tumores que se presentan de esta manera se tratan como cánceres testiculares potenciales con orquidectomía radical transinguinal. Si existe biopsia transescrotal previa o si hay invasión de la piel escrotal, se lleva a cabo hemiescrotectomía ipsolateral.[83] No es necesaria la disección retroperitoneal de los ganglios linfáticos en los sujetos cuyos ganglios son negativos desde el punto de vista clínico por técnicas diagnósticas de imagenología y es requisito sólo en los pacientes con resección incompleta previa del tumor primario o ganglios positivos a nivel clínico en la valoración preoperatoria.[84] La sobrevida de las personas con RMS paratesticulares mejoró de manera notable con la aparición de la terapia multimodal.

EXTREMIDADES

Los RMS de las extremidades comprenden casi el 20% de todos los sitios y tienen el peor pronóstico de los tumores que surgen en esa localización; además, 25% de los pacientes se presenta con diseminación de la afección al momento de precisar el diagnóstico.[11] Muchas veces, a los sujetos con estos tumores se les puede efectuar resección completa, a menos que el procedimiento suponga amputación, debilidad o discapacidad. De otra manera, se debe obtener biopsia inicial como tratamiento quirúrgico, además de quimioterapia con una segunda operación de revisión (*second look*).[57,85]

Los factores pronósticos principales en esta localización incluyen tumores mayores de 5 cm, metástasis ganglionares, metástasis distantes y edad avanzada al momento del diagnóstico. Por su notoria tendencia a metastizar los ganglios linfáticos, se debe solicitar muestreo ganglionar (fig. 69-5).[86,87]

TRONCO

Se incluyen en esta categoría de RMS los tumores de la pared del tórax, regiones paravertebrales, pulmón o pleura y corazón. Casi todos estos tumores proceden

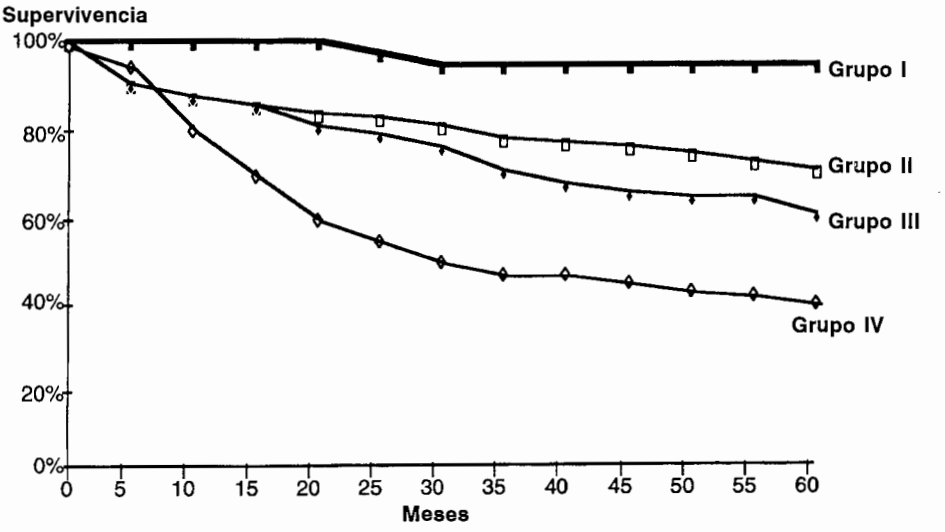


Fig. 69-5. Curvas de supervivencia en niños con rabdomiosarcomas de las extremidades por grupo clínico. Grupo I contra los demás, $P < 0.001$; grupo I contra IIa, $P < 0.002$; grupo IV contra los demás, $P < 0.05$. (Datos tomados de Andrassy RJ, Corpron LA, Hays D, et al: Extremity sarcomas: An analysis of prognostic factors from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study [IRS] II. J Pediatr Surg 31:191-196, 1996.)

de la pared del tórax y se presentan típicamente con infiltración local amplia de los tejidos adyacentes. Se efectúa reexcisión primaria en el caso de los individuos con enfermedad microscópica residual después de la resección inicial. En los IRS-II y III, 76 pacientes diagnosticados con RMS del tronco ingresaron al estudio. La mayor parte de los sujetos pertenecía al grupo clínico II, con 25% de los pacientes en el grupo clínico IV. Los datos de supervivencia en cada grupo clínico fueron los siguientes: grupo I, 59%; grupo II, 75%; grupo III, 44%; y grupo IV, 0%. Es paradójico que la sobrevida en el grupo II fuera mejor que la los sujetos del grupo I.[88,89] Es probable que esto se deba a la presencia de enfermedad microscópica residual después de la aparente resección primaria total: todas las personas del grupo II recibieron radioterapia coadyuvante en el lecho del tumor y ninguno de los pacientes del grupo I.

Los RMS también surgen del pulmón, pero son raros, y se han notificado con frecuencia creciente en los pacientes con lesiones congénitas de estos órganos, como las malformaciones quísticas adenomatosas. Aunque estas tumoraciones suelen ser resecables, de manera característica se presentan con metástasis pleurales, de la pared del tórax y ganglionares.[90,91]

TUMORES DEL RETROPERITONEO

El RMS del retroperitoneo aparece casi siempre coma una masa sólida, mal definida, que es irresecable en la presentación inicial.

A nivel radiográfico es similar al neuroblastoma. El estudio de la biopsia confirma el diagnóstico. Para lograr cierta involución del tumor y hacerlo susceptible de resección se aplica tratamiento multimodal intensivo mediante quimioterapia y radioterapia. Es importante el papel que juegan las operaciones de revisión (*second look*) para lograr resultados favorables en estos pacientes. El pronóstico total de este grupo es malo y en las mejores comunicaciones no se alcanza el 30% de sobrevida.[92]

TUMORES DEL TRACTO BILIAR

Los RMS aparecen en diversos sitios de este tracto, incluyendo la ampolla de Vater, colédoco o conducto hepático común. Por lo general son tumores voluminosos botrioideos y se presentan con síntomas de dolor abdominal, fiebre e ictericia. Puede haber obstrucción transitoria del colédoco ya que el tumor emboliza y ocluye la ampolla de Vater, lo que conduce a ictericia y colangitis. Esta presentación clínica es semejante a la de los quistes del colédoco, aunque se distingue por la presencia de la masa sólida reconocida en el ultrasonido o la TC abdominal. Esta última es útil para delinear a la perfección la extensión local del tumor y la enfermedad metastásica para decidir el plan terapéutico correcto.

Típicamente, se identifica afección metastásica diseminada al momento de establecer el diagnóstico, lo que hace que el pronóstico sea malo a pesar de las terapias radicales. Aun así, el diagnóstico se confirma con colangiopancreatografía endoscópica retrógrada, colangiografía transhepática o biopsias transabdominales. La única oportunidad de curación es la resección quirúrgica radical con reconstrucción del tracto biliar seguida por quimioterapia coadyuvante intensiva.[92-95]

OTROS SITIOS

Los RMS aparecen en otros sitios como el área perianal y la región perineal, las nalgas y la pared anterior de abdomen. Los tumores perianales y perineales tienden a aparecer en los esfínteres del ano y en los músculos del piso pélvico.[96] En los orificios vaginal o anal estos tumores se manifiestan como nódulos indoloros subcutáneos o como lesiones parecidas a los con-

dilomas. A menudo, los tumores de esta localización están presentes al momento del nacimiento. En los niños se manifiestan por estreñimiento o disuria. El pronóstico es variable. Por lo regular, el tipo histológico del tumor es alveolar pero un número significativo es embrionario.

La finalidad de la terapia en los sujetos sin enfermedad metastásica al momento del diagnóstico es la remoción completa del tumor con conservación máxima de la función, además de quimiorradioterapia adjunta.[96] En los individuos con afección metastásica al momento del diagnóstico, el objetivo es controlar el tumor primario y la enfermedad diseminada; a menudo es imposible practicar la resección local completa.

☐ Enfermedad metastásica

Las metástasis del RMS anticipan un pronóstico malo. Pese a los avances notables de la tasa de supervivencia desde el inicio de los estudios IRS, no hay mejores resultados en los pacientes con propagación metastásica. Los sitios más comunes de metástasis son los pulmones (58%), huesos (33%), ganglios linfáticos regionales (33%), hígado (22%) y cerebro (20%).[10] Con frecuencia las metástasis a los pulmones son múltiples en la presentación, lo que los torna intratables con resección quirúrgica. No obstante, se ordena confirmación histológica de las lesiones pulmonares sospechosas en los sujetos con RMS o en los que están bajo tratamiento.

No todos los tumores primarios tienen la misma facultad de metastizar. Las extremidades (23%), sitios parameníngeos (13%), retroperitoneo y regiones del tronco tienen tendencia a emitir metástasis tempranas. Los sitios orbital, no parameníngeos, cabeza y cuello y genitourinario tienen las tasas más bajas de metástasis.[10,29]

☐ Sobrevida y resultados

La sobrevida total en los pacientes con RMS ha aumentado en forma notable desde el inicio de los estudios IRS. Este incremento se observa en casi todos los grupos clínicos. La supervivencia total se ha elevado de menos de 20% hasta casi 70% en el IRS-III (fig. 69-6).[10] La supervivencia y pronóstico, como se señaló antes, dependen de factores multivariables.

En los últimos años se ha enfatizado la calidad de vida. Se han identificado numerosas secuelas a largo plazo y diseñado estudios prospectivos aleatorios dentro del contexto IRS para minimizarlas o eliminarlas. Los ejemplos de estas consecuencias adversas respecto de la resección, radioterapia o quimioterapia incluyen amputación de extremidades, exenteración pélvica, retraso del crecimiento, disfunción gonadal, cistitis hemorrágica y disfunción del miocardio.[97-101]

Concentrar la atención en la elaboración de regímenes basados en los riesgos ha resultado en menos resecciones quirúrgicas radicales sin comprometer los resultados.[10] Esto se vuelve esencial sobre todo en el tratamiento quirúrgico de los sitios con RMS que se vinculan con riesgo mayor de recurrencia local y pronóstico malo (p. ej., extremidades, tronco, retroperitoneo y perineo). En el IRS-V se destaca el factor de control del tumor primario en los pacientes con extensa enfermedad local (grupo III).

BIBLIOGRAFIA

1. Weber CO: Anatomische untersuchung einer hypertropische zunge nebst bemerkungen ueber neubildung guergestreifter muskelfasern. Virchow Arch Pathol Anat 7:115–121, 1894.
2. Stout AP: Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscles. Ann Surg 123:442–447, 1946.
3. Horn RC, Enterline HT: Rhabdomyosarcoma: A clinicopath-

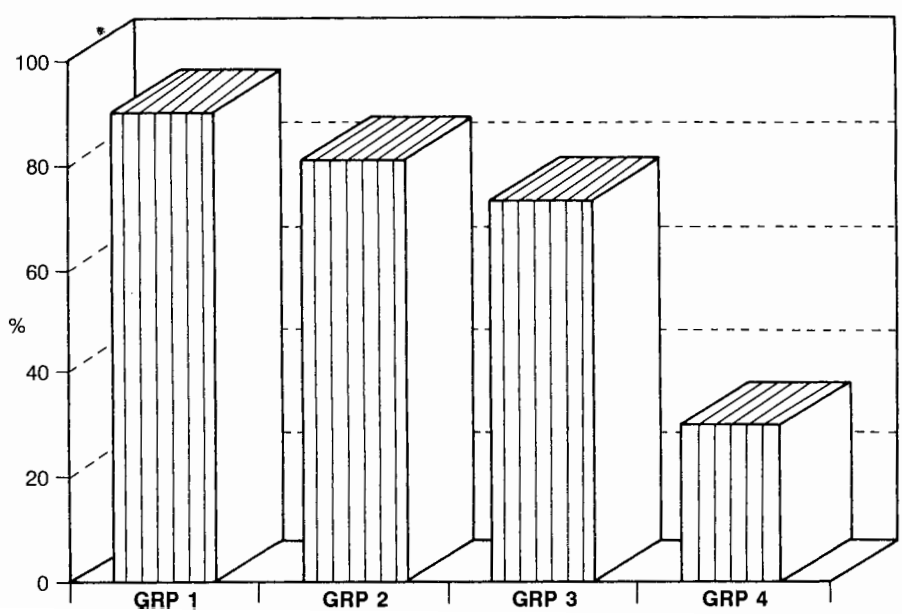


Fig. 69-6. Supervivencia a cinco años por grupo clínico en el *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study III*. (Datos tomados de Crist W, Gehan EA, Ragab AH, et al: The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. J Clin Oncol 13:610-630, 1995.)

ological study and classification of 39 cases. Cancer 58:181–199, 1958.
4. Newton WA Jr: Classification of rhabdomyosarcoma. In Harms D, Schmidt D (eds): Current Topics in Pathology. Berlin: Springer-Verlag, 1995, pp 241–258.
5. Newton WA, Soule EH, Hamoudi AB: Histopathology of childhood sarcomas, Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II: Clinicopathologic correlation. J Clin Oncol 6:67–75, 1988.
6. Malogolowkin MH, Ortega JA: Rhabdomyosarcoma of childhood. Pediatr Ann 17:251–268, 1988.
7. Sutow WW, Sullivan MP, Reid HL, et al: Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma. Cancer 25:1384–1390, 1970.
8. Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study I: A final report. Cancer 61:209–220, 1988.
9. Maurer HM, Gehan EA, Beltgandy M, et al: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II. Cancer 71:1904–1922, 1993.
10. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, et al: The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. J Clin Oncol 13:610–630, 1995.
11. Lawrence W Jr, Gehan EA, Hays DM, et al: Prognostic significance of staging factors of the UICC staging system in childhood rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-II). J Clin Oncol 5:46–54, 1987.
12. Kramer S, Meadows AT, Jarrett P, et al: Incidence of childhood cancer: Experience of a decade in a population based registry. J Natl Cancer Inst 70:49–55, 1985.
13. Miller RW, Young JL, Novakovic B: Childhood Cancer. Cancer 75:395–405, 1995.
14. Grosfeld JL, Webber TR, Weetman RM, et al: Rhabdomyosarcoma in childhood: Analysis of survival in 98 cases. J Pediatr Surg 18:141–145, 1985.
15. Maurer HM, Moon T, Donaldson M, et al: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study: A Preliminary Report. Cancer 40:2015–2026, 1977.
16. Young JL, Ries LG, Silverberg E, et al: Cancer incidence, survival, and mortality for children younger than 15 years. Cancer 58:598–603, 1986.
17. Grufferman S, Schwartz AG, Ruymamm FB, et al: Parents' use of cocaine and marijuana and increased risk of RMS in their children. Cancer Causes and Control 4:217–224, 1993.
18. Grufferman S, Gula MJ, Olshan A, et al: In utero x-ray exposure and risk of childhood rhabdomyosarcoma. Paper presented at: Society for Epidemiologic Research 4th Annual Meeting; June 11, 1991; Buffalo, NY.
19. Ruymann FB, Maddux H, Ragab A, et al: Congenital anomalies associated with rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Med Pediatr Oncol 16:33–39, 1988.
20. Li FP, Fraumeni JF Jr, Mulviihill JJ, et al: A cancer family syndrome in 24 kindreds. Cancer Res 48:5358–5562, 1988.
21. Birch JM, Harley AK, Marsden HB, et al: Excess risk of breast cancer in the mothers of children with soft tissue sarcomas. Br J Cancer 49:325, 1984.
22. Li FP, Fraumeni JF Jr: Rhabdomyosarcoma in children: Epidemiologic study and identification of a familial cancer syndrome. J Natl Cancer Inst 43:1365–1373, 1969.
23. Lynch HT, Wush AJ, Halan WI, et al: Association of soft tissue sarcomas, leukemia, and brain tumors in families affected by breast cancer. Am Surg 39:199–206, 1973.
24. Stout AP: Tumors of the soft tissues. Atlas of Tumor Pathology, Section II, Fasicle 5. Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1953.
25. Wolbach SB: A malignant rhabdomyoma of skeletal muscle. Arch Pathol 5:775–786, 1928.
26. Agamoulis DP, Dasu S, Krill CE Jr: Tumors of skeletal muscle. Human Pathol 17:778–795, 1986.
27. Strobbe AD, Dargeon HW: Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck in children and adolescents. Cancer 3:826–836, 1950.
28. Scrable H, Witte D, Shimada H, et al: Molecular differential pathology in rhabdomyosarcoma. Genes Chromosom Cancer 1:23–35, 1989.
29. Riopelle JL, Teriault JP: Sur une forme meconnue de sarcome des parties moelles. Ann Anat Pathol (Pans) 1:88–111, 1956.
30. Wexler LH, Helman LJ: Pediatric soft tissue sarcomas. CA Cancer J Clin 44:211–247, 1994.
31. Tsokos M: The diagnosis and classification of childhood rhabdomyosarcoma. Semin Diagn Pathol 11:26–38, 1994.
32. Leuschner I, Newton WA Jr, Schmidt D, et al: Spindle cell variants of embryonal rhabdomyosarcoma in the paratesticular region: A report of Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Am J Surg Pathol 17:221–230, 1993.
33. DeJong AS, van Kessel-van Vark JA, Albus-Latter CE, et al: Skeletal muscle acting as a tumor marker in the diagnosis of rhabdomyosarcoma in childhood. Am J Surg Pathol 9:467–474, 1985.
34. Truong LD, Rangdaeny S, Cagle P, et al: The diagnostic utility of desmin. Am J Surg Pathol 10:680–686, 1986.
35. Li L, Olson EN: Regulation of muscle cell growth and differentiation by the MyoD family of helix-loop helix proteins. Adv Cancer Res 58:95–119, 1992.
36. Dias P, Parham DM, Shapiro DN, et al: Myogenic regulatory protein (MyoD1) expression in childhood solid tumors: Diagnostic utility in rhabdomyosarcoma. Am J Pathol 137:1283–1291, 1990.
37. Parham DM: The molecular biology of childhood rhabdomyosarcoma. Semin Diagn Pathol 11:39–46, 1994.
38. Morales AR, Fine G, Horn RC Jr: Rhabdomyosarcoma: An ultrastructural appraisal. Pathol Ann 7:81–106, 1972.
39. Mierau GW, Favara BE: Rhabdomyosarcoma in children. Cancer 46:2035–2040, 1980.
40. Ghadially FN: Myofilaments in rhabdomyoma and rhabdomyosarcoma. In Ultrastructural Pathology of the Cell and Matrix: A Test and Atlas of Physiological and Pathological Alterations in the Fine Structure of Cellular and Extracellular Components. London, Butterworths, 1988, pp 854–901.
41. Sublett JE, Jeon IS, Shapiro DN: The alveolar rhabdomyosarcoma PAX3/FKHR fusion protein is a transcriptional activator. Oncogene 11:545–552, 1995.
42. Fredericks WJ, Galili N, Mukhopadhyay S, et al: The PAX3-FKHR fusion protein created by the t(2;13) translocation in alveolar rhabdomyosarcomas is a more potent transcriptional activator than PAX3. Mol Cell Biol 15:1522–1535, 1995.
43. Barr FG, Chatten J, D'Cruz CM, et al: Molecular assays for chromosomal translocations in the diagnosis of pediatric soft tissue sarcomas. J Am Med Assoc 273:553–557, 1995.
44. Raney RB Jr: Rhabdomyosarcoma and related tumors of the head and neck in childhood. In Maurer HM, Ruymann FB, Pochedly C (eds): Rhabdomyosarcoma and Related Tumors in Children and Adolescents. Boca Raton, FL, CRC Press, 1991, pp 319–331.
45. Wiener ES: Head and neck rhabdomyosarcoma. Semin Pediatr Surg 3:203–206, 1994.
46. McLorie GA, Abara OE, Churchill M, et al: Rhabdomyosarcoma of the prostate in childhood: Current challenges. J Pediatr Surg 24:977–981, 1989.
47. Andrassy RJ, Wharman MD, Raney RB: Genitourinary rhabdomyosarcoma in childhood: Principles of treatment. In Raghavan D, Scher HL, Leibel SA, Lange PH (eds): Principles and Practice of Genitourinary Oncology. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, pp 1039–1044.
48. Broecker BH, Plowman N, Pritchard J, et al: Pelvic rhabdomyosarcoma in children. Br J Urol 61:427–431, 1988.
49. Raney RB, Hays DM, Lawrence W Jr, et al: Paratesticular rhabdomyosarcoma in childhood. Cancer 42:729–736, 1978.
50. Copeland LJ, Gershenon DM, Saul PB, et al: Sarcoma botryoides of the female genital tract. Obstet Gynecol 66:262–266, 1985.
51. Hays DM, Shimada H, Raney RB Jr, et al: Sarcomas of the vagina and uterus: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. J Pediatr Surg 20:718–724, 1985.
52. LaQuaglia MP: Extremity RMS: Biological principles, staging and treatment. Semin Surg Oncol 9:510–519, 1993.

53. Raney RB, Ragab AH, Ruymann FB, et al: Soft-tissue sarcomas of the trunk in childhood: Results of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee. Cancer 49:2612–2616, 1982.
54. Crist WM, Raney, RB, Tefft M, et al: Soft-tissue sarcoma arising in the retroperitoneal space in children: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer 56:2125–2132, 1985.
55. Hays DM, Lawrence W Jr, Whavam M, et al: Primary reexcision for patients with "microscopic residual" tumor following initial excision of sarcomas of trunk and extremity sites. J Pediatr Surg 24:5–10, 1989.
56. Cofer BR, Wiener ES: Rhabdomyosarcoma. In Andrassy RJ (ed): Pediatric Surgical Oncology. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 221–237.
57. Hays D, Raney RB, Crist WM, et al, for the IRS Committee: Secondary surgical procedures to evaluate primary tumor status in patients with chemotherapy responsive stage III and IV sarcomas: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. J Pediatr Surg 25:1100–1105, 1990.
58. Wiener E, Lawrence W, Hays D, et al: Survival is improved in clinical group III children with complete response established by second-look operations in the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS II). Med Pediatr Oncol 19:399, 1991.
59. Wiener ES: Head and neck rhabdomyosarcoma. Semin Pediatr Surg 3:203–206, 1994.
60. Fiorillo A, Migliorati R, Grinaldi M, et al: Multidisciplinary treatment of primary orbital rhabdomyosarcoma: A single institution experience. Cancer 67:560–563, 1991.
61. Blatt J, Snyderman C, Wollman MR, et al: Delayed resection in the management of non-orbital rhabdomyosarcoma of the head and neck in Childhood. Med Pediatr Oncol 29:294–298, 1997.
62. Antwan KH: Adjuvant therapy of sarcomas of soft tissue. Semin Oncol 24:556–560, 1997.
63. Flamant F, Hill H: The improvement in survival associated with combined chemotherapy in childhood rhabdomyosarcoma: A historical comparison of 545 patients in the same center. Cancer 53:2417–2421, 1984.
64. Ortega J, Ragab AH, Gehan EA, et al: A feasibility, toxicity and efficacy study of ifosfamide, actinomycin D and vincristine for the treatment of childhood rhabdomyosarcoma. A report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-IV pilot study. Am J Pediatr Hematol Oncol 15:15–20, 1993.
65. Pappo AS, Shapiro DN, Crist WM, Maurer HM: Biology and Therapy of Pediatric Rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol 13:2133–2139, 1995.
66. Dritschilo A, Weichselbaum R, Cassady JR, et al: The role of radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of childhood. Cancer 42:1192–1203, 1978.
67. Donaldson SS: Rhabdomyosarcoma: Contemporary status and future directions. Arch Surg 124:1015–1020, 1989.
68. Nag S, Grecula J, Ruymann FB: Aggressive chemotherapy, organ-preserving surgery, and high dose remote brachytherapy in the treatment of rhabdomyosarcoma in infants and young children. Cancer 72:2769–2776, 1993.
69. Tefft M, Lattin PB, Jereb B, et al: Acute and late effects on normal tissues following combined chemo- and radiotherapy for childhood rhabdomyosarcoma and Ewing's sarcoma. Cancer 37:1201–1214, 1976.
70. Donaldson S, Asmar L, Breneman J, et al: Hyperfractionated radiation in children with rhabdomyosarcoma—results of an intergroup rhabdomyosarcoma pilot study. Int J Radiat Oncol Biol Phys 32:903–911, 1995.
71. Mandell L, Ghavimi F, Peretz T, et al: Radiocurability of microscopic disease in childhood rhabdomyosarcoma with radiation doses less than 4000 cGy. J Clin Oncol 8:1536–1542, 1990.
72. Mandell L, Ghavimi E, Exelby P, et al: Preliminary results of alternating combination chemotherapy and hyperfractionated radiotherapy in advanced rhabdomyosarcoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys 15:197, 1988.
73. Kinsella TJ, Glatstein E: Clinical experience with intravenous radiosensitizers in unresectable sarcomas. Cancer 59:908–915, 1987.
74. Hays DM: Bladder/prostate rhabdomyosarcoma: Results of the multi-institutional trials of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Semin Surg Oncol 9:520–523, 1993.
75. Hicks BA, Hensle T, Barlige KA, et al: Bladder management in children with genitourinary sarcoma. J Pediatr Surg 28:1019–1022, 1993.
76. Grosfeld JL, Smith JP, Clatwortay HW Jr: Pelvic rhabdomyosarcoma in infants and children. J Urol 107:673–675, 1972.
77. Hays DM, Raney RB, Ragab A, et al: Retention of functional bladders among patients with vesicle/prostatic sarcomas in the intergroup rhabdomyosarcoma studies (IRS) (1978–1990) [abstract]. Med Pediatr Oncol 19:423, 1991.
78. Hays DM, Raney RB, Wharam M, et al: Children with vesical rhabdomyosarcoma (RMS) treated with partial cystectomy with neoadjuvant or adjuvant chemotherapy with or without radiotherapy. J Pediatr Hematol Oncol 17:46–52, 1995.
79. LaQuaglia MP, Ghavimi F, Herr H, et al: Prognostic factors in bladder and bladder-prostate rhabdomyosarcoma. J Pediatr Surg 25:1066–1072, 1990.
80. Burger RA, Riedmiller H, Gutjahr P, et al: Extent of surgery in rhabdomyosarcoma of urogenital structures. Eur Urol 16:114–122, 1989.
81. Hays DM, Raney RB, Lawrence W, et al: Rhabdomyosarcoma of the female urogenital tract. J Pediatr Surg 16:828–834, 1981.
82. Andrassy R, Hays D, Raney RB, et al: Conservative surgical management of vaginal and vulvar pediatric rhabdomyosarcoma: Report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-III. J Pediatr Surg 30:1034–1037, 1995.
83. Corpron C, Andrassy R, Hays D, et al: Conservative management of uterine pediatric rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II and IV pilot. J Pediatr Surg 30:942–944, 1995.
84. Wiener ES, Lawrence H, Hays D, et al: Retroperitoneal node biopsy in paratesticular rhabdomyosarcoma. J Pediatr Surg 29:171–177, 1994.
85. Lawrence W Jr, Hays DM, Heyn R, Beltangandy M: Surgical lessons from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) pertaining to extremity tumors. World J Surg 12:676–684, 1988.
86. Andrassy RJ, Corpron LA, Hays D, et al: Extremity sarcomas: An analysis of prognostic factors from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) II. J Pediatr Surg 31:191–196, 1996.
87. Mandell L, Ghavimi F, LaQuaglia M, et al: Prognostic significance of regional lymph node involvement in childhood extremity rhabdomyosarcoma. Med Pediatr Oncol 18:466–471, 1990.
88. Raney RB, Ragab AH, Ruymann FB, et al: Soft tissue sarcomas of the trunk in childhood: Results of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer 49:2612–2616, 1982.
89. Wiener ES, Hays DM: Rhabdomyosarcoma in extremity and trunk sites. In Maurer HM, Ruymann FB, Pochedly C (eds): Rhabdomyosarcoma and related tumors in children and adolescents. Boca Raton, FL, CRC Press, 1991.
90. Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC, et al: Rhabdomyosarcoma arising within congenital pulmonary cysts: Report of three cases. J Pediatr Surg 27:1364–1367, 1992.
91. Shariff S, Thomas JA, Shetty N, et al: Primary pulmonary rhabdomyosarcoma in children with a review of literature. J Surg Oncol 38:261–264, 1988.
92. Crist WM, Raney RB, Tefft M, et al: Soft tissue sarcoma arising in the retroperitoneal space in children: Results of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee. Cancer 56:2125–2132, 1985.
93. Lack EE, Perez Atayde AR, Schuster SR: Botyroid rhabdomyosarcoma of the biliary tract: Report of five cases with ultrastructural observation and review. Am J Surg Pathol 5:643–652, 1981.

94. Akers RD, Mearle EN: Sarcoma botryoides of the bile ducts with survival. J Pediatr Surg 6:474–479, 1971.
95. Bar-Maor JA, Rudis E, Ben Arush M, et al: Rhabdomyosarcoma of the common bile duct imitating choledochal cyst. Pediatr Surg Intl 4:277–279, 1989.
96. Raney RB, Crist W, Hays D, et al: Soft tissue sarcoma of the perineal region in childhood: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II, 1972 through 1984. Cancer 65:2787–2792, 1990.
97. Heyn RM: Late effects of therapy in rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol 4:287–304, 1985.
98. Raney B, Tefft M, Heyn R, et al: Ascending myelitis after intensive chemotherapy and radiation therapy in children with cranial parameningeal sarcoma. Cancer 69:1498–1506, 1992.
99. Heyn R, Haeberlen V, Newton WA, et al: Second malignant neoplasms in children treated for rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol 11:262–270, 1993.
100. Raney B Jr, Heyn R, Hays DM, et al: Sequelae of treatment in 109 patients followed for 5 to 15 years after diagnosis of sarcoma of the bladder and prostate: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee. Cancer 71:2387–2394, 1993.
101. Hughes LL, Baruzzi MJ, Ribeiro RC, et al: Paratesticular rhabdomyosarcoma: Delayed effects of multimodality therapy and implications for current management. Cancer 73:476–482, 1994.

70

NEVOS Y MELANOMA

Tom Jaksic, MD, PhD, James F. Nigro, MD y M. John Hicks, MD, DDS, PhD

Nevos es un término genérico que se refiere a cualquier lesión de la piel que aparece con el nacimiento o después. Casi todos los componentes de la epidermis y dermis tienen el potencial de proliferar para formar nevos y por tanto es muy diversa la nomenclatura dermatológica. Los nevos se dividen, en cuanto al estudio clínico y la patología, en dos grupos: no melanocíticos (sin melanina) y melanocíticos (formados por el crecimiento anormal de los melanocitos). Los no melanocíticos, con excepción del nevo sebáceo, tienen poco riesgo de transformación maligna y casi siempre se tratan de forma conservadora, a menos que exista preocupación cosmética. El nevo melanocítico puede transformarse en melanoma maligno y, en los casos del síndrome de nevo displásico (de Clark) y de nevo melanocítico congénito, la transformación suele ser frecuente. El cirujano pediatra debe estar al tanto de lo anterior, evitar el tratamiento excesivo de las lesiones no melanocíticas y tratar con precisión las melanocíticas.

La incidencia del melanoma maligno aumenta más que la de cualquier otro cáncer en Estados Unidos; esta neoplasia surge *de novo* o a partir de nevos melanocíticos preexistentes. Muchas veces el diagnóstico es tardío en los niños, debido quizás a que los médicos ignoran que el melanoma ocurre también en este grupo de edad. Como consecuencia de los malos resultados del tratamiento contra el melanoma metastásico, la intervención efectiva se basa en la prevención, reconocimiento temprano y excisión quirúrgica adecuada.

☐ Nevo no melanocítico

Constituye un grupo heterogéneo de anormalidades de la piel que suscita preocupación desde el punto de vista cosmético; en ocasiones se vincula con síndromes congénitos y casi nunca representa peligro de malignizarse. El nevo sebáceo es la excepción ya que predispone al desarrollo del carcinoma basocelular.

NEVO EPIDERMICO

Es una lesión benigna y bien circunscrita que se caracteriza por engrosamiento de la queratina de las capas más superficiales de la piel. Aunque habitualmente están presentes al nacimiento, estos nevos no son evidentes en la clínica sino hasta el principio de la niñez. Las lesiones solitarias son las más comunes, pero es usual observar individuos con más de un nevo epidérmico. Se localizan en cualquier lugar de la superficie cutánea, tronco, extremidades, cara, piel cabelluda y genitales. Con frecuencia su forma es lineal y la textura verrugosa o aterciopelada. Otros datos morfológicos como el tamaño y el color son muy variables. La mayor parte de los nevos epidérmicos mide algunos centímetros de longitud, o menos, y las anomalías extensas se extienden a lo largo de toda una extremidad o cruzan el tórax, abdomen o espalda. El color varía de amarillo a café oscuro y en ocasiones puede haber hiperpigmentación respecto del tono de la piel del individuo afectado. No es necesario el tratamiento a menos que el nevo cause alteraciones cosméticas.

El síndrome del nevo epidérmico es una rara anormalidad que se distingue por diseminación y se vincula con irregularidades cardiovasculares y del sistema nervioso central.

NEVO EPIDERMICO VERRUGOSO INFLAMATORIO LINEAL

Esta variante se presenta durante la niñez o al nacimiento como una erupción verrugosa, pruriginosa o dolorosa, lineal y eritematosa. Los síntomas desagradables de estas lesiones persistentes justifican una terapia más radical que la recomendada para los nevos epidérmicos típicos. La aplicación tópica o intralesional de corticosteroides puede ser de ayuda, aunque las lesiones resistentes requieren con frecuencia excisión o dermabrasión.

NEVO SEBACEO

Se lo conoce también como nevo sebáceo de Jadassohn y por lo general está presente desde el nacimiento como una placa solitaria, amarilla o anaranjada en la piel cabelluda.[1] Este color es el resultado de glándulas sebáceas inmaduras, que es el principal dato histológico de esta lesión. Está bien circunscrito, sin cabello, con forma oval o redonda, y habitualmente es menor

de 2 a 3 cm de diámetro. Son raras las anomalías más grandes o las múltiples.

Al inicio, el nevo es plano, pero en la vida adulta se endurece o se torna papilomatoso como cáscara de naranja. Surge de cualquier parte del cuerpo, pero la piel cabelluda y la cara son los sitios más afectados. Casi 15% sufre transformación neoplásica durante la adolescencia y la vida adulta. El tumor que se vincula con esta clase de nevo es el carcinoma basocelular, seguido por el siringocistadenoma papilífero (neoplasia benigna que deriva de glándulas apocrinas). Se ha descrito también relación con otros tumores como el carcinoma epidermoide y el poroma ecrino maligno. Se recomienda la excisión antes de la pubertad porque los cambios neoplásicos se expresan después de la adolescencia.

NEVO COMEDON

Es una placa bien circunscrita compuesta por folículos pilosos taponados con queratina. Por lo regular está presente desde el nacimiento pero se puede identificar hasta la adolescencia. Las lesiones consisten en pápulas numerosas puntiformes firmes y oscuras que semejan comedones abiertos. Surgen de cualquier superficie pilosa de la piel. Las opciones terapéuticas incluyen humectadores con ácido láctico o tretinoína tópica para reducir la superficie hiperqueratósica; las lesiones más problemáticas se escinden.[2] Esta lesión no tiene potencial maligno.

NEVOS DE TEJIDO CONECTIVO

Son manifestaciones dérmicas secundarias a anormalidades de las fibras de colágena o elastina. Se presentan como elevaciones de la piel sutiles y pequeñas, del mismo color del sujeto, sin cambios epidérmicos marcados. Su textura es lisa o áspera y su tamaño varía desde algunos milímetros hasta varios centímetros. Se encuentran en cualquier parte del cuerpo como lesiones únicas o múltiples. La presentación ocurre desde el nacimiento, durante la infancia o en cualquier época de la niñez.[3]

Cuando los nevos de tejido conectivo se vinculan con la esclerosis tuberosa se conocen como *placas de tegumento* y son uno de los signos cutáneos más importantes de este síndrome. El síndrome de Buschke-Ollendorf (*dermatofibrosis lenticular diseminada*) se caracteriza por nevos de tejido conectivo y se vincula con la osteopoiquilosis, que se reconoce en las radiografías como áreas focales de displasia en huesos largos, pelvis, manos y pies. Los nevos de tejido conectivo no sufren degeneración maligna y no está indicado el tratamiento quirúrgico.

NEVOS ANEMICOS

Esta marca es común al nacimiento o durante la niñez y se manifiesta como una placa hipopigmentada bien circunscrita.[4] Es consecutiva a una zona localizada anormal de constricción de la vasculatura cutánea.[5] Estas lesiones no tienen potencial maligno y no se indica tratamiento porque la anormalidad cosmética es muy sutil en la mayoría de los casos.

NEVOS ACROMICOS (NEVOS ESPIGMENTADOS)

Una cantidad disminuida de melanocitos funcionales en la zona de piel afectada influye sobre la formación de esta marca benigna de nacimiento. El nevo acrómico está presente al nacimiento o durante el inicio de la niñez y aparece en forma de placa hipopigmentada, bien circunscrita y de formas variadas que incluyen la redonda, oval, lineal o espiral. La hipopigmentación se acentúa con la iluminación por la lámpara de Wood. No está indicado el tratamiento.

NEVOS DE BECKER

Estas son zonas de hiperpigmentación irregulares con crecimiento de pelo son típicas en los adolescentes masculinos. El cambio de la pigmentación se debe al aumento de la melanina de la capa basal de la epidermis, no tanto a la proliferación de melanocitos.[6] Por consiguiente, los nevos de Becker no se consideran en riesgo de transformación maligna. Estas anomalías se advierten con frecuencia en la espalda, hombro o parte superior del brazo. Las más de las veces son grandes, de unos 10 a 20 cm de diámetro. La sensibilidad incrementada por los andrógenos explica por qué estas lesiones son más comunes en hombres jóvenes, aunque también se observan en niñas.[7] Se ha intentado el tratamiento de la pigmentación o la hipertricosis, o ambas, con rayo láser. El afeitado, la depilación y la electrólisis acentúan el sobrecrecimiento de pelo. Por lo general, no se intenta la resección quirúrgica en virtud de su gran tamaño y discreta localización.

☐ Nevo melanocítico

Estos nevos son colecciones benignas de melanocitos en la piel y pueden ser congénitos o adquiridos, grandes o pequeños, solitarios o múltiples, inocuos o problemáticos. Aunque todos los nevos melanocíticos tienen el riesgo de conversión maligna en melanoma, este riesgo es pequeño en las lesiones individuales. Sin embargo, los pacientes con nevos melanocíticos se vigilan con cuidado. Cuando un nevo en particular cambia con el tiempo, se requiere intervención quirúrgica. El síndrome de nevo displásico (de Clark) y el nevo melanocítico congénito gigante o grande están particularmente vinculados con la evolución del melanoma maligno.

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS DE LOS MELANOCITOS, CELULAS NEVICAS Y MELANOMA MALIGNO

Los melanocitos previenen los efectos dañinos de los rayos solares.[8-10] Estas células derivan de la cresta neural y migran a la piel, folículos pilosos y retina durante la embriogénesis. Los melanocitos producen un

complejo polímero de pigmento de una tonalidad negra o café (melanina), cuyas funciones son las de absorber la luz ultravioleta, recoger los intermediarios citotóxicos y quizá ayudar al desarrollo normal del sistema nervioso. Los melanocitos forman melanina en vesículas que se unen a la membrana y se denominan *melanosomas.* Los melanocitos, células névicas y células del melanoma difieren en su apariencia citológica, organización y características biológicas.[11-15]

Los melanocitos se distinguen por citoplasma dendrítico que contiene melanosomas, configuración celular solitaria sin contacto intermelanocítico, localización a lo largo de la capa de células basales de la epidermis, pequeños núcleos homogéneos y actividad mitótica rara. Las células névicas tienen morfología nuclear similar a la de los melanocitos; sin embargo, pierden la inhibición al contacto, tienden a formar racimos y migran de la capa basal de la epidermis a la dermis papilar. También retienen melanosomas, no poseen procesos dendríticos y son redondos u ovoides. Las células de melanoma comparten algunos rasgos de las névicas (como la falta de procesos dendríticos), son redondos o fusiformes y carecen de inhibición al contacto. Poseen pleomorfismo, núcleos irregulares hipercromáticos, nucleolos prominentes y actividad mitótica. Las células del melanoma poseen la capacidad de invadir la epidermis superficial (diseminación pagetoide), la dermis papilar y reticular subyacentes y el tejido subcutáneo; además, suele metastizar a través de los canales linfáticos y vasculares hacia los ganglios linfáticos y sitios distantes como los pulmones.

NEVOS DE UNION

Son el tipo más común de nevos pigmentados adquiridos en la niñez. Las células névicas predominan en la unión dermoepidérmica, con algo de extensión en la porción superior de la dermis. Esto conduce a lesiones planas que a menudo son ovales o redondas y de pigmentación marrón a café. Sin embargo, algunos son irregulares en forma o color. Surgen en cualquier parte del cuerpo y no alcanzan un gran tamaño, tan sólo de algunos milímetros a 1 cm.

NEVOS INTRADERMICOS

Aunque estos nevos se presentan en pacientes pediátricos, son más comunes en los adultos. Aparecen en forma de domos o pápulas pediculadas y su tamaño es variable, desde algunos milímetros hasta más de 1 cm. La pigmentación es casi siempre uniforme, con tonalidades que fluctúan entre el color de la piel y el café oscuro. Los sitios más comunes de aparición son la cabeza y el cuello. En el examen histológico se detectan nidos de células névicas limitadas a la dermis.

NEVOS COMPUESTOS

Este término se refiere a las lesiones que contienen proliferación de células névicas de unión e intradérmicas. Es típico que semejen un nevo de unión, pero son de una textura más papular. Aunque se reconocen en la infancia, son más comunes en niños mayores y adultos.

NEVOS EN HALOS

Reciben este nombre las anomalías pequeñas rodeadas por un borde de hipopigmentación. Son típicas en adolescentes y su localización más frecuente es el tronco, especialmente la espalda. El borde hipopigmentado mide varios milímetros de diámetro. Los factores etiológicos no son claros, aunque se ha propuesto que mecanismos inmunitarios indefinidos destruyen los melanocitos que contienen pigmento y las células névicas.[16] Al final, la lesión entera involuciona con pigmentación normal del área afectada. Es innecesario el tratamiento, a menos que la porción pigmentada parezca atípica y en tal caso se recomienda la excisión de toda la lesión, incluido el halo.

NEVOS AZULES

Estos nevos tienen apariencia azulada o negruzca causada por la presencia de melanocitos fusiformes en la porción inferior de la dermis. La fisonomía distorsionada de la pigmentación profunda de la superficie de la piel se refiere como el *efecto de Tyndall.* Los nevos azules son pequeños (2 a 3 mm), redondos, bien circunscritos, y se localizan en el dorso de manos y pies. Pueden estar presentes al nacimiento, pero surgen en cualquier edad y son más comunes en las mujeres.

La mayoría de los nevos azules evidencia un comportamiento benigno, aunque por lo general se escinden por su amenazadora pigmentación oscura. Los nevos de células azules son variantes que tienden a ser mayores de 1 cm de diámetro y están compuestos de agregados densos celulares en la dermis. Estos nevos tienen riesgo de transformación maligna y se resecan con margen estrecho.[17]

NEVOS DE OTA E ITO

Estas irregularidades están compuestas por parches irregulares y grandes de pigmentación azul grisácea. Los nevos de Ota se localizan en la región periorbitaria y poseen una distribución relacionada con la primera y segunda ramas del nervio trigémino. Los de Ito se refieren al mismo tipo de lesión pero se los identifica en la piel supraclavicular y escapular.

Tales nevos son más comunes en pacientes femeninas asiáticas, aunque también se observan en los afroamericanos, hispanos y nativos americanos. En la revisión del examen histológico evidencian una composición de melanocitos dendríticos localizados en la parte superior de la dermis. No existe potencial maligno, aunque hay casos raros de melanoma maligno que se vinculan con esta clase de nevos. Las opciones terapéuticas con fines cosméticos incluyen ablación con

rayo láser (Q-desviado por rubí) y cobertura cosmética.[18]

NEVOS DE SPITZ

Son reconocibles por su aparición súbita y crecimiento rápido durante la niñez o a principios de la adolescencia. Tienen forma de domo, parecen pápulas firmes de un color rojizo tostado, surgen por lo general en la cara y rara vez exceden 1 cm de diámetro (fig. 70-1). Estos nevos se llamaban originalmente *melanomas juveniles benignos* porque sus datos histológicos son similares a los del melanoma maligno.[19] La presencia de células epitelioides y fusiformes confunde a los patólogos con poca experiencia pediátrica (fig. 70-2). Se recomienda la excisión completa del nevo de Spitz, ya que la recurrencia de las lesiones que se resecan en forma parcial se interpretan en el examen histológico como malignas.

NEVO LENTIGINOSO MOTEADO

También conocido como *nevo espilo*, se trata de una placa bronceada de hiperpigmentación con pecas de un tono café oscuro en su interior. En el examen histológico es similar a otros nevos melanocíticos adquiridos y en teoría tiene probabilidad, si bien escasa, de transformación maligna.[20] Se presenta desde el nacimiento o aparece en los primeros años de la niñez y se localiza en cualquier parte de la piel. El tamaño puede alcanzar algunos centímetros de diámetro. Su extensión suele hacer impráctica la excisión quirúrgica. El tratamiento de elección es la observación con biopsia si hay cambios sospechosos de malignidad.

Fig. 70-1. Dos nevos de Spitz en la cara.

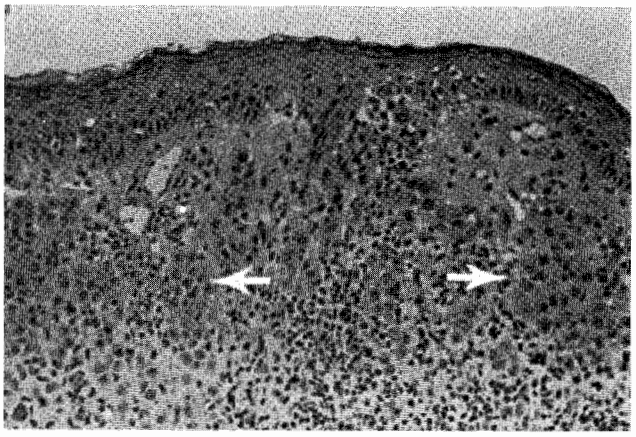


Fig. 70-2. Estudio histológico del nevo de Spitz con nidos celulares numerosos (*flechas*) de carácter epitelioide, citoplasma abundante y nucleolo prominente. Este tipo de nevo se puede confundir en el examen histológico con el melanoma maligno.

NEVOS DE CLARK (NEVOS DISPLASICOS)

A este nevo también se lo denomina *mola melanocítica atípica* o *nevo displásico* y se describió por vez primera en 1978.[21] Su aparición es común, con incidencia del 5% en la población caucásica. Los nevos de Clark son familiares o de presentación esporádica.[22] Por lo regular, las lesiones se presentan en la vida adulta temprana; sin embargo, no es raro identificar nevos de Clark en niños jóvenes. Estos son casi siempre más grandes que los nevos melanocíticos adquiridos comunes con diámetro variable de 5 a 15 mm. La coloración es diversa, con tonos múltiples de café, marrón y rojo presentes a menudo en una sola lesión. La descripción típica de este nevo es la de "huevo estrellado" con base plana y pigmento ligero y elevación y pigmentación más oscura en la parte central (fig. 70-3). Los bordes están poco circunscritos, con la apariencia del pigmento que se "escurre" en la piel normal adyacente. Las características histológicas del nevo de Clark se observan en la figura 70-4. Aunque surgen en cualquier lugar del cuerpo, los nevos de Clark son más frecuentes en el tronco y piel cabelluda y menos en las extremidades.

Es aún controversial la relación entre el nevo de Clark y el melanoma maligno y las opiniones varían respecto del papel de estos nevos como indicadores verdaderos de enfermedad maligna. Los pacientes con aparición esporádica de los nevos de Clark tienen riesgo mayor de desarrollar melanoma maligno cuando se comparan con los individuos con nevos melanocíticos adquiridos o sin ellos.[22]

El riesgo aumenta según sea la cantidad de nevos displásicos en un individuo dado. No obstante, la probabilidad de que un nevo displásico se transforme en melanoma maligno es pequeña. El verdadero nevo displásico familiar se relaciona en forma significativa con el melanoma maligno. Se considera síndrome de nevo displásico si los sujetos tienen estos defectos y cuando

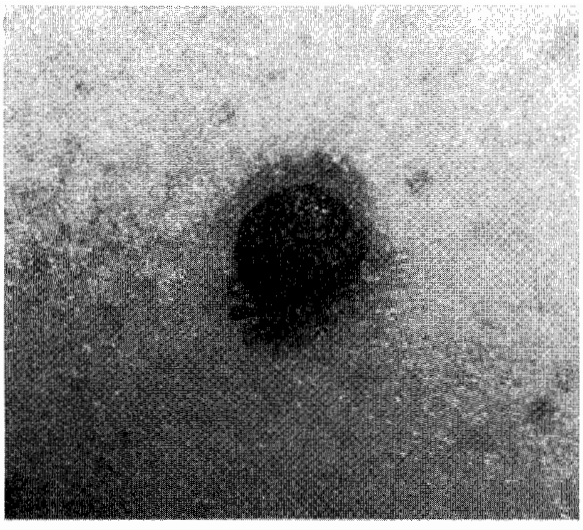


Fig. 70-3. Nevo de Clark (nevo displásico) con apariencia de "huevo estrellado".

menos dos miembros más de la familia. El riesgo de padecer enfermedad maligna se incrementa adicionalmente si hay antecedentes familiares de melanoma. En estos individuos con dos o más familiares con nevos displásicos y melanoma, el riesgo de padecer la enfermedad maligna es mayor del 50%.[23,24]

Los pacientes con nevos de Clark se observan con mucho cuidado para detectar lesiones nuevas o cambiantes. Los nevos con apariencia atípica o los que cambian con rapidez requieren excisión total. A los familiares en primer grado se les realiza examen completo de la piel y se vigilan de manera regular en búsqueda de nevos displásicos. No se recomienda la resección de rutina de todos los nevos con apariencia displásica porque el riesgo de desarrollar melanoma en un nevo es pequeño y el melanoma maligno se desarrolla con frecuencia *de novo* sin nevo preexistente. En consecuencia, no se elimina el riesgo de una persona por la remoción quirúrgica profiláctica de todos los nevos displásicos ya que el costo resultante, el traumatismo y la desfiguración potencial por la formación de cicatrices contraindican esta forma de tratamiento.

NEVO MELANOCITICO CONGENITO (NMC)

Estos nevos se distinguen por ser pequeños (< 1.5 cm de diámetro), grandes y gigantes (> 9 cm de diámetro en el recién nacido o > 20 cm en el adulto), aunque la diferencia entre los nevos grandes y los gigantes se confunde en los informes publicados. Los nevos melanocíticos congénitos pequeños ocurren en 1% de los recién nacidos y están presentes en cualquier lugar del cuerpo.

La coloración es uniforme y varía del marrón al café oscuro; los bordes están bien demarcados. Las lesiones se tornan gruesas y crece pelo en ellas con el tiempo. El riesgo en la vida para el desarrollo del melanoma maligno en un nevo congénito pequeño es menor de 5%.[25] No hay acuerdo acerca del tratamiento específico de los NMC pequeños. Se ha señalado que no existe riesgo de melanoma hasta después de la adolescencia; por lo tanto, es razonable observar los NMC pequeños de apariencia benigna durante la niñez y recomendar la excisión hasta que se pueda tolerar con facilidad la anestesia local. Sin embargo, debe asentarse que cualquier cambio significativo de la apariencia de la lesión obliga a la resección inmediata. En las lesiones de la piel cabelluda difíciles de examinar se practica la excisión profiláctica (fig. 70-5). En contraste, las anomalías en la punta de los dedos o los párpados se dejan intac-

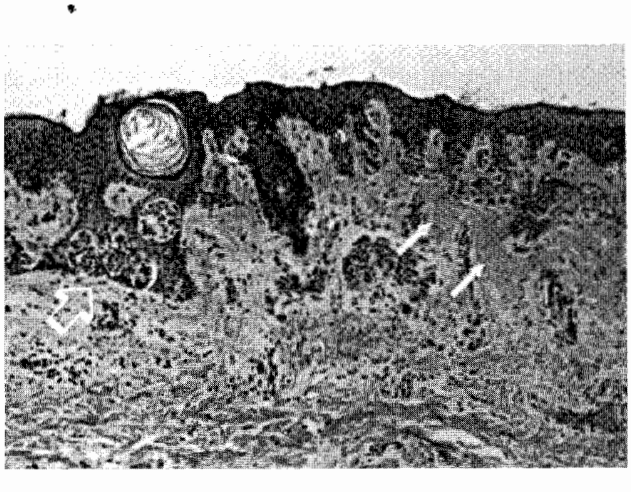


Fig. 70-4. Estudio histológico del nevo de Clark (displásico) con asimetría de su estructura, eosinofilia concéntrica y fibroplasia laminar (*flechas delgadas*) e hiperplasia melanocítica lentiginosa con puentes (*flecha gruesa*) entre la red vascular.

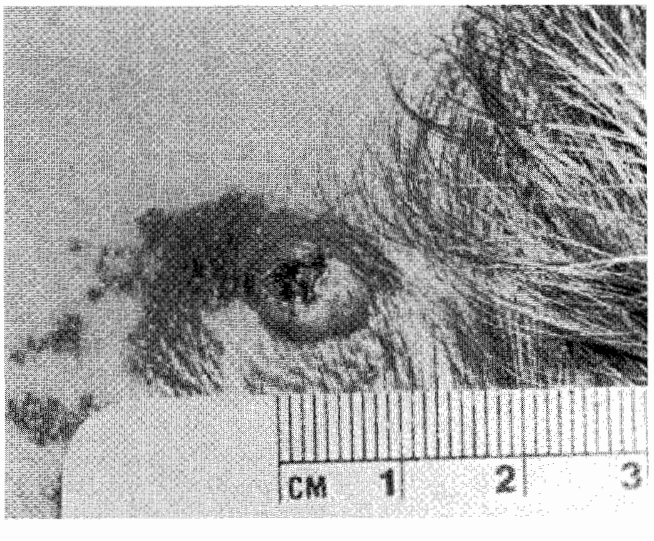


Fig. 70-5. Nevo melanocítico congénito de la piel cabelluda con un melanoma que surge de él (lesión pigmentada con elevación central).

tas y se observa algún cambio posible en lugar de arriesgarse a dejar alguna alteración funcional secundaria a la excisión quirúrgica.

Los NMC grandes o gigantes afectan cualquier sitio de la piel. El color varía del marrón al negro y los defectos muestran casi siempre varios matices. La superficie puede ser plana, mellada o nodular, con aumento del grosor conforme avanza la edad. Por lo regular está presente el crecimiento de pelo. Se reconocen irregularidades más pequeñas satélites alrededor del nevo principal. Las características histológicas del NMC se señalan en la figura 70-6. Al igual que en los NMC pequeños, en la infancia o niñez se pueden desarrollar melanomas en los nevos grandes o gigantes. El NMC gigante se vincula con melanosis neurocutánea, en especial si el nevo está presente sobre la piel cabelluda. La proliferación de melanocitos en el sistema nervioso central conduce a la elevación de la presión intracraneal, convulsiones, retraso del desarrollo y melanoma maligno del sistema nervioso central.[26] El tratamiento quirúrgico del nevo congénito grande y gigante se trata después, junto con otras medidas protectoras para el melanoma maligno.

☐ Melanoma maligno pediátrico

La incidencia del melanoma maligno aumenta más que cualquier otro cáncer en Estados Unidos y el riesgo actual de por vida es de uno por cada 87 personas.[27] Dos por ciento de los casos ocurre en personas menores de 20 años de edad y 0.3 a 0.4% de los casos de melanoma aparece en niños prepúberes.[28] En un estudio reciente en Suecia se muestra que la incidencia del melanoma maligno durante la adolescencia se duplicó en los últimos 10 años.[29] El retraso del diagnóstico está presente en más del 60% de casos pediátricos de melanoma maligno, quizás por desconocimiento de los médicos acerca de que el melanoma se presenta en niños.[30] El diagnóstico tardío afecta de manera adversa la sobrevida porque el melanoma metastásico de la niñez tiene evolución agresiva con tasa de sobrevida a cinco años de sólo 34%, en comparación con la sobrevida a cinco años del 77% con enfermedad localizada.[31] Debido a los resultados de la terapia contra el melanoma metastásico, el tratamiento efectivo se basa en la prevención, reconocimiento temprano y excisión quirúrgica adecuada.

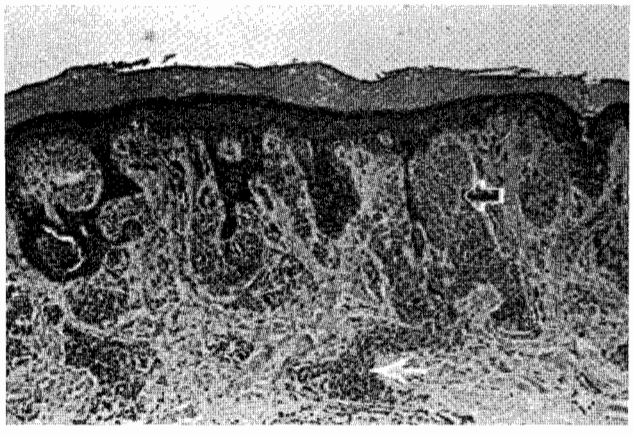


Fig. 70-6. Examen histológico del nevo melanocítico congénito, que se caracteriza por células névicas que se extienden desde la unión dermoepidérmica (*flecha vacía*) a lo largo de estructuras apendiculares de la piel hasta la dermis profunda (*flecha llena*).

PREVENCION

Se estima que 80% de los casos con melanoma se debe a la exposición repetida aguda al sol, aunque aún no se determina el mecanismo preciso.[32] En los estudios de casos y controles se indica que los antecedentes de quemaduras frecuentes al sol con formación de ampollas durante la niñez y adolescencia se vinculan con riesgo elevado para el desarrollo de melanoma maligno, como en el caso de un adulto.[33] Aún más, en los niños que viven durante su adolescencia en el sureste de Estados Unidos aumenta aparentemente la incidencia de melanoma maligno.[34] En los casos de melanoma pediátrico, predominan en los niños las lesiones primarias en cabeza y tronco, mientras que en las niñas lo hacen en los brazos y piernas; sin embargo, la incidencia total es casi la misma en ambos sexos. Australia, el país con la incidencia más alta de melanoma maligno, tiene campañas de prevención que enseñan a los niños a evitar la exposición a la luz solar al mediodía, usar ropa y sombreros para limitar la exposición solar y aplicar de manera auxiliar cremas bloqueadoras. Veinte por ciento de los casos de melanoma en el mundo se desarrolla en los africanos negros y asiáticos, ya que la pigmentación oscura de la piel no protege contra la evolución de la malformación.[32]

Otros factores de riesgo para el desarrollo del melanoma maligno en los niños incluyen el NMC gigante, síndrome del nevo displásico (de Clark), xerodermia pigmentosa y estados de inmunodeficiencia. Hasta en 10% los melanomas son familiares y se le añaden varias mutaciones a la enfermedad, entre ellas un gen autosómico dominante con penetrancia incompleta.[35] El melanoma es el tumor más común que se adquiere a través de la placenta de una madre afectada. Es frecuente la afectación multiorgánica en los casos transplacentarios y el pronóstico es casi siempre malo, aunque se ha notificado la regresión espontánea.[31]

El melanoma congénito puede surgir de un nevo congénito gigante o grande y la mayoría de las transformaciones malignas aparece en la niñez tardía. Los nevos congénitos grandes se detectan en uno en 1 000 a uno en 20 000 recién nacidos; además, los defectos en forma de prenda, que afectan una superficie corporal grande como la espalda o una extremidad completa, se observan en uno de 50 000 recién nacidos. La incidencia de transformación maligna en los nevos congénitos grandes o gigantes es de casi 5%, con promedio en las

publicaciones de 2 a 20%. Las enfermedades malignas que se desarrollan son habitualmente melanomas, aunque están presentes otros tumores neuroectodérmicos. Por lo general, se recomienda la remoción profiláctica temprana, ya que el riesgo de padecer melanoma en el primer año de vida (8.6 por 10 000) es siete veces mayor que el que produce la anestesia general. La excisión del nevo congénito gigante se extiende a la aponeurosis, dado que la mayoría de los melanomas que surge en estas lesiones no se origina en la epidermis.

En ocasiones se requieren incisiones aún más profundas si se encuentran restos del nevo en los márgenes de resección. El nevo en forma de prenda no puede casi nunca resecarse y por tanto se recomienda el examen clínico cuidadoso por toda la vida y se obtiene biopsia de todo nódulo nuevo o en crecimiento (fig. 70-7).[31]

DIAGNOSTICO

A nivel clínico, el melanoma puede diagnosticarse con exactitud en una fase temprana las más de las veces. Por lo general, se vuelve sospechoso cualquier cambio de tamaño, forma o color de una anomalía pigmentada en el transcurso de semanas a meses. La lista siguiente de siete puntos se ha validado como método para detectar de manera temprana el melanoma:[36]

Tres signos principales

1. Cambio del tamaño
2. Cambio de la forma
3. Cambio del color

Cuatro signos secundarios

4. Inflamación
5. Hemorragia o formación de costras
6. Cambios de la sensibilidad
7. Lesión con diámetro mayor de 7 mm

Cualquier lesión pigmentada con un signo principal exige valoración con biopsia, mientras que la presencia de algún signo secundario amerita vigilancia estrecha. Otros hallazgos sugestivos son:[37]

Asimetría (un lado de la lesión difiere del otro)
Bordes irregulares
Variación del color (casi siempre tonos diferentes del café)
Diámetro (grande)

Se han demostrado los datos clínicos e histológicos del melanoma maligno (figs. 70-8 y 70-9). Debido a que 50% de los melanomas surge sin lesión preexistente, es necesario valorar con cuidado cualquier lesión previa y realizar examen completo de la piel que incluya la piel cabelluda. La inspección sola tiene hasta 80% de precisión para identificar el melanoma maligno.[37] Otras técnicas que se aplican para incrementar la sensibilidad del diagnóstico en pacientes con alto riesgo incluyen fotografías de todo el cuerpo, microscopia por epiluminiscencia (magnificación e inmersión en aceite de una lesión para valorar detalles debajo de la superficie de ésta) y análisis mediante computadora con imágenes digitalizadas.

La biopsia es el método inequívoco para valorar lesiones pigmentadas sospechosas. Los factores pronósticos más importantes son el grosor del tumor y la penetración en la piel; por consiguiente, el método preferido es la excisión completa con la inclusión de tejido adiposo. Si el defecto es grande o la localización anatómica requiere conservación de tejido, entonces es aceptable la biopsia en sacabocados de la región más gruesa del tumor. La transección de un melanoma al momento de la biopsia no afecta en forma adversa la sobrevida.[38]

En todos los casos nuevos de melanoma se requiere inspección cuidadosa de toda la piel y revisión de los

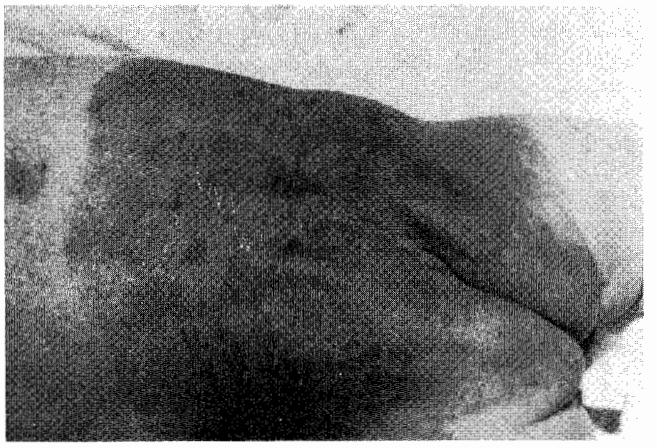


Fig. 70-7. Nevo melanocítico congénito gigante (en prenda de vestir) en la espalda y nalgas de un neonato.

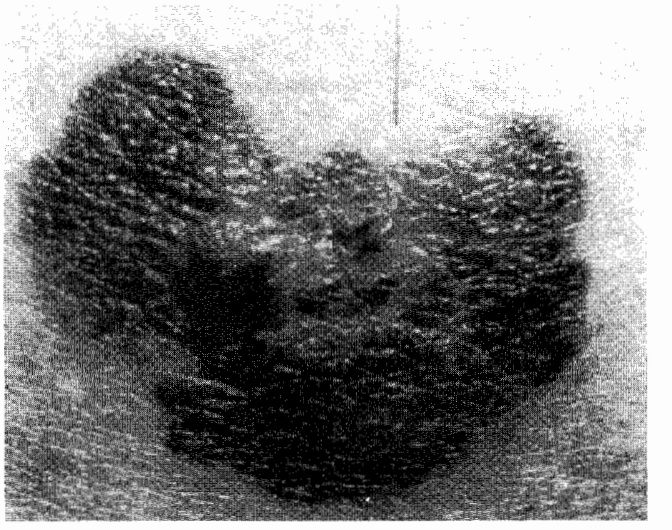


Fig. 70-8. Melanoma maligno que demuestra asimetría, bordes irregulares y diversidad del color.

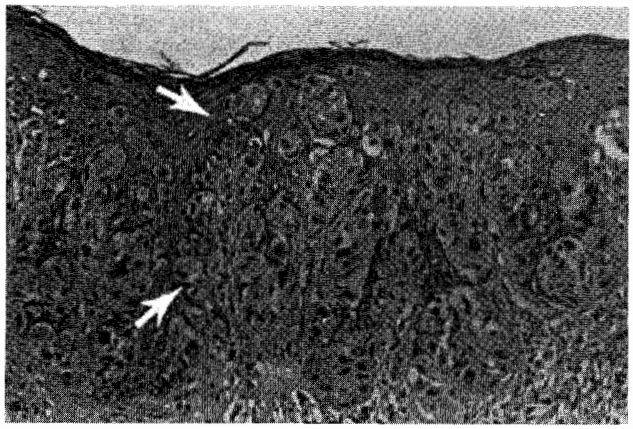


Fig. 70-9. Examen histológico del melanoma de diseminación superficial con invasión pagetoide de la epidermis (*flechas*) y microinvasión de la dermis papilar superficial subyacente. Esto se considera la fase de crecimiento radial del melano

ganglios linfáticos regionales. Cualquier ganglio linfático sospechoso o de consistencia ahulada se somete a biopsia. En los individuos con melanomas primarios de 1 mm o de grosor mayor están indicadas de rutina la radiografía de tórax y las pruebas de función hepática. Si hay enfermedad metastásica distante o ganglionar se precisan las tomografías computadorizadas de la cabeza, tórax, abdomen y pelvis. Cuando hay sospecha de afectación leptomeníngea es de utilidad el estudio por resonancia magnética. El método más sensible para detectar metástasis lejanas del melanoma es la tomografía con emisión positiva después de inyección intravenosa de glucosa marcada con ^{18}F; este método está bajo evaluación actual para su aplicación clínica.[39]

ESTADIFICACION Y PRONOSTICO

En el cuadro 70-1 aparece el sistema de clasificación utilizado por la *American Joint Commission on Cancer* para el melanoma maligno. A mediados de los años de 1950 se creía que el melanoma maligno era menos agresivo que la malformación del adulto por la clasificación errónea del nevo de Spitz como melanoma.

Se ha aceptado que el melanoma pediátrico y el del adulto tienen un pronóstico que depende del grosor de la tumoración y el nivel de invasión.[40] En el cuadro 70-2 se muestra la tasa de sobrevida a cinco años en los pacientes con melanoma maligno en relación con el grosor en milímetros del tumor según la clasificación de Breslow. El nivel de invasión de este tumor se determina de acuerdo con la clasificación de Clark (cuadro 70-3). Son raras las metástasis ganglionares en los sujetos con lesiones menores de 1.5 mm de grosor, mientras que son frecuentes en dos tercios de los niños con melanomas mayores de ese grosor (o niveles IV y V de Clark).[41,42] Como se comentó antes, los niños con enfermedad metastásica tienen sobrevida a cinco años del 34%.[31]

Cuadro 70-2. Grosor del tumor según Breslow en relación con la sobrevida a cinco años

Grosor del tumor (mm)	*% de sobrevida a 5 años*
<0.75	95%
0.76-1.49	80%
1.50-4.00	60%
>4.00	<50%

TRATAMIENTO

El tratamiento exitoso del melanoma maligno se basa en la excisión adecuada y pronta de la lesión primaria. Los márgenes de resección, que elige el cirujano, se basan en el grosor del tumor, aunque las restricciones anatómicas influyen en la decisión. En 1992, los integrantes de los *National Institutes of Health* recomendaron para el melanoma temprano márgenes de 0.5 cm en el tumor *in situ*.[43] Se resecan de rutina con margen de 1 cm las lesiones que invaden la piel a una profundidad menor de 1 mm.[44] En un estudio prospectivo aleatorio en pacientes con tumores de profundidad menor de 2 mm se mostró una recurrencia local de 3% con márgenes de resección de 1 cm, en comparación con 0% de recurrencia local mediante márgenes de resección de 2 cm; empero, esto no se tradujo en diferencias significativas de la sobrevida entre los dos grupos después de vigilarlos por más de 55 meses.[45]

Otro estudio aleatorio en individuos con márgenes de resección de 2 cm, contra márgenes de resección de 4 cm por tumores de 1 a 4 mm de grosor, con promedio de vigilancia de más de seis años, no pudo tampoco

Cuadro 70-1. Sistema estadificador del melanoma maligno

Etapa	*Hallazgos de patología*
1	Tumor < 1.5 mm de grosor
2	Tumor ≥ 1.5 mm de grosor o tumores satélites a 2 cm del tumor primario, o ambos
3	Ganglios linfáticos regionales con tumor o enfermedad en tránsito, o ambos
4	Enfermedad metastásica distante

Cuadro 70-3. Clasificación de Clark del melanoma maligno

Nivel	*Profundidad de penetración*
I	*In situ*
II	Se extiende a la dermis papilar
III	Se extiende a la unión de la dermis papilar con la reticular
IV	Se extiende a la dermis reticular
V	Invade el tejido subcutáneo

demostrar beneficio de la sobrevida con la resección más amplia.[46] No está disponible ningún estudio prospectivo al azar para valorar los márgenes de excisión en melanomas mayores de 4 mm de grosor, aunque suelen usarse márgenes de resección de 3 cm en un esfuerzo para minimizar la recurrencia local. En el cuadro 70-4 se resumen guías razonables para determinar los márgenes de resección en el melanoma maligno basados en el grosor del tumor.[35]

Aún es dudosa la resección de ganglios linfáticos regionales como profilaxis. Están disponibles tres estudios prospectivos aleatorios para una revisión.[47-49] En un estudio al azar de más de 500 pacientes sometidos a excisión profiláctica de ganglios linfáticos regionales y tratamiento basado en la observación (con resección de salvación de los ganglios linfáticos sólo si éstos se volvían sospechosos) no se reconoció diferencia de la sobrevida en ambos grupos.[47] En un estudio más pequeño se comparó la linfadenectomía profiláctica inmediata, linfadenectomía profiláctica programada y linfadenectomía en caso de ganglios positivos por valoración clínica y tampoco se demostraron diferencias de la sobrevida.[48] Otro estudio aleatorio más reciente de 700 pacientes con melanomas de 1 a 4 mm de grosor no probó ningún beneficio de la sobrevida en el grupo con disección profiláctica de ganglios linfáticos en comparación con el que recibió tratamiento de observación.[49] Sin embargo, en un análisis retrospectivo de este estudio se demostró que las personas menores de 60 años de edad con grosor del tumor de 1 a 2 mm tienen beneficio significativo de la supervivencia con la disección ganglionar profiláctica.[49]

En respuesta parcial a la controversia sobre la disección ganglionar, y el linfedema como su efecto colateral, se desarrolló el concepto de biopsia de ganglio centinela. Esta técnica consiste en una inyección simultánea, adyacente al melanoma, de colorante azul y un trazador radiactivo subdérmico. Se utiliza un contador gamma para aislar el primer ganglio linfático, que luego se escinde con anestesia local para análisis por congelación. Si el ganglio es positivo para melanoma, se practica la disección ganglionar formal. La tasa de falsonegativos de esta técnica es tan baja como 1%.[50] Sin embargo, dada la ausencia de cualquier estudio clínico que asegure el beneficio de la sobrevida, la biopsia del ganglio centinela es todavía una modalidad experimental.

Cuadro 70-4. Grosor del tumor y márgenes de resección recomendados

Grosor del tumor (mm)	*Margen de resección (cm)*
In situ	0.5
<1	1.0
1-4	2.0 (en regiones anatómicas donde la función de estructuras vitales esté comprometida, es aceptable un margen de 1.0 cm)
>4	3.0 (no están disponibles estudios prospectivos)

La controversia acerca de los ganglios linfáticos regionales no se extiende a aquellos pacientes con melanoma y ganglios linfáticos positivos desde el punto de vista clínico. Por lo general se efectúa, como intento de salvamento, la linfadenectomía regional terapéutica. La tasa de sobrevida a cinco años es menor de 50% y varía en forma inversa con el número de ganglios linfáticos afectados; la tasa de sobrevida tiende a ser inferior en los tumores del tronco respecto de los de las extremidades.[51] Los melanomas también se diseminan por vía hematógena a cualquier órgano y la resección por enfermedad metastásica se indica rara vez, a menos que se trate de casos de paliación. En pacientes seleccionados con metástasis aisladas e intervalo libre de enfermedad largo, por ejemplo con melanomas secundarios de la glándula suprarrenal, es benéfica la excisión de los depósitos metastásicos; empero, es limitada la cantidad de sujetos estudiados y es imposible llegar a conclusiones generalizadas.[52]

La quimioterapia para la afección metastásica se vincula con una respuesta del 20%, para el caso de un solo agente (dacarbacina), y hasta del 50% para la poliquimioterapia.[35] Infortunadamente, la respuesta a la quimioterapia sistémica es escasa y baja la mejoría de la sobrevida. La quimioterapia regional contra el melanoma de extremidades con melfalán y factor de necrosis tumoral recombinante a través de un circuito de perfusión hipertérmico extiende el intervalo libre de enfermedad, pero no alarga de manera significativa la sobrevida.[53] Los protocolos de quimioterapia sistémica coadyuvante, en los individuos sin metástasis conocidas, son inefectivos para prolongar la vida.

Rara vez se instituye la radioterapia en el tratamiento primario del melanoma maligno cutáneo y permanece en investigación su uso como terapia coadyuvante para mejorar el control regional.[54] Las indicaciones principales de la radioterapia son el tratamiento paliativo para enfermedad local irresecable y metástasis cerebrales y óseas.[54] Existe cierta evidencia de que la inmunoterapia contra el melanoma maligno, que incluye interleucina 2, interferones y anticuerpos monoclonales contra los antígenos de superficie celular, es de utilidad en pacientes seleccionados.[55] El uso de la vacuna contra el melanoma como tratamiento coadyuvante está en investigación en estudios aleatorios y al parecer tiene baja toxicidad y beneficio potencial.[56]

BIBLIOGRAFIA

1. Domingo J, Helwig E: Malignant neoplasms associated with nevus sebaceous of Jadassohn. J Am Acad Dermatol 1:545–556, 1979.
2. Richard JW, Mills O, Leyden JJ: Naevus comedonicus: Treatment with retinoic acid. Br J Dermatol 86:528–529, 1972.
3. Uitto J, Santa Cruz DJ, Eisen A: Connective tissue nevi of the skin: Clinical, genetic and histopathologic classification of hamartomas of the collagen, elastin, and proteoglycan type. J Am Acad Dermatol 3:441–461, 1980.
4. Happle R, Koopman R, Mier PD: Hypothesis: Vascular twin naevi and somatic recombination in man. Lancet 1:367–378, 1990.
5. Mountcastle EA, Diestlelmeier M, Lupton GP: Nevus anemicus. J Am Acad Dermatol 14:628–632, 1986.

6. Tate PR, Hodge SJ, Owen LG: A quantitative study of melanocytes in Becker's nevus. J Cutan Pathol 7:404–409, 1980.
7. Person JR, Longcope C: Becker's nevus: An androgen-mediated hyperplasia with increased androgen receptors. J Am Acad Dermatol 10:235–238, 1984.
8. Quevedo WC Jr, Fleischmann RD: Developmental biology of mammalian melanocytes. J Invest Dermatol 75:116–121, 1980.
9. Hearing VJ, Jimenez M: Mammalian tyrosinase: The critical regulatory control point in melanocytic pigmentation. Int J Biochem 19:1141–1147, 1987.
10. Prota G: Recent advances in the chemistry of melanogenesis in mammals. J Invest Dermatol 75:122–127, 1980.
11. Elder DE, Clark WH Jr, Elenitsas R, et al: The early and intermediate precursor lesions of tumor progression in the melanocytic system: Common acquired nevi and atypical (dysplastic) nevi. Semin Diagn Pathol 10:18–35, 1993.
12. Cochran AJ, Bailly C, Paul E, et al: Nevi, other than dysplastic and Spitz nevi. Semin Diagn Pathol 10:3–17, 1993.
13. Bhuta S: Electron microscopy in the evaluation of melanocytic tumors. Semin Diagn Pathol 10:92–101, 1993.
14. Gallagher RP, McLean DI: The epidemiology of acquired melanocytic nevi. Dermatol Clin 13:595–603, 1995.
15. Schleicher SM, Lim SJM: Congenital nevi. Int J Dermatol 34:825–829, 1994.
16. Berman B, Shaieb AM, France DS, et al: Halo congenital melanocytic nevus: In vitro immunologic studies. J Am Acad Dermatol 19:954–960, 1988.
17. Goldenhersch MA, Savin RC, Barnhill RL, et al: Malignant blue nevus: Case report and literature review. J Am Acad Dermatol 19:712–722, 1988.
18. Geronemus RG: Q-switched ruby laser therapy of nevus of Ota. Arch Dermatol 128:1618–1622, 1992.
19. Casso EM, Grin-Jorgensen CM, Grant-Kels JM: Spitz nevi. J Am Acad Dermatol 27:901–913, 1992.
20. Wagner RF, Cottel WI: In situ malignant melanoma arising in a speckled lentiginous nevus. J Am Acad Dermatol 20:125–126, 1989.
21. Clark WH Jr, Reimer RR, Greene MH, et al: Origin of familial malignant melanomas from heritable melanocytic lesions: The B-K mole syndrome. Arch Dermatol 114:732–738, 1978.
22. Greene MH, Clark WH Jr, Tucker MA, et al: Acquired precursors of cutaneous malignant melanoma: The familial dysplastic nevus syndrome. N Engl J Med 312:91–97, 1988.
23. Halpern AC, Guerry D IV, Elder DE, et al: Dysplastic nevi as risk markers of sporadic (non-familial) melanoma. Arch Dermatol 127:995–999, 1991.
24. Greene MH, Clark WH Jr, Tucker MA, et al: High risk of malignant melanoma in melanoma prone families with dysplastic nevi. Ann Intern Med 102:458–486, 1985.
25. Kraemer KH, Greene MH, Tarone R, et al: Dysplastic nevi and cutaneous melanoma risk. Lancet 2:1076–1077, 1983.
26. Mehregan AH, Mehregan DA: Malignant melanoma in childhood. Cancer 71:4096–4103, 1993.
27. Rigal DS, Friedman RJ, Kopf AW: The incidence of malignant melanoma in the United States: Issues as we approach the 21st century. J Am Acad Dermatol 34:839–847, 1996.
28. Boddie AW, Smith JL, McBride CM: Malignant melanomas in children and young adults: Effect of diagnostic criteria on staging and end results. South Med J 71:1074–1078, 1978.
29. Berg P, Lindelof B: Differences in malignant melanoma between children and adolescents. Arch Dermatol 133:295–297, 1997.
30. Melnik MK, Urdaneta LF, Al-Jurf AS, et al: Malignant melanoma in childhood and adolescence. Am Surg 52:142–147, 1986.
31. Ceballos PI, Ruiz-Maldonado R, Mihm MC: Current concepts: Melanoma in children. N Engl J Med 332:656–662, 1995.
32. Armstrong BK, Kricker A: How much melanoma is caused by sun exposure? Melanoma Res 3:395–401, 1993.
33. Holman CD, Armstrong BK: Pigmentary traits, ethnic origin, benign nevi, and family history as risk factors for cutaneous melanoma in children. J Natl Cancer Inst 72:257–266, 1984.
34. Weinstock MA, Golditz GA, Willet WC, et al: Nonfamilial cutaneous melanoma incidence in women associated with sun exposure before 20 years of age. Pediatrics 84:199–204, 1989.
35. Rivers JK: Melanoma. Lancet 347:803–807, 1996.
36. Healsmith MF, Bourke JF, Osbourne JE, Graham-Brown RAC: An evaluation of the revised seven-point checklist for the early diagnosis of cutaneous malignant melanoma. Br J Dermatol 130:48–50, 1994.
37. Rigel DS: Malignant melanoma: Incidence issues and their effect on diagnosis and treatment in the 1990s. Mayo Clin Proc 72:367–371, 1997.
38. Lederman JS, Sober AJ: Does wide excision as the initial diagnostic procedure improve prognosis in patients with cutaneous melanoma? J Dermatol Surg Oncol 12:697–699, 1986.
39. Gritters LS, Francis IR, Zayaduy KR: Initial assessment of positron emission tomography using 2-flourine-18-flouro-2-deoxy-D-glucose in the imaging of malignant melanoma. J Nucl Med 34:1420–1427, 1993.
40. Williams ML, Pennella R: Medical progress. Melanoma, melanocytic nevi, and other melanoma risk factors in children. J Pediatr 124:833–845, 1994.
41. Rao BN, Hayes FA, Pratt CB, et al: Malignant melanoma in children: Its management and prognosis. J Pediatr Surg 25:198–203, 1990.
42. Moss AL, Briggs JC: Cutaneous malignant melanoma in the young. Br J Plast Surg 39:537–541, 1986.
43. NIH Consensus Development Panel on Early Melanoma. Diagnosis and treatment of early melanoma. JAMA 268:1314–1319, 1992.
44. Veronesi U, Cascinelli N: Narrow excision (1-cm margin): A safe procedure for thin cutaneous melanoma. Arch Surg 126:438–441, 1991.
45. Veronesi U, Cascinelli N, Adamus J, et al: Thin stage I primary cutaneous malignant melanoma. N Engl J Med 318:1159–1162, 1988.
46. Balch CM, Urist MM, Karakousis CP, et al: Efficacy of 2-cm surgical margins for intermediate-thickness melanomas (1 to 4 mm): Results of a multi-institutional randomized surgical trial. Ann Surg 218:262–269, 1993.
47. Veronesi U, Adamus J, Bandiera BC, et al: Inefficacy of immediate node dissection in stage I malignant melanoma of the limbs. N Engl J Med 297:627–630, 1977.
48. Sim FH, Taylor WF, Pritchard DJ, Soule EH: Lymphadenectomy in the management of stage I malignant melanoma: A prospective randomized study. Mayo Clin Proc 61:697–705, 1986.
49. Balch CM, Soong SJ, Bartolucci AA, et al: Efficacy of an elective regional lymph node dissection of 1 to 4 mm thick melanoma for patients 60 years of age or younger. Ann Surg 224:255–266, 1996.
50. Morton DL, Wen DR, Wong JH, et al: Technical details of intraoperative mapping for early stage melanoma. Arch Surg 127:392–399, 1992.
51. Morton DL, Wanek L, Nizze A, et al: Improved long-term survival after lymphadenectomy of melanoma metastatic to regional nodes. Ann Surg 214:491–501, 1991.
52. Branum GD, Epstein RE, Leight GS, et al: The role of resection in the management of melanoma metastatic to the adrenal gland. Surgery 109:127–131, 1991.
53. Krementz ET, Carter RD, Sutherland CM, et al: Regional chemotherapy for melanoma: A 35-year experience. Ann Surg 220:520–535, 1994.
54. Geara FB, Ang KK: Radiation therapy for malignant melanoma. Surg Clin North Am 76:1383–1398, 1996.
55. Kirkwood JM: Systemic therapy of melanoma. Curr Opin Oncol 6:204–211, 1994.
56. Kuhn CA, Hanke CW: Current status of melanoma vaccines. Dermatol Surg 23:649–655, 1997.

71

HEMANGIOMAS Y LINFANGIOMAS

Gustavo Stringel, MD

☐ Hemangiomas y malformaciones arteriovenosas

Los hemangiomas son los tumores más frecuentes durante la lactancia y las anomalías congénitas más usuales en el ser humano.[1-3] *Hemangioma* es un término inespecífico que se aplica por tradición a los tumores benignos de tejidos vasculares, marcas vasculares de nacimiento y malformaciones vasculares. Los hemangiomas existen en cerca de 1.1 a 2.6% de todos los recién nacidos; este número aumenta al 10% al año de edad.[4]

El origen de los hemangiomas y otras lesiones vasculares congénitas no está claro, pero parece que provienen de una embriogenia defectuosa. Pueden ser arteriales, venosos o mixtos.[5] Abundan otras teorías.[6-11]

Algunos hemangiomas sufren involución espontánea después de un periodo de crecimiento rápido.[12] Esta observación fue una marca distintiva para dictar la directriz de tratamiento e intentar el reconocimiento de las lesiones con mayor probabilidad de involución para evitar un tratamiento excesivo. Aún no es posible predecir con seguridad qué lesiones desaparecerán de manera espontánea y cuáles no.

PATOGENIA

En varios informes se recoge evidencia acerca de que la vascularización dérmica empieza alrededor del 35° día de gestación y que continúa después del nacimiento por algunos meses. El tipo adulto del patrón vascular se establece cerca del cuarto mes de vida.[13-15]

Al parecer, los factores angiógenos juegan un papel importante en el crecimiento e involución de los hemangiomas. El gran crecimiento endotelial de los hemangiomas proliferantes es similar a la proliferación capilar en los tumores. Este crecimiento rápido se estimula aparentemente por la angiogénesis.[16,17] Los factores angiógenos actúan en dos formas: de manera directa sobre el endotelio vascular para estimular la mitosis y de manera indirecta a través de las células auxiliares del huésped, como los macrófagos y los mastocitos.

La heparina que liberan los mastocitos promueve la migración de células endoteliales y el crecimiento capilar.[18] La heparina sola fomenta la angiogénesis, pero en combinación con la cortisona inhibe el proceso. Este efecto puede ser independiente de la actividad glucocorticoide o mineralocorticoide.[15,19] El efecto angiógeno de la heparina que liberan los mastocitos puede bloquearse con protamina. Otros inhibidores conocidos de la angiogénesis son el factor constituyente del cartílago viable y algunos corticosteroides.[20] Se ha apoyado el concepto de inhibición angiogénica por el efecto de estos últimos sobre el proceso de involución de algunos hemangiomas. La angiostatina, un fragmento interno del plasminógeno, es un inhibidor potente de la angiogénesis, que sólo afecta la proliferación de la célula endotelial. Se ha postulado que la angiostatina es potente, específica y atóxica y sirve en aplicaciones clínicas amplias para potenciar y mejorar el tratamiento de tumores malignos y otras enfermedades angiógenas.[21]

Se reconoce ahora que el papel funcional del macrófago se extiende más allá del de simple basurero celular. Produce estimuladores e inhibidores de la angiogénesis, sea en forma positiva o negativa.[22] Los hemangiomas de crecimiento rápido se infiltran por macrófagos y células cebadas, mientras que los hemangiomas y malformaciones vasculares en involución tienen infiltración monocítica mínima. Se cree que la infiltración por macrófagos de los hemangiomas es consecuencia de un mediador quimiotáctico celular. Esta sustancia puede ser la glucoproteína llamada *proteína quimioatractiva monocítica 1* (mcp-1), que *in vitro* es un quimioatractivo específico de macrófagos y monocitos. Esta proteína se produce en las células perivasculares de músculo liso en los hemangiomas proliferativos, pero no en los estables o en involución ni en otras malformaciones linfáticas o venosas.

La expresión de la mcp-1 se regula a la baja por dosis fisiológicas de dexametasona e interferón alfa. Además, se sabe que éste inhibe la migración de las células endoteliales hacia el estímulo quimiotáctico. Por lo tanto, el efecto adicional del interferón alfa es el de reducir el reclutamiento y activación de los macrófagos. Esto explica en parte los buenos resultados de la dexametasona y el interferón alfa en el tratamiento de los hemangiomas proliferantes.[23] Se sabe que la selectina E, molécula de adhesión de leucocitos específica de las

células endoteliales, tiene expresión amplia en esta malformación y que declina en la fase de involución. Se cree que es un marcador del endotelio en proliferación.[24] Esta importante área de investigación está en desarrollo constante y se espera que en el futuro provea mejoría en el tratamiento de pacientes con enfermedades angiógenas.

CLASIFICACION

La clasificación más aceptada divide los hemangiomas en lesiones capilares, cavernosas y mixtas.[15] Otra clasificación empleada con frecuencia correlaciona las características físicas de las lesiones vasculares con el comportamiento futuro.[1] En esta clasificación existen cinco tipos de hemangiomas:

Tipo 1: mancha neonatal
Tipo 2: hemangiomas capilares intradérmicos
- A. Parche color salmón
- B. Mancha de vino de Oporto
- C. Angioma en araña

Tipo 3: hemangiomas juveniles
- A. Marca en fresa
- B. Hemangioma capilar en fresa
- C. Hemangioma capilar cavernoso

Tipo 4: fístulas arteriovenosas
- A. Hemangioma arterial
- B. Hemangioma gigante

Tipo 5: angioma cirsoide (aneurisma racemoide)[1]

Algunas características clínicas de los hemangiomas que se describen con frecuencia[1] son:

- La mancha neonatal puede afectar la base del cuello, frente y sacro. Casi siempre se desvanece en forma espontánea
- El parche color salmón es una variedad débil de hemangiomas intradérmicos de tono rosado claro a rojizo. Por lo general no cambia durante años
- Las manchas de vino de Oporto tienen un color profundo. No crecen, pero con el tiempo suelen desarrollar parches hiperqueratósicos o nudosidades sobre su superficie. Es probable que estos cambios representen anormalidades de las terminaciones nerviosas cutáneas
- Los angiomas en araña tienen una arteriola pequeña, central y dérmica con una red de capilares intradérmicos que irradian y se diseminan en forma estelar. Estas lesiones son pequeñas y pueden ser múltiples. Aparecen a los tres a cuatro años de edad. Pueden recurrir de manera espontánea durante años
- Los hemangiomas juveniles son malformaciones vasculares congénitas que se distinguen por regresión importante durante la infancia. Pueden ser impredecibles. Algunos involucionan después de un periodo de crecimiento rápido, pero otros continúan la proliferación e inducen complicaciones. Alrededor del 73% de estas lesiones se observa al momento del nacimiento y el 85% está presente para el primer año de vida. Cerca del 65% ocurre en niñas y el 35% en niños
- La mancha en fresa se caracteriza por un halo pálido de piel que rodea a una telangiectasia con irradiaciones
- El hemangioma capilar en fresa puede manifestarse desde el momento del nacimiento o poco después. Puede iniciarse con un periodo de crecimiento rápido atemorizante y mostrar un tono rojo intenso. La lesión puede estar circunscrita o elevada con lobulaciones. Casi siempre es compresible. Antes de la regresión pueden desarrollarse complicaciones de consideración
- Las fístulas arteriovenosas congénitas difieren mucho de las adquiridas o las traumáticas. El tipo congénito tiene anastomosis múltiples y difusas con la vasculatura periférica. Cerca del 50% se presenta en la cabeza y el cuello
- Los hemangiomas arteriales se observan como masas pulsátiles con soplos, frémito, hipertrofia palpable de las arterias que las alimentan, hipertermia, dilataciones venosas y rubor ocasional sobre la piel. Aparecen al principio de la infancia y a veces al comenzar la edad adulta. Estas masas responden a las fluctuaciones hormonales. El compromiso cutáneo o superficial puede suscitar episodios hemorrágicos importantes. Los hemangiomas gigantes pueden ser una manifestación adicional de las fístulas arteriovenosas congénitas

Según una clasificación biológica basada en las marcas de nacimiento, las lesiones se dividen en dos tipos principales: hemangiomas y malformaciones vasculares.[25,26] Los *hemangiomas* son tumores vasculares que crecen por la proliferación celular rápida; el 30% se encuentra al momento del nacimiento como una mácula roja y la proporción de mujeres y varones es de 3:1. Estos tumores evidencian una proliferación posnatal rápida y sufren lenta involución. Pueden ocasionar atrapamiento plaquetario primario con trombocitopenia (síndrome de Kasabach-Merritt). Las características angiográficas consisten en una tinción bien circunscrita parenquimatosa o lobular intensa con vasos ecuatoriales. Son raros los cambios óseos y la hipertrofia de la extremidad.

Las *malformaciones vasculares* ya están presentes al momento del nacimiento, pero es posible que no sean evidentes, y experimentan un crecimiento mesurado. Pueden extenderse a causa de un traumatismo, sepsis o cambios hormonales. La proporción entre mujeres y varones es de 1:1. Pueden desarrollar ectasia venosa primaria con coagulopatía por consumo localizada. Desde el punto de vista angiográfico, pueden tener flujo bajo con flebolitos y canales ectásicos o flujo alto con arterias tortuosas y grandes y cortocircuitos arteriovenosos. Las lesiones de flujo bajo pueden afectar los músculos esqueléticos por medio de distorsión o hipoplasia y las lesiones con flujo alto son capaces de ocasionar distorsión, destrucción e hipertrofia del miembro.

Los hemangiomas congénitos se detectan desde el segundo trimestre del embarazo por ultrasonografía prenatal de alta resolución. Se presentan hinchados al

momento del nacimiento. Estas lesiones no crecen más después porque se presentan durante o luego de la fase proliferativa. La derivación a través de un hemangioma intrauterino grande causa hidropesía fetal y esta complicación se vincula con mortalidad elevada. Estos defectos son difíciles de tratar. No se prescriben corticosteroides por el riesgo del cierre prematuro del conducto arterial, disminución de la filtración glomerular con retención de sal y complicaciones digestivas. El interferón alfa-2a es un fármaco antiangiógeno efectivo, pero su familia también regula el crecimiento y diferenciación. Con base en estos conocimientos, no se administra ninguno de estos fármacos durante el embarazo, a menos que exista amenaza real a la vida de un feto saludable.[27]

En algunas lesiones es frecuente la sobreposición de características clínicas y el comportamiento futuro es impredecible. En ciertos casos la valoración Doppler del patrón de flujo[28] y la cuantificación de marcadores biológicos pueden ayudar a identificar el tipo involutivo del hemangioma.

DIAGNOSTICO

Después de un examen físico minucioso pueden indicarse las investigaciones si hay complicaciones o si se prevé una intervención quirúrgica. Deben realizarse estudios de coagulación si se sospecha atrapamiento plaquetario. En el ultrasonido, el hemangioma aparece hipoecoico, bien definido, de textura heterogénea, con espacios quísticos y sinusoidales y quizás con contenido de flebolitos. El ultrasonido mejora con el uso del Doppler a color, en especial si se demuestra flujo.[28-30]

El uso de los eritrocitos marcados con tecnecio 99m es una modalidad diagnóstica rápida e invasiva, pero no define el compromiso anatómico.[31] Esta modalidad diagnóstica es útil para vigilar los efectos terapéuticos y detectar lesiones vasculares residuales o recurrentes.[32] Los hemangiomas cavernosos se visualizan en el examen con octreótido de indio[111]. La visualización de los hemangiomas con esta técnica indica densidad alta de receptores de somatostatina dentro del hemangioma. No son claras en la actualidad las implicaciones clínicas de este hallazgo.[33]

La tomografía computadorizada, sobre todo con una inyección de agente de contraste, puede delinear la extensión y compromiso del hemangioma y ayuda al establecimiento de la diferencia entre hemangiomas y anomalías linfáticas.[34] Las imágenes de la resonancia magnética son muy útiles en los hemangiomas intramusculares, en los cuales se observa una gran intensidad de la señal con un patrón serpiginoso característico. La definición de los grupos musculares y la atrofia muscular es buena en la resonancia magnética.[35] En lesiones pequeñas localizadas, la IRM con medio de contraste ofrece más ventajas sobre otras técnicas.[36]

La angiografía convencional debe reservarse para los casos en que está planeada la embolización o la intervención quirúrgica. La angiografía digital intravenosa con sustracción es relativamente ininvasiva, pero no ofrece la resolución de las técnicas convencionales.[37] La angiografía puede brindar información acerca del tamaño de las lesiones y los vasos de aporte y puede distinguir entre hemangiomas y malformaciones vasculares.

Es raro que se indique la biopsia de un hemangioma o una malformación vascular. Cuando el diagnóstico es incierto o debe excluirse la amenaza de malignidad, la biopsia puede ser necesaria.

COMPLICACIONES

Las complicaciones de los hemangiomas son cosméticas y funcionales.[15] Pueden deberse a hemorragia (fig. 71-1), ulceración (fig. 71-2), infección, necrosis, obstrucción de la vía respiratoria e insuficiencia cardiaca. El atrapamiento plaquetario puede originar una coagulopatía (síndrome de Kasabach-Merritt) o coagulación intravascular diseminada (fig. 71-3). Los hemangiomas periorbitarios pueden provocar astigmatismo, ptosis, estrabismo, ambliopía y ceguera (fig. 71-4).[38] Es posible que los hemangiomas en órganos y sistemas individuales ocasionen problemas graves, de acuerdo con su tamaño y localización. Algunos hemangiomas quizá comprometan estructuras vitales.[39,40]

Fig. 71-1. Gran hemangioma con hemorragia en la extremidad inferior.

Fig. 71-2. Hemangioma de la extremidad superior con ulceración.

TRATAMIENTO

El tratamiento de las anomalías congénitas vasculares depende del entendimiento del comportamiento clínico y la evolución natural de las lesiones individuales. Los hemangiomas verdaderos[25] crecen con rapidez en los primeros 12 meses de vida e involucionan alrededor de los cinco a siete años de edad. Las malformaciones vasculares congénitas[26] pueden incluir vasos sanguíneos y linfáticos y no tienen potencial involutivo. Su manifestación clínica depende de su hemodinámica, tamaño y localización anatómica. Algunas veces es difícil distinguir entre un hemangioma y una malformación vascular.

Muchos métodos terapéuticos antiguos, como la ulceración artificial con la inoculación de una infección, el congelamiento por CO_2 y el termocauterio ya no se recomiendan.

Otras opciones terapéuticas incluyen la observación, compresión, esclerosis, radioterapia, quimioterapia, esteroides sistémicos, interferón alfa, esteroides intralesionales, embolización, excisión quirúrgica y ablación con láser.

Observación

Los hemangiomas no complicados y otras lesiones vasculares se tratan de manera conservadora. La mayo-

Fig. 71-3. Gran hemangioma del tórax con coagulación intravascular diseminada.

ría de estos defectos involuciona espontáneamente, no importa si la estructura es capilar, cavernosa o mixta. Estas anomalías tienen pocas limitaciones cosméticas o funcionales. En muchos casos, el resultado cosmético resultante es mejor que el que ofrece la intervención quirúrgica (fig. 71-4).[12,39] La educación de los padres acerca del hemangioma reduce su aflicción.[41]

Tratamiento compresivo

Son útiles dos tipos de tratamientos compresivos.[39] La *compresión continua*[42] se aplica con vendajes, prendas de vestir o tablillas. La *compresión neumática intermitente*[43] se aplica con una bomba de Jobst o una de Wright lineal. El mecanismo de acción de este tipo de tratamiento se desconoce. La compresión puede promover el vaciamiento de los vasos con daño endotelial y proliferación con trombosis, lo cual induce involución temprana del hemangioma. Los hemangiomas de las extremidades, abdomen y glándula parótida se tratan con éxito mediante compresión.[44] Debe intentarse el tratamiento compresivo, que es seguro y efectivo, en los hemangiomas accesibles, aun en aquéllos con complicaciones (figs. 71-5 y 71-6).

La lesión debe ser accesible para que una compresión neumática intermitente sea efectiva. Es deseable la presión circunferencial. La compresión debe aplicarse sobre todo el hemangioma, de preferencia las 24 horas del día. Es esencial la observancia de los padres.[43]

Escleroterapia

Las soluciones esclerosantes son irritantes hísticos y agentes trombógenos que suscitan una reacción inflamatoria en el tejido, la cual causa fibrosis y obliteración de los canales vasculares. Las preparaciones utilizadas en el pasado, como el agua en ebullición, morruato de sodio, siliato de sodio y clorhidrato de quinina y urea, se abandonaron debido al dolor y reacciones alérgicas que ocasionaban.[45,46] Existen informes de buenos resultados de algunos clínicos que emplearon tetradecil sulfato de sodio al 1 y 3% (que es preferible) o hidroxipolietoxidodecano al 3% más alcohol triclorisobutílico más espíritu.[46]

El tratamiento puede instituirse como un procedimiento ambulatorio sin anestesia. Cada uno de los agentes esclerosantes se inyecta con una aguja de calibre 25 en la profundidad de la lesión en varias direcciones. En cada aplicación se instilan cerca de 0.1 a 0.2 ml de la solución. Se evita la superficie cutánea del hemangioma para prevenir la necrosis. La cantidad total inyectada no debe exceder 1 ml en niños y 2 ml en adultos. Se desconoce la dosis máxima segura. Se han aplicado hasta 10 tratamientos con intervalos de tres a cuatro semanas entre éstos. Se esperan hinchazón y dolor después de la inyección.[45,46]

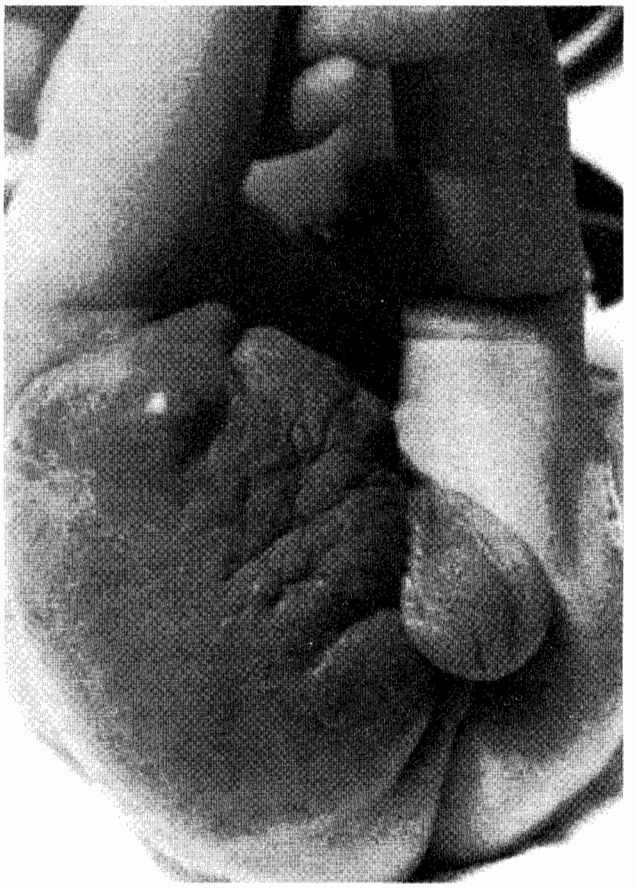


Fig. 71-5. Hemangioma gigante de la extremidad inferior con insuficiencia cardiaca y atrapamiento plaquetario en un recién nacido. Este hemangioma se resolvió con compresión neumática intermitente.

Fig. 71-4. Hemangioma periorbitario que involucionó en forma espontánea.

Fig. 71-6. Hemangioma gigante mostrado en la figu 71-5 después de la involución.

Radiación

La radioterapia de los hemangiomas es controversial aunque hay algunos que la prefieren todavía.[15,47] Las complicaciones de la radioterapia incluyen daño a la epífisis ósea, mamas, gónadas, piel, cristalino y glándula tiroides.[39] También existen informes de carcinomas y sarcomas después de este tratamiento.[1,48] Las complicaciones posteriores aumentan cuando se aplican dosis totales elevadas.

No obstante, con las técnicas modernas de radiación, las dosis cuidadosas que aplica un radioterapeuta experimentado justifican el uso de esta modalidad en casos excepcionales, por ejemplo el paciente que no respondió a otras formas de tratamiento y en quien la intervención quirúrgica se considera demasiado riesgosa.

Quimioterapia

En la bibliografía aparecen informes aislados del tratamiento de hemangiomas con quimioterapia. En un sujeto se trató con éxito un hemangioma facial grande con mostaza nitrogenada intraarterial.[49] Cuatro niños más con complicaciones que ponían en riesgo la vida, secundarias a hemangiomas inoperables, se trataron con ciclofosfamida en forma exitosa. Se usaron dosis de 10 mg/kg/día por vía intravenosa durante el curso quimioterápico corto.[50]

Tratamiento esteroideo sistémico

Se desconoce el mecanismo de acción de los esteroides sistémicos en los hemangiomas.[15,39,51] Estos fármacos se aplicaron primero como tratamiento de la trombocitopenia relacionada con los hemangiomas.[52] El tamaño del hemangioma se redujo durante este tratamiento. Después aparecieron muchos otros informes que confirmaban el efecto benéfico de los esteroides sobre estas anomalías.[1,53] Los hemangiomas proliferantes inmaduros responden mejor a la terapéutica esteroidea que los hemangiomas maduros y las malformaciones

Fig. 71-7. Gran hemangioma de la glándula parótida que se trató con esteroides y compresión.

vasculares (figs. 71-7 y 71-8).[1,53] Las dosis de prednisona que se recomiendan incluyen 10 a 40 mg/día durante nueve semanas[1,40,41] y 2 a 3 mg/kg/día durante cuatro semanas, tras lo cual se instituye un tratamiento en días alternos hasta por seis semanas más.[54] Otros programas recomiendan 2 a 4 mg/kg/día durante dos a cuatro semanas, una vez que el hemangioma permanezca estable o inicie su regresión. El tratamiento continúa durante un mes más antes de reducir la dosis en forma gradual.[15] Algunos especialistas sugieren que la respuesta a los esteroides puede depender de la dosis y se recomienda iniciar con dosis altas de prednisona. Se administran 5 mg/kg/día en cuatro dosis diarias divididas. Esta medicación se prescribe por no menos de seis semanas y hasta 12.[55]

Las megadosis de metilprednisolona se emplean con éxito en niños con hemangiomas y síndrome de Kasabach-Merritt. El protocolo de tratamiento consiste en 30 mg/kg/día por tres días, 20 mg/kg/día por cuatro días y luego 10, 5, 2, y 1 mg/kg/día por una semana, dosis sin dividir y antes de las 8:00 AM. Las posibles complicaciones son la anafilaxis o los episodios asmáticos graves; estas reacciones adversas se observan en los individuos que reciben prednisolona parenteral. Además, las inyecciones de metilprednisolona con contenido de alcohol como conservador se vinculan con efectos tóxicos en los recién nacidos.[56,57] El tratamiento con esteroides se reduce poco a poco y nunca se suspende de modo abrupto.

Interferón alfa

El interferón alfa se desarrolló primero como agente antiviral y se advirtió que afectaba el crecimiento del sarcoma de Kaposi; en un paciente se utilizó con éxito para tratar la hemangiomatosis pulmonar.[58] Se ha administrado en el tratamiento exitoso de hemangiomas que amenazan la vida y en los que no responden a otras modalidades terapéuticas.[59] Se ha comunicado mejoría inmediata en el síndrome de Kasabach-Merritt y la coagulopatía relacionada. El interferón alfa-2a induce involución temprana de hemangiomas grandes. Sin embargo, la involución completa toma largo tiempo.

No se entiende por completo el mecanismo de acción de este medicamento. Al parecer, bloquea la migración y proliferación de las células endoteliales, ya que actúa como inhibidor angiógeno. También inhibe los efectos de factores de crecimiento específicos en la proliferación de las células endoteliales, células del músculo liso o fibroblastos al disminuir la producción de colágena o estimular la liberación de prostaciclinas de las células endoteliales. Asimismo, es posible que el interferón alfa-2a anule la proliferación endotelial al bloquear la acción del factor de crecimiento básico de los fibroblastos, un estimulante angiógeno potente.

La dosis recomendada es de 3 millones U/m^2/día por vía subcutánea. Se recomienda el tratamiento a largo plazo por un promedio de 12 a 18 meses. Por lo general se tolera bien sin ningún efecto tóxico de importancia, incluso en niños pequeños.

Los efectos potenciales colaterales tempranos (de seis a 12 meses) incluyen febrícula, malestar general, leucopenia y anormalidad del nivel de transaminasas hepáticas. Las complicaciones tardías son nefritis intersticial, síndrome nefrótico, enfermedades autoinmunitarias como lupus eritematoso sistémico, anemia hemolítica, tiroiditis y tirotoxicosis. Los efectos colaterales son casi siempre reversibles al detener la medicación en forma temporal o permanente. Se ha informado un caso en el que se suspendió la terapia por la irritación y mala ingestión oral.[58-61] Hay un informe en el cual el interferón se aplicó sin éxito como tratamiento de hemangiomas grandes en cuatro niños; sin embargo, se empleó la variedad alfa-2b.[62]

En otras publicaciones de fallas esporádicas se indica que este medicamento no siempre es efectivo y que se necesita más experiencia para valorar sus aplicaciones. En la época actual se recomienda el interferón 2a-alfa para el tratamiento de hemangiomas complejos, en especial aquéllos con complicaciones importantes. Este fármaco no reemplaza a otras modalidades terapéuticas tradicionales, que se indican en casos individuales, y no es efectivo en el tratamiento de malformaciones vasculares o linfáticas.[58-61]

Fig. 71-8. El paciente de la figura 71-7 se trató con una prenda de compresión continua.

Esteroides intralesionales

La mayoría de los informes de tratamiento exitoso de los hemangiomas con esteroides intralesionales directos apareció en la bibliografía oftalmológica.[14,38,63] Los resultados satisfactorios y las pocas complicaciones fomentaron el uso de esta técnica en hemangiomas diferentes de los periorbitarios.[63] La inyección intralesio-

nal de los esteroides en lesiones que se sitúan alrededor del ojo y en la parte superior de la cara debe efectuarse con precaución por parte de médicos con experiencia. Las complicaciones informadas incluyen edema, oclusión central de la retina, necrosis palpebral y atrofia lineal esclerodermiforme.[64,65] Otras complicaciones potenciales son hirsutismo, infección, supresión suprarrenal, facies cushingoide, perforación ocular y riesgo acompañante de un anestésico general.[65]

Algunos cirujanos recomiendan la inyección durante la anestesia general. Otros realizan el procedimiento en forma ambulatoria, sin anestesia. Por lo regular se usa una aguja de calibre 26 a 30. Se recomienda una mezcla de acetónido de triamcinolona (2 a 100 mg, inyección) y acetato de betametasona (0.3 a 15 mg, inyección), con un volumen total de 0.1 a 5 ml. La dosis y el volumen se individualizan según sea el tamaño de la lesión. La dosis empleada con más frecuencia es de 20 mg de acetónido de triamcinolona y 3 mg de acetato de betametasona en un volumen total de 1 ml.[63-65]

Las inyecciones se aplican en forma directa dentro del hemangioma en direcciones diferentes a través de la misma punción de la aguja. Se aplica presión directa durante dos a 10 minutos para evitar la hemorragia. Al parecer, la inyección intralesional de esteroides es efectiva en algunos hemangiomas, en especial en la región periorbitaria, pero es cierto que esta técnica no carece de complicaciones.

Embolización

Esta técnica implica el depósito de un material inductor de trombos en la luz de un vaso sanguíneo a través de un catéter arterial que se aplica bajo control fluoroscópico y con medio de contraste. Se intenta la embolización cuando la lesión no es susceptible de otro tratamiento o para preparar la excisión quirúrgica. Tiene utilidad especial cuando la complicación principal es la insuficiencia cardiaca; la técnica también es útil en el síndrome de Kasabach-Merritt y en caso de hemorragia. La oclusión del vaso sanguíneo puede ser temporal, semipermanente o permanente, de acuerdo con el material utilizado. Es esencial un radiólogo intervencionista experimentado para tener éxito y evitar la embolización de tejidos normales.

Se han empleado muchos materiales embolizantes distintos. Algunos de los más difundidos incluyen esferas de metacrilato, catéteres con balón, adhesivos hísticos con cianoacrilato, hule de silicón, lana y algodón, esponjas absorbibles de gelatina, esponjas de alcohol polivinílico, coágulo sanguíneo autólogo, músculo autólogo y espirales metálicas.[66-68]

Excisión quirúrgica

La remoción quirúrgica de un hemangioma sólo se lleva a cabo cuando existen complicaciones y la lesión no respondió a medidas más conservadoras (fig. 71-9). El abordaje quirúrgico depende del tamaño y localización del hemangioma. Se obtiene tanta información como sea posible a partir de estudios radiológicos y otros métodos diagnósticos.

Fig. 71-9. Gran malformación vascular de la cara, refractaria al tratamiento.

La teoría de remover un hemangioma durante la lactancia inicial, cuando el paciente aún es pequeño y antes de que crezca demasiado, no es lógica ya que es imposible predecir el comportamiento de la lesión. Es posible que una anormalidad pequeña nunca crezca. Si lo hace, también puede involucionar en forma espontánea. En este sentido, realizar una resección quirúrgica mayor del hemangioma no es conveniente y es deformante durante el periodo de crecimiento rápido o cuando la coagulación no es adecuada. La embolización preoperatoria, que es valiosa para disminuir la pérdida sanguínea y el tamaño del hemangioma, se practica cuando está disponible.[66-68] Se extraen los hemangiomas pequeños que interfieren con la función, como un hemangioma periorbitario o palpebral, siempre que no sean susceptibles de otro tratamiento conservador.

Es posible que al final las malformaciones vasculares requieran excisión quirúrgica debido a que el potencial involutivo es mínimo.[25,26] Si no se complica, la lesión debe tratarse en forma conservadora durante tanto tiempo como sea posible. La tarea de extraer esta difícil malformación, a veces masiva, se reserva para aquellos que pueden controlar el potencial inherente de complicaciones de tal tratamiento.[1,11,67,69] En algunos casos la resección se indica en forma absoluta, en ocasiones de manera urgente por las complicaciones. El paciente debe comprender que el resultado cosmético o funcional puede ser peor que la enfermedad original.

La anestesia hipotensa y el paro circulatorio total con hipotermia profunda permitieron la excisión de las lesiones que antes eran inaccesible a la intervención quirúrgica.[70]

Tratamiento con láser

Uno de los avances más importantes de la cirugía dermatológica y el tratamiento de los hemangiomas (en particular las manchas de vino de Oporto) fue el adve-

nimiento del láser.[71] Se apunta a un blanco o lesión específicos donde produce su efecto mientras se absorbe.[72] Se utiliza más de una docena de rayos diferentes, ya sea en la clínica o en experimentación.[73,74] Los láseres sirven para coagular, cortar o resecar tejido.[71-73]

El láser de CO_2 (10 600 nm) emite la porción infrarroja de luz del espectro electromagnético y actúa por medio de vaporización del agua dentro de la célula y no ofrece selectividad. Las dos longitudes de onda de láser de argón (488 y 514 nm) las absorbe sobre todo la hemoglobina de los vasos sanguíneos dérmicos. La hemoglobina o el agua no absorben con facilidad el láser Nd:YAG (1 060 nm), que penetra más profundamente en los tejidos. La principal desventaja del tratamiento de las lesiones cutáneas vasculares con los láseres de argón, CO_2 y Nd:YAG es la cicatrización.[72,73] Es posible que ésta sea menor cuando se emplea el láser de tinte (577 nm), pero la experiencia con esta modalidad aún es pobre. La experiencia inicial con el tratamiento de las manchas de vino de Oporto en niños mostró que los resultados no eran tan buenos como en los adultos, ya que las lesiones no tenían tanto pigmento de hemoglobina. La modificación de las dosis y el cuidado posterior a la aplicación del láser mejoraron estos resultados.[71]

El láser de tinte (585 nm) se emplea con éxito en el tratamiento de hemangiomas superficiales y proliferativos profundos, entre ellos los ulcerativos. Se ha postulado que la fototermólisis selectiva detiene el desarrollo del hemangioma e induce su remisión.[74,75]

Los angiomas en araña pueden tratarse de manera efectiva con los láseres de argón, CO_2 y de tinte. Los hemangiomas en fresa se han tratado con éxito con los láseres de argón y Nd:YAG. Es posible que las manchas de vino de Oporto en niños respondan mejor a un láser de tinte ajustable (577 nm), con menor probabilidad de cicatrización, aunque también se han logrado resultados satisfactorios con los láseres de argón y CO_2.

El tratamiento con láser no es una panacea. Debe aplicarlo en forma juiciosa un terapista con experiencia en el tratamiento de niños.

☐ Síndromes relacionados

SINDROME DE KASABACH-MERRITT

En 1940, Kasabach y Merritt informaron el caso de un lactante de dos meses de edad con un hemangioma de crecimiento rápido en el muslo, trombocitopenia y diátesis hemorrágica.[76] La trombocitopenia respondió a la irradiación externa y los implantes con aguja de radio. A partir de este informe original han aparecido más de 100 casos en la bibliografía y ahora se conoce al nexo de trombocitopenia, coagulopatía por consumo y hemangioma como el síndrome de Kasabach-Merritt.[77]

Por lo general, el síndrome se vincula con un hemangioma grande o "gigante" y tiene alta mortalidad (37%). La principal causa de muerte es la hemorragia. No está claro el mecanismo del consumo de los factores de la coagulación.[78,79]

Ningún tratamiento único es efectivo y pueden requerirse varios. Algunos tratamientos incluyen heparina, aspirina, dipiridamol, antifibrinolíticos, ácido aminocaproico, exsanguinotransfusión, esteroides e interferón. La erradicación del hemangioma es la forma más definitiva de terapia.

HEMANGIOMATOSIS NEONATALES DIFUSA Y BENIGNA

La hemangiomatosis neonatal benigna es una afección en la cual un grupo de hemangiomas capilares múltiples y pequeños, de color rojo brillante a púrpura, que varían de tamaño desde puntiformes hasta 20 mm, aparece durante las primeras semanas de vida. Sólo se afecta la piel. Es una enfermedad autolimitada, con probable involución hacia el cuarto mes de vida,[80] que debe distinguirse de la hemangiomatosis neonatal difusa,[81] la cual suele ser un trastorno fatal que se caracteriza por hemangiomas capilares diseminados que afectan la piel y órganos viscerales. Las complicaciones incluyen insuficiencia cardiaca de gasto alto, hemorragia digestiva, hidrocefalia y coagulopatía por consumo.

SINDROME DE MAFFUCCI

El nexo de hemangiomatosis y encondromatosis múltiple se conoce como síndrome de Maffucci. Se describió por primera vez en 1881[15,82] y puede ocasionar enanismo, deformidad y enfermedades malignas. La complicación más grave, el desarrollo de tumores malignos en cerca del 23% de los casos informados, casi siempre es la transformación de uno o más encondromas en condrosarcomas. También puede existir degeneración sarcomatosa de los hemangiomas o linfangiomas.

SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

En 1900, Klippel y Trenaunay describieron una tríada de mancha de vino de Oporto, venas varicosas e hipertrofia de la extremidad afectada.[83] En 1907, Parkes-Weber describió el mismo síndrome en relación con fístulas arteriovenosas.[84]

El síndrome de Klippel-Trenaunay puede afectar extremidades superiores o inferiores y ser monomélico o multimélico. Asimismo, es capaz de afectar el tronco y alguna víscera abdominal.[82,85] Debe realizarse una valoración clínica y radiológica cuidadosa del miembro afectado a intervalos regulares para evaluar la discrepancia de longitud de la pierna y formular un abordaje preventivo y terapéutico para el crecimiento excesivo.

La compresión neumática intermitente[85] puede ser útil, si se inicia a una edad temprana, pero es necesaria la observancia. Esta compresión se indica cuando existen edema, linfedema y angiomatosis (fig. 71-10). El tamaño de la extremidad puede reducirse en forma efectiva y es posible controlar las venas varicosas y fístulas

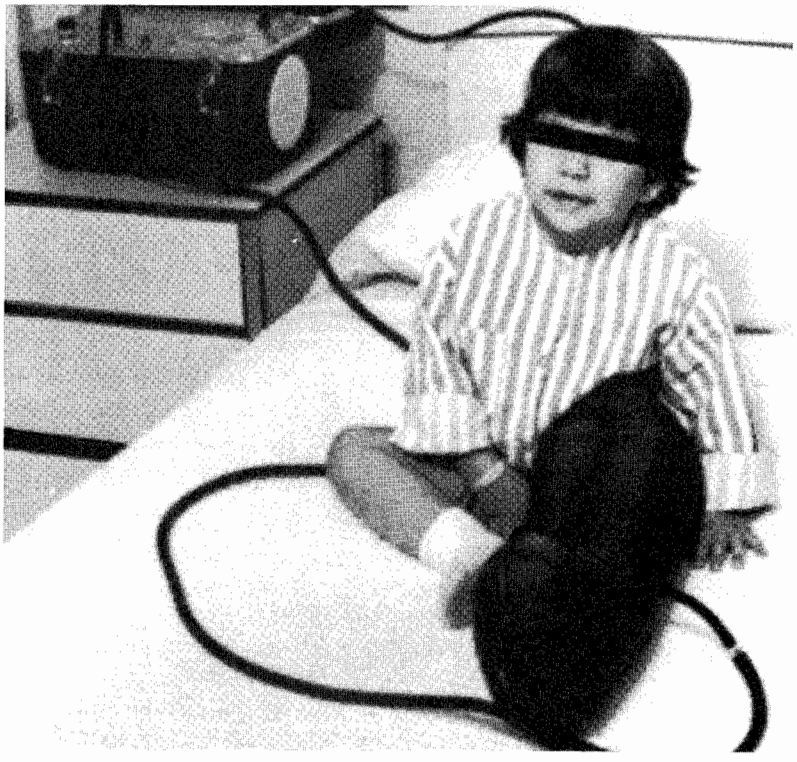


Fig. 71-10. Paciente tratado con compresión neumática intermitente.

arteriovenosas. Se requieren prendas apropiadas (de Jobst) para la compresión continua. El cuidado de la piel es importante para prevenir úlceras e infecciones. La celulitis, que es frecuente, debe tratarse pronto con antibióticos, elevación de la extremidad y reposo en cama.

La epifisiodesis se reserva para una discrepancia de la longitud de la pierna muy incapacitante, por lo regular mayor de 3.8 cm.[86] Algunas veces es necesaria la amputación y remodelación de los miembros para mejorar la función y la cosmética (figs. 71-11 y 71-12). Se contraindica la extirpación de las venas varicosas (fig. 71-13).[85] La ligadura de las fístulas arteriovenosas ha sido decepcionante.

La escleroterapia percutánea se lleva a cabo en pacientes selectos para tratar malformaciones venosas sin-

Fig. 71-11. Caso grave del síndrome de Klippel-Trenaunay que afecta ambas extremidades inferiores.

Fig. 71-12. Paciente de la figura 71-11 después del tratamiento compresivo y la remodelación quirúrgica de las extremidades.

tomáticas. Cuando se prevé esta modalidad, es importante delinear el sistema venoso por venografía o IRM. Estos estudios reconocen la presencia de fístulas arteriovenosas y ayudan a prevenir la embolización de estructuras relevantes. Es esencial recordar que el sistema venoso profundo está ausente en 20% de los pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay. En éstos, la embolización de las venas superficiales causa problemas. Las complicaciones de la escleroterapia incluyen necrosis cutánea, parálisis nerviosa, hemoglobinuria y reacciones alérgicas con anafilaxis.[87,88] Es muy importante el apoyo emocional y de sostén.

SINDROME DE PROTEUS

Esta anomalía se denomina así en memoria del dios griego que cambia su forma a voluntad para impedir su captura. Es una alteración hamartomatosa congénita descrita en 1983.[89] Sus manifestaciones clínicas son múltiples y en algunas ocasiones se confunde con el síndrome de Klippel-Trenaunay. Ahora se cree que John Merrick ("el hombre elefante") desarrolló en realidad este síndrome, no neurofibromatosis. La alteración es esporádica, con incidencia igual en ambos sexos. Los datos clínicos característicos incluyen sobrecrecimiento asimétrico, aumento de estatura, macrodactilia, hipertrofia de tejidos blandos, sindactilia de los dedos de los pies, nevos epidérmicos y vasculares (que incluyen los de vino de Oporto, lesiones angiomatosas y linfangiomas) y masas suaves subcutáneas que representan malformaciones hamartomatosas complejas. El tratamiento se individualiza y se enfoca en las complicaciones.[90,91]

HEMANGIOMA INTRAMUSCULAR

El hemangioma del músculo esquelético constituye el 0.8% de todos los hemangiomas. Cerca del 45% se encuentra en la extremidad inferior, con el 18.9% en el cuadríceps.[92] Por lo regular, estos tumores se descubren durante la infancia y la adolescencia. En ocasiones, la malformación es palpable, pero la mayoría se torna aparente por el dolor recurrente y la hinchazón.[92,93] Puede haber daño funcional con deformidad, limitación motriz y debilidad muscular.

Algunas veces las radiografías simples pueden mostrar calcificaciones. La tomografía computadorizada y la resonancia magnética determinan en forma precisa la extensión del compromiso y, en ocasiones, la susceptibilidad a una resección (fig. 71-14).[34,35] La arteriografía ayuda a identificar los vasos de alimentación.

La principal prioridad es excluir la malignidad.[94] Algunas veces los calcetines compresivos pueden ser útiles para prevenir episodios de dolor y trombosis. El tratamiento con esteroides tiene escaso valor. El tratamiento de elección es la remoción total o casi total de la lesión con ligadura de los vasos principales de alimentación. La embolización puede ser útil para ocluir fístulas arteriovenosas mayores y benéfica antes de la intervención quirúrgica para disminuir la pérdida sanguínea.

GRANULOMA PIOGENO

El granuloma piógeno es una lesión proliferativa inflamatoria adquirida que puede semejar un hemangioma capilar. Aunque el término implica un origen infeccioso, se desconoce la causa de esta anormalidad. Los

Fig. 71-13. Venograma en un caso de síndrome de Klippel-Trenaunay que demuestra varicosidades masivas.

granulomas piógenos tienen predilección por la cara y el cuello. Son más frecuentes en niños y adultos jóvenes. A veces pueden relacionarse con hemangiomas verdaderos. Desde el punto de vista histológico, la lesión es similar al tejido de granulación normal, pero a menudo muestra endotelio proliferativo.[95,96] La hemorragia recurrente es la principal complicación. La imagen cosmética puede ser un problema cuando la lesión se encuentra en la cara.

Por lo general, la cauterización con aplicadores de nitrato de plata es exitosa, pero la recurrencia es un problema. Tanto la electrocoagulación como el tratamiento con láser son efectivos. Cuando la lesión tiene un pedículo, una simple ligadura con seda puede detener la hemorragia y curarla, pero la base del granuloma friable no puede cortarse. Es raro que se indique la remoción quirúrgica, excepto en los casos recurrentes o difíciles.

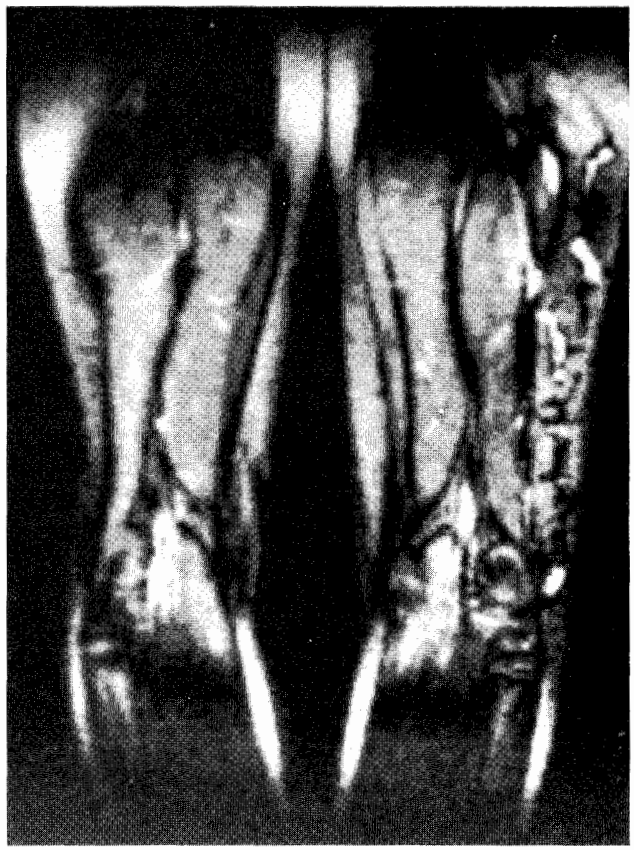


Fig. 71-14. Hemangioma subcutáneo e intramuscular de la extremidad inferior que se demuestra por una imagen de resonancia magnética.

MALFORMACIONES LINFATICAS

El espectro de las anomalías linfáticas puede variar desde un linfangioma aislado sencillo que afecta la piel hasta una malformación linfática grave que compromete diferentes órganos y regiones anatómicas. Sus manifestaciones clínicas también son diversas: una hinchazón simple o una masa, ascitis, quilotórax, linfedema, problemas respiratorios y muchos más.[97-99] Las malformaciones linfáticas pueden observarse en cualquier región anatómica con origen linfático, pero son más frecuentes en las áreas ricas en vasos linfáticos, como el cuello, axila, mediastino, ingle y retroperitoneo.[100,101]

La función básica de los vasos linfáticos es drenar el líquido rico en proteínas que se escapó de los capilares, devolver el líquido a la sangre y mantener el equilibrio en el espacio intersticial.[97,102] En condiciones normales, la presión linfática es de cero o negativa. Con una membrana basal ausente o deficiente, esta presión permite la difusión intercelular de proteínas plasmáticas y lípidos que son demasiado grandes para que se resorban a través del sistema venoso.[103]

Las cuatro capas de vasos linfáticos son las siguientes:

1. Los vasos linfáticos primarios superficiales carecen de válvulas y forman una red linfática capilar.
2. Los linfáticos secundarios o subdérmicos son mayores, tienen válvulas y drenan los linfáticos superficiales.
3. La tercera capa profunda drena ambos sistemas; estos linfáticos también tienen válvulas y una pared muscular.
4. El sistema linfático intramuscular existe y funciona en forma independiente de los sistemas dérmicos superficiales.

La cisterna abdominal y el complejo del conducto torácico recolectan el drenaje linfático de las vísceras abdominales y las extremidades. El conducto torácico lleva el drenaje linfático de todo el cuerpo, excepto el lado derecho de la cabeza y el cuello, brazo derecho y lado derecho del tórax, que se drenan a través del tronco linfático derecho. El conducto torácico drena hacia el ángulo subclavio yugular izquierdo y el tronco linfático derecho hacia el área subclavia yugular derecha.[104] El movimiento del líquido linfático depende de una bomba intrínseca y válvulas y de factores extrínsecos como la contracción muscular, pulsos arteriales, movimiento respiratorio y masaje.[105]

Los linfangiomas derivan de una anomalía del crecimiento o detención del desarrollo normal del sistema linfático. El desarrollo embrionario del sistema linfático no se comprende con claridad. El descubrimiento de Saxer de los sacos yugulares, en 1876, fue una marca distintiva para el entendimiento de la evolución del sistema linfático.[98]

Existe controversia acerca del desarrollo y conexión entre los sacos y el sistema linfático. Dos hipótesis intentan explicar este desarrollo: la *teoría centrífuga*[106-108] y la *teoría centrípeta*.[109] De acuerdo con la primera, los linfáticos se desarrollan como espacios mesenquimatosos que crecen en sentido centrífugo y de manera continua a partir de los sacos linfáticos y al final se unen al sistema venoso. La segunda propone que los vasos linfáticos se desarrollan en hendiduras mesenquimatosas y forman canales continuos. Siguen el flujo centrípeto de la linfa y por último se unen al sistema venoso. Estas dos teorías no explican por completo el desarrollo de los tipos diferentes de anomalías linfáticas. Algunas autoridades sugieren que el linfangioma y el linfedema son anomalías interrelacionadas del desarrollo.[97] Otros sostienen que la proliferación linfática o la linfangiogenia juegan un papel importante en el desarrollo y comportamiento clínico de los síndromes linfológicos.[110]

Clasificación

La clasificación tradicional divide el linfangioma en cuatro grupos:[98,101,111,112] a) capilar, b) cavernoso, c) quístico (higroma quístico) y d) linfangiohemangioma.

Linfangioma capilar

El linfangioma simple se presenta en la forma de pápulas superficiales, un poco elevadas, claras y lisas o vesículas similares a verrugas. Pueden ser únicas o múltiples. Afectan la región bucal, en especial la lengua. También pueden comprometer otras áreas, sobre todo los genitales.

El linfangioma circunscrito es similar al simple, pero tiene un componente subcutáneo más profundo de cisternas linfáticas. El tipo circunscrito puede afectar la cara, tórax y extremidades. Las lesiones pueden ser pequeñas o comprometer grandes áreas del cuerpo. Desde el punto de vista histológico el tipo simple presenta canales linfáticos delgados y dilatados en la dermis y epidermis. El tipo circunscrito tiene un componente subcutáneo profundo. No existe comunicación de los linfáticos normales y el linfangioma en la misma área anatómica.

Las complicaciones incluyen dolor, infección recurrente, escape de líquido linfático y sangre y problemas cosméticos. El tratamiento consiste en excisión quirúrgica, crioterapia con nitrógeno líquido, electrocoagulación y tratamiento con láser. El linfangioma simple responde bien al tratamiento. En el linfangioma circunscrito puede extraerse el componente más profundo para evitar la recurrencia. A menudo la remoción de piel es el factor limitante. Algunos clínicos abogan por la elevación de colgajos cutáneos, extracción del componente profundo y conservación de piel suficiente para un cierre cosmético adecuado. El componente superficial suele desaparecer en forma espontánea.[113] Se han notificado resultados terapéuticos buenos y pocas recurrencias con el láser de CO_2.[114]

Linfangioma cavernoso

El linfangioma cavernoso se caracteriza por espacios linfáticos pequeños, superficiales y profundos y canales linfáticos dilatados recubiertos con células endoteliales. Puede existir músculo liso en la pared del vaso.[111] Los linfangiomas cavernosos pueden afectar cualquier área del cuerpo y extenderse a la profundidad de los músculos y del tejido periférico. Estos linfangiomas se presentan con más frecuencia en la lengua, mejillas, tórax, extremidades y retroperitoneo. Casi siempre están presentes al momento del nacimiento o durante la lactancia, pero pueden manifestarse en una etapa posterior de la vida. El crecimiento del linfangioma puede seguir a la infección y traumatismo. El linfedema se vincula a veces con las grandes lesiones.

Las complicaciones se relacionan con infección e interferencia funcional por la presión sobre los tejidos adyacentes. También pueden representar un problema el aspecto cosmético y el escape de linfa. La hemorragia hacia el linfangioma quizá suscite confusión con un hemangioma. La remoción completa del linfangioma es el tratamiento de elección, pero muchas veces es imposible.[98]

Existen documentos acerca de la resolución espontánea de linfangiomas cavernosos;[115,116] por esta razón, algunos médicos recomiendan tratamiento expectante en los casos asintomáticos.[111,117] Los niños con macroglosia deben observarse con cuidado en espera de com-

plicaciones. Es posible que se necesite la traqueostomía cuando hay obstrucción de la vía respiratoria. En algunos casos puede ser necesaria la glosectomía parcial.[101]

El láser de CO_2 se ha usado con éxito en el tratamiento de linfangiomas de la cabeza y el cuello y lesiones que afectan las vías respiratorias.[118,119] El tratamiento pronto y de apoyo para la infección con antibióticos reviste extrema importancia.

Higroma quístico

El higroma quístico tiene espacios quísticos multiloculados recubiertos con células endoteliales. Se separan por medio de paredes finas que contienen numerosas células musculares lisas junto con tejido fibroso.[111] Su incidencia se acerca a 1 en 12 000 nacimientos.[102] Alrededor del 50 al 65% está presente al momento del nacimiento y el 80 al 90% aparece hacia el segundo año de vida.[120] Al examen clínico se presentan como grandes masas quísticas blandas con distorsión del área anatómica afectada (fig. 71-15). Cerca del 75% se observa en el cuello con predilección por el lado izquierdo, sobre todo en el triángulo posterior y el 20% se desarrolla en la región axilar. El resto casi siempre se distribuye entre el mediastino, retroperitoneo, pelvis e ingle.[98,103,112]

Se piensa que los higromas quísticos son el resultado de un mal desarrollo de los sacos linfáticos yugulares, con una falla de la conexión de estas estructuras o su drenaje hacia el sistema venoso. Por lo regular, el diagnóstico se establece por el examen físico. La transiluminación puede ayudar a establecer la diferencia entre higromas quísticos y masas sólidas. El ultrasonido es útil para confirmar el diagnóstico, en especial en las lesiones superficiales. La ultrasonografía es menos valiosa para demostrar la extensión hacia las estructuras profundas del cuello, cavidad torácica y retroperitoneo.[121] La resonancia magnética puede demostrar con claridad la relación del linfangioma con los tejidos blandos, músculo y estructuras vasculares. La IRM tiene utilidad especial para el diagnóstico de linfangiomas orbitarios.[122]

Complicaciones

La mayor parte de los higromas quísticos muestra un crecimiento proporcional al del niño. Sin embargo, muchas veces incrementan su tamaño con rapidez sin causa precipitante aparente. También pueden aumentar de tamaño después de traumatismo, infección o hemorragia hacia los espacios quísticos.

La *obstrucción respiratoria* es la complicación más importante (fig. 71-16). Los grandes higromas pueden comprometer la bucofaringe y tráquea. Cerca del 3 al 5% se extiende hacia el mediastino. La *disfagia* se origina por el compromiso de la hipofaringe y el esófago. Otras complicaciones son la *inflamación* y la *infección*. La *hemorragia* hacia el quiste y la compresión nerviosa pueden ocasionar parestesias y dolor. Las erosiones de algún vaso importante con hemorragia devastadora son raras, pero existen informes de ellas. También existen informes de *maloclusión* dentaria y anormalidades mandibulares, secundarias a higromas quísticos cervicales grandes.[123]

El diagnóstico prenatal por ultrasonido de higroma quístico de la nuca o cervical posterior tiene implicaciones importantes debido al vínculo con otras anomalías congénitas, en particular las cromosómicas.[124,125] La tasa de mortalidad es alta, sobre todo con *hidropesía* y *linfedema*. El diagnóstico prenatal de higroma quístico mediante ultrasonido fetal requiere búsqueda cuida-

Fig. 71-15. Higroma quístico grande del cuello en un recién nacido. (Cortesía de Sterling Blocker, MD.)

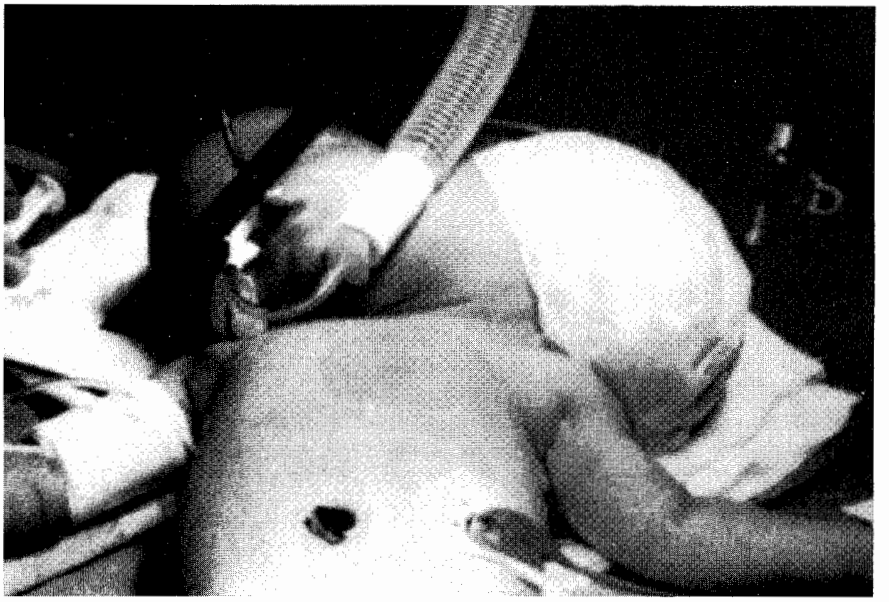


Fig. 71-16. Gran higroma quístico cervical que se complicó con obstrucción respiratoria. (Cortesía de Sterling Blocker, MD.)

dosa para descartar otras anomalías. Se realiza amniocentesis con análisis cromosómico y se ofrece asesoría genética y familiar.

Tratamiento

Excisión quirúrgica

El tratamiento del higroma quístico depende de la presentación clínica, tamaño de la lesión, localización anatómica y complicaciones. El mejor tratamiento es la excisión completa y meticulosa de la lesión, pero a menudo es imposible. La remoción de ciertos higromas quísticos es una tarea formidable. Pueden presentarse muchas complicaciones como la recurrencia, formación de fístulas, infección, daño a estructuras vasculares, lesión de los nervios y deformidad cosmética. Existen informes de daño nervioso de los pares craneales séptimo, noveno, décimo, undécimo y duodécimo, así como del sistema simpático y el plexo braquial. El índice de mortalidad quirúrgica varía del 2 al 6%.[98,101,112]

Casi todos los cirujanos están de acuerdo en que la remoción del higroma quístico es el tratamiento de elección, pero el mejor momento para la intervención aún no se precisa. Algunos recomiendan la excisión inmediata; otros prefieren esperar hasta que el niño tenga entre dos y seis meses de edad. Cuando hay crecimiento progresivo sintomático de los higromas no se retrasa el tratamiento.

Estas malformaciones no son tumores neoplásicos. No está indicada la resección radical con la remoción de vasos importantes y nervios. Debido a la dificultad para extraer algunas lesiones se han intentado métodos terapéuticos alternativos con éxito variable. La aspiración no es efectiva por los espacios multiloculados y la reacumulación rápida de líquido. Pueden sobrevenir hemorragia e infección. La incisión y el drenaje no se indican, excepto en los casos infectados, para drenar las acumulaciones de líquido purulento y aliviar en forma temporal la obstrucción respiratoria en los casos urgentes. Como regla general, no debe aplicarse radiación, a menos que otros métodos terapéuticos fallen o se contraindiquen.

Escleroterapia

Como alternativa de la resección quirúrgica, los agentes esclerosantes se aceptan con cierto escepticismo; la inyección de agua en ebullición y morruato de sodio tuvo resultados decepcionantes. Los agentes esclerosantes empleados en la actualidad son la bleomicina, OK-432 y doxiciclina. Se utiliza el pegamento de fibrina con buenos resultados.

La bleomicina es el tratamiento que se recomienda en casos selectos de linfangiomas.[126,127] Algunos favorecen su uso como tratamiento primario, en lugar de resección quirúrgica, pero sugieren la excisión como la mejor opción en los casos de higromas quísticos intraabdominales o que amenacen la vida.[128,129]

Las microesferas de emulsiones grasas de bleomicina oleosa (9 mg/ml) parecen más efectivas que otros preparados de esta sustancia. Se recomienda la inyección de 0.3 a 0.6 mg/kg por medio de una aguja de calibre 21 hacia la cavidad del linfangioma, después de aspirar tanto líquido linfático como sea posible. Se usa el hidroxicloruro de bleomicina con buenos resultados.[129]

En virtud de los efectos colaterales y complicaciones, se admite a los padres en el hospital como observadores. Dichos efectos incluyen fiebre, diarrea, vómitos, infección, hemorragia, insuficiencia respiratoria, hinchazón grave, induración, eritema y formación de

vesículas y cicatrices. Se recomienda un segundo tratamiento con bleomicina en los pacientes con respuesta inicial mala.[128]

El OK-432 es un agente esclerosante que se produce al incubar *Streptococcus pyogenes* de origen humano con penicilina G potásica.[130] Se recomienda el tratamiento con inyección intraquística de 0.1 mg en 10 ml de solución salina (0.9% peso/vol) inmediatamente después de la aspiración de tanto líquido linfático como sea posible. Si la aspiración es difícil, el OK-432 se inyecta en la lesión en varios lugares hasta que se torne tensa. El volumen total inyectado no debe exceder los 20 ml.[131,132] Se repite a las tres a seis semanas si no hay involución. De ser necesario, las inyecciones continúan cada cuatro a seis semanas.[131] Los efectos colaterales comunes incluyen fiebre por dos a cuatro días y reacción inflamatoria local con hipersensibilidad, eritema o hinchazón de las lesiones con duración de tres a siete días.[131,132]

Se han comunicado resultados satisfactorios mediante escleroterapia percutánea con doxiciclina.[133] La dosis varía de 5 a 20 mg/ml. Se introducen catéteres bajo guía tomográfica para facilitar el drenaje de líquido linfático y administrar el agente esclerosante. Este se mezcla con iohexol, en dilución 1:4 para hacerlo radiopaco. El volumen inyectado se ajusta de acuerdo con el tamaño de la cavidad linfangiomatosa, de 5 a 100 ml. Debido a que la inyección de doxiciclina es muy dolorosa, se requiere control intensivo del dolor. Otras reacciones adversas incluyen fiebre y celulitis.[133] En la actualidad es poca la experiencia con este agente para el tratamiento de los linfangiomas.

El pegamento de fibrina es efectivo en el tratamiento de los linfangiomas quísticos.[134] El espacio se punciona con una aguja con catéter; se extrae y se deja este último. Se aspira todo el líquido linfático. La inyección del pegamento se efectúa a través del mismo catéter con una cantidad equivalente al 10 o 15% del volumen aspirado. Es posible repetir este procedimiento varias veces y se pueden tratar varios espacios en la misma sesión. No se han notificado complicaciones.[134]

El efecto colateral más peligroso de la inyección de agentes esclerosantes es la hinchazón de los linfangiomas. Puede causar compromiso respiratorio, en especial si la lesión se localiza en el área cervical y mediastino. Para el control adecuado se aconseja realizar la inyección con el paciente bajo anestesia general y se mantiene en observación por 24 horas.[133]

LINFANGIOMA INTRAABDOMINAL

Los linfangiomas quísticos y cavernosos intraabdominales son raros. Casi siempre se encuentran de manera incidental durante una intervención quirúrgica abdominal, a través de una linfangiografía o en una necropsia. Con frecuencia es difícil diferenciar las lesiones retroperitoneales de las mesentéricas. Las más de las veces aparecen al principio de la lactancia; el 90% se detecta antes que el niño cumpla dos años de edad. Por lo regular, los niños son asintomáticos, pero los linfangiomas pueden detectarse como masas palpables, blandas y quísticas en el abdomen.[135]

La masa en crecimiento puede provocar obstrucción intestinal parcial y desplazamiento de los riñones, uréteres y otros órganos. Es posible que se presenten como una urgencia abdominal aguda y simulan una apendicitis. Otras complicaciones informadas incluyen hemorragia hacia el quiste después de un traumatismo, infección, perforación, vólvulo y rotura.[101,135]

El ultrasonido y la tomografía computadorizada son las mejores modalidades diagnósticas.[136] El mejor tratamiento es la remoción quirúrgica completa del linfangioma, si es posible. Cuando la anomalía no es susceptible de excisión quirúrgica completa debe practicarse una remoción parcial; se extrae tanto tejido como sea posible sin sacrificar las estructuras vitales. Los quistes sin posibilidad de resección se destapan o se marsupializan hacia la cavidad peritoneal. Se ha publicado el uso exitoso de la resección con rayo de argón en el tratamiento de un paciente con linfangiomatosis abdominal total amenazante de la vida.[137] Se ha informado también el caso de otro paciente con linfangioma intraabdominal irresecable grave que respondió bien a la nutrición parenteral total (NPT) de largo plazo.[138] Los sujetos se tratan con antibióticos para prevenir la infección. Si el linfangioma no se extrae por completo se indica el seguimiento cuidadoso debido a la posibilidad de recurrencia.

LINFANGIECTASIA

Linfangiectasia intestinal

La linfangiectasia intestinal es un trastorno raro que se caracteriza por la presencia de canales linfáticos dilatados en todas las capas intestinales y el mesenterio. Puede ser congénito o secundario a otros trastornos.[139] Casi siempre es una alteración linfática generalizada que puede vincularse con linfedema de las extremidades y derrames quilosos en el peritoneo y pleura. Las manifestaciones clínicas son secundarias a enteropatía perdedora de proteínas, hipoalbuminemia y edema.[140] Otras anormalidades incluyen linfopenia, función anormal de los neutrófilos con alteración de la inmunidad celular, atrofia esplénica, diarrea, esteatorrea, falta de progreso y retraso del crecimiento.[141] Las linfangiectasias intestinales pueden aparecer con dolor abdominal, náusea, vómito y convulsiones hipocalcémicas. El diagnóstico pueden sugerirlo los estudios radiológicos, pero se confirma con los hallazgos de la biopsia intestinal endoscópica. Las linfangiectasias intestinales pueden acompañarse de linfoma, que algunas veces es necesario excluirlo del diagnóstico diferencial.

El tratamiento principal de la linfangiectasia intestinal es de apoyo, con corrección del desequilibrio hidroelectrolítico y atención dietética. Se recomienda una dieta baja en grasas e hiperproteica, con complementos de triglicéridos de cadena mediana para establecer un puente con los linfáticos intestinales. Es raro que se

indique la intervención quirúrgica. Los intentos para realizar anastomosis linfovenosas han ofrecido pobres resultados. Se informó la mejoría en un paciente tratado con antiplasmina.[142]

Linfangiectasia pulmonar congénita

La linfangiectasia pulmonar congénita es una rara anomalía que se manifiesta por dificultad respiratoria intratable en el recién nacido. Puede deberse a una displasia difusa de la red linfática. Esta irregularidad se reconoce por dilatación generalizada de los linfáticos pulmonares.[143] Muchas veces la linfangiectasia pulmonar se clasifica en tres grupos diferentes:[144] a) como parte de linfangiectasias generalizadas, b) secundaria a hipertensión venosa pulmonar u obstrucción venosa y c) como lesión aislada.

Las linfangiectasias pulmonares siempre deben considerarse en relación con el síndrome de Noonan (fenotipo de Turner), así como el síndrome de uña amarilla. Por lo general, una radiografía torácica demuestra la reticulación con un patrón lineal moteado en todos los campos pulmonares y áreas quísticas ocasionales.[145] El tratamiento es de apoyo, pero las lesiones localizadas pueden ser susceptibles de intervención quirúrgica.

Linfangiectasia del hueso

Las linfangiectasias ósea son raras. También se conocen como "enfermedad de desvanecimiento óseo". Son más frecuentes en adolescentes y se presentan con osteólisis grave y lesiones óseas deformantes. El tratamiento casi nunca tiene éxito. La progresión de la enfermedad se detiene a veces con radioterapia.[146]

ASCITIS QUILOSA

La ascitis quilosa es consecutiva a la acumulación de quilo en la cavidad peritoneal. En adultos casi siempre se debe a trastornos inflamatorios, neoplasias malignas intraabdominales y linfoma. También puede ser efecto de procedimientos quirúrgicos.[147] En los niños casi nunca se conoce la causa, sobre todo en lactantes menores de dos años y medio. En este grupo pediátrico no se encontró una causa aparente en cerca del 75% de los niños.[148] En otros casos se aplicó el término *congénito* cuando apareció poco después del parto. La ascitis quilosa se ha vinculado con hernias inguinales y umbilicales, edema del escroto, funduplicación de Nissen, malrotación intestinal y abuso infantil.[104,149,150]

El principal hallazgo clínico es la distensión abdominal que se origina por la acumulación de quilo. Otros signos y síntomas casi siempre se relacionan con la elevación de la presión intraabdominal, con daño del retorno venoso e impedimento respiratorio.

El diagnóstico se confirma con la aspiración y el análisis de laboratorio del líquido ascítico.

El tratamiento inicial de este problema es conservador. Debe mejorarse la nutrición y reducirse el flujo linfático intestinal de quilo. Se inicia una dieta alta en proteínas y triglicéridos de cadena mediana, tan pronto como sea posible. Estos últimos se absorben de manera directa hacia la circulación portal, evitan los linfáticos y atenúan el flujo linfático. Es posible que se necesiten paracentesis repetidas para aliviar los síntomas. Si la dieta falla, deben suspenderse por completo los alimentos y empezar la NPT. Incluso si se obtiene una rápida respuesta a la nutrición parenteral total, este tratamiento debe continuarse durante tres a cuatro semanas para prevenir la recurrencia. Se ha notificado en un caso la resolución de la ascitis quilosa persistente con el uso del análogo de la somatostatina (octreótido) y NPT.[151]

La exploración quirúrgica se reserva para los pacientes que no mejoran con la nutrición parenteral total o en quienes se identificó una lesión susceptible de corrección quirúrgica.[152] Pueden encontrarse y repararse linfáticos con derrames en algunos individuos. Se realiza un esfuerzo para exponer la raíz del mesenterio, sobre todo alrededor del origen de la arteria mesentérica superior. Algunos niños se recuperan por completo después de la exploración y drenaje externo. En los casos intratables se colocan cortocircuitos peritoneovenosos con cierto éxito.[104,147,148] En un caso se logró el control de la ascitis quilosa con el empleo de recirculación extracorpórea de la cavidad peritoneal a la vena cava superior; se incorporó un hemofiltro al circuito para eliminar el exceso de agua y electrólitos y retener proteínas, grasa y leucocitos.[153]

QUILOTORAX

El quilotórax es la acumulación de quilo en el espacio pleural. En el recién nacido representa la causa más frecuente del derrame pleural en los primeros días de vida. Es probable que la causa en este grupo de pacientes pediátricos sea una malformación del conducto torácico. El quilotórax también puede atribuirse al traumatismo durante el parto. Cuando la causa no es clara, se aplica el término *quilotórax espontáneo*. La variedad congénita se define como la acumulación de derrame pleural quiloso, sin causa obvia, en lactantes de tres meses de edad o menores.[154]

En ocasiones se desarrolla quilotórax después de peritonitis, traumatismo torácico contuso y lesiones de la médula espinal. Asimismo, puede aparecer junto con neoplasias, infecciones mediastínicas (p. ej., tuberculosis, filariasis) y aneurismas aórticos.[155]

Existen informes de quilotórax posoperatorio después de casi todos los procedimientos torácicos conocidos, incluyendo la introducción de líneas venosas centrales por medio de punción subclavia y aortografía translumbar. En los niños el quilotórax posoperatorio se presenta en el 0.25 a 0.5% de los casos torácicos, con mayor frecuencia después de operaciones cardiovasculares.[151] El quilotórax puede originarse por lesión directa del conducto torácico o daño linfático durante la disección del timo, particularmente cuando se aplica electrocauterio. Si se identifica un derrame quiloso

durante un procedimiento torácico, debe repararse en forma quirúrgica.

El cuadro clínico y la gravedad del trastorno se establecen por el volumen y velocidad de pérdida de quilo. Las pérdidas crónicas y profusas preceden a la desnutrición, desequilibrio hidroelectrolítico y problemas acidobásicos. La pérdida prolongada de células T en el quilo puede disminuir la reacción inmunitaria del paciente a la infección. La acumulación rápida de este líquido puede ocasionar problemas respiratorios graves.

El diagnóstico se basa en la identificación de quilo en el líquido pleural. La presencia de quilomicrones es patognomónica.[156]

Después de precisar el diagnóstico se drena la cavidad pleural por medio de toracocentesis repetidas o con sonda torácica. Se prefiere el drenaje con una sonda de toracostomía cuando se espera la acumulación persistente de líquido, si existe neumotórax o en caso de que un derrame pleural grande y recurrente cause dificultad respiratoria.

El tratamiento de apoyo y el sostén nutricional tienen importancia extrema. Los niños con quilotórax posoperatorio suelen estar débiles y muestran compromiso de la función cardiovascular. La mayoría de los sujetos responde al tratamiento no quirúrgico con una dieta de triglicéridos de cadena mediana o ayuno con nutrición parenteral total y drenaje pleural. La ligadura del conducto torácico debe practicarse en los individuos que no responden al control conservador.[151-156] Si no se advierte mejoría después de dos semanas de ayuno y NPT, se instituye el tratamiento quirúrgico. En los adultos, el drenaje de quilo mayor de 1 000 ml/día por más de siete días es indicativo de operación. En los niños, el drenaje diario de 100 ml/años de edad o más de 15 ml/kg/día es asimismo indicativo de intervención quirúrgica.[151,157]

Las operaciones para el quilotórax incluyen pleurodesis, derivación pleuroperitoneal, aplicación de pegamento de fibrina y ligadura de linfáticos fisurados y del conducto torácico. Algunos de estos procedimientos se efectúan con toracoscopia o toracotomía. Por lo regular, la ligadura del conducto torácico se realiza a través de tórax, pero también del abdomen.[158,159] Los autores tratan con éxito el quilotórax persistente en un niño mediante ligadura de este conducto por la vía toracoscópica, NPT y el análogo de la somatostatina (octreótido).

LINFEDEMA

El linfedema es la acumulación anormal de líquido linfático en el tejido intersticial, que se origina por un desarrollo defectuoso del sistema linfático o por obstrucción del mismo. El linfedema puede ser primario (idiopático) o secundario (fig. 71-17).[160] La causa del linfedema primario no es clara. El secundario puede deberse a traumatismo, neoplasia, infección, filariasis, radioterapia y excisión quirúrgica de nódulos linfáticos (posmastectomía).

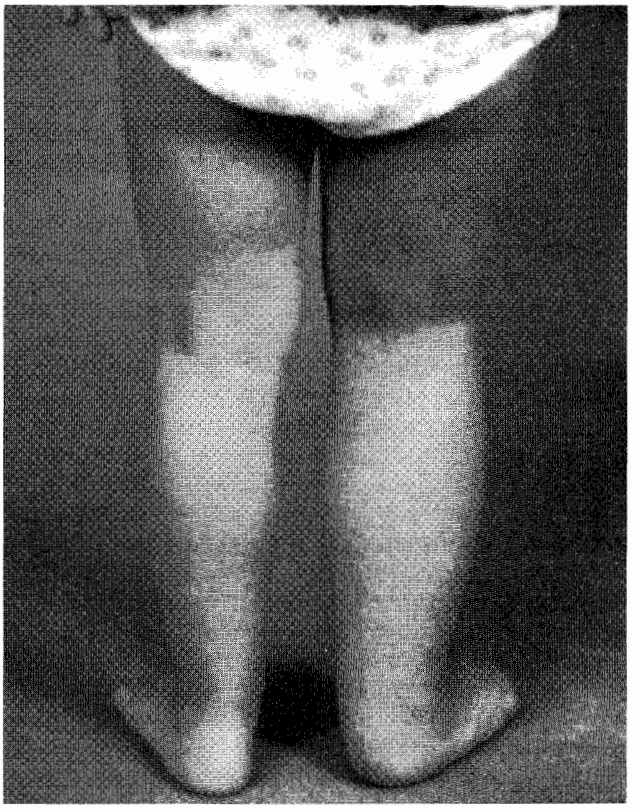


Fig. 71-17. Linfedema congénito de la extremidad inferior.

El linfedema primario puede clasificarse, de acuerdo con la edad de inicio, en *congénito* (en el momento del nacimiento o poco después), *precoz* (antes de los 35 años de edad) y *tardío* (después de los 35 años). De éstos, el tipo más frecuente es el precoz y casi siempre se observa en mujeres en el segundo o tercer decenios de la vida.[160] El linfedema primario se ha subdividido, según el patrón linfangiográfico de los vasos, en a) aplasia sin linfáticos subcutáneos; b) hipoplasia con vasos linfáticos pequeños y unos cuantos nódulos linfáticos y c) hiperplasia con canales linfáticos grandes, tortuosos y varicosos.

La enfermedad de Milroy es el linfedema congénito y hereditario. La enfermedad de Meige es una forma familiar del linfedema precoz con inicio en la primera o segunda década de la vida. Ambos padecimientos tienen una herencia autosómica dominante y son relativamente raros.

El linfedema primario posee un nexo con otras anomalías congénitas, como linfangiectasias intestinales y torácicas, ascitis quilosa, quilotórax, linfangiomatosis, cardiopatía congénita y enfermedad de Fabry. Varios síndromes genéticos también guardan relación con el linfedema, como el síndrome de Noonan, síndrome de uña amarilla, distiquiasis (duplicación de las pestañas), síndrome de Turner y malformaciones cerebrovasculares.

La mayor incidencia del linfedema precoz en mujeres se atribuye a un mayor nivel estrogénico y presión subcutánea más baja en los tejidos de las niñas, en comparación con los niños. Existen informes acerca de traumatismos o infecciones que precipitaron o agravaron el linfedema.

Una combinación de factores puede actuar sobre un sistema linfático con deficiencias congénitas para provocar estasis de linfa y ocasionar o agravar el linfedema. La variedad primaria es más frecuente en las extremidades inferiores, pero también puede presentarse en las superiores y en los genitales. La presentación clínica principal es la de un aumento de volumen espontáneo e indoloro en las extremidades inferiores. Por lo regular, la hinchazón es blanda, lisa y sin formación de godete.

El diagnóstico del linfedema primario se establece mejor por medio de un historial clínico minucioso y examen físico. La linfangiografía con material de contraste hidrosoluble y no iónico puede tener menos complicaciones potenciales, en comparación a cuando se efectúa con colorante de aceite, si bien la experiencia con esta técnica aún es escasa.[160] La centelleografía múltiple es un método poco invasivo para investigar el linfedema y agrandamiento de una extremidad y es útil para diferenciar las malformaciones venosas y linfáticas en niños. Se utiliza coloide de sulfuro de antimonio y tecnecio 99m para los linfáticos, ácido dietilenotriaminopentaacético de tecnecio 99m (DTPA) para zonas capilares e intersticiales y glóbulos rojos marcados con tecnecio 99m para el sistema venoso.[161]

Otras modalidades diagnósticas incluyen tomografía computadorizada, flebografía y biopsia. Con frecuencia estos estudios son innecesarios. Tienen escaso valor, excepto en algunos casos en los que el linfedema primario es difícil de distinguir del secundario.[160-162]

La evolución clínica del linfedema primario es impredecible; algunos casos progresan hasta una extremidad con enorme deformidad y daño funcional, en tanto que otros permanecen iguales. Las complicaciones del linfedema incluyen linfangitis, celulitis, incapacidades funcionales y problemas cosméticos y psicológicos.

El linfangiosarcoma, un tumor maligno raro y agresivo, se presenta con mayor frecuencia en el linfedema secundario, pero también puede ocurrir en el linfedema primario crónico.

Tratamiento

La mayoría de los pacientes con linfedema responde al tratamiento conservador. Pocas veces se indica la intervención quirúrgica, salvo en los casos difíciles con incapacidades extremas o complicaciones recurrentes.

Atención médica

La elevación de la extremidad puede ser útil en algunos pacientes, pero esta forma de terapia es difícil de cumplir en un niño activo. Las medias de apoyo del tipo Jobst son útiles. Estas tienen utilidad especial cuando se combinan con compresiones neumáticas intermitentes (fig. 71-18). La compresión neumática intermitente se aplica mejor durante la noche y las prendas compresivas durante el día. Casi siempre se obtiene una rápida reducción del tamaño, pero es difícil mantener la reducción si no hay observancia del sujeto. La prenda elástica debe aplicarse tan pronto como el paciente despierte en la mañana y usarse todo el día (figs. 71-19 y 71-20).

El cuidado de la piel tiene enorme importancia para prevenir las lesiones y la infección. Esta última debe tratarse pronto con antibióticos y reposo en cama. Los diuréticos, anticoagulantes y otros agentes farmacológicos tienen poco valor en la terapéutica de los niños con linfedema.[102,160] Dos individuos con linfedema idiopático unilateral mejoraron con restricción dietética de triglicéridos de cadena larga.[162]

Tratamiento quirúrgico

Se han intentado muchas técnicas quirúrgicas para el tratamiento del linfedema. Dos objetivos básicos son el fomento del drenaje linfático y la remoción del tejido linfedematoso.[104] Lo ideal es que se establezca nuevamente el flujo linfático apropiado. Las más de las veces, los implantes de materiales diferentes como seda, nailon, fascia y hule fallaron para aliviar el linfedema a

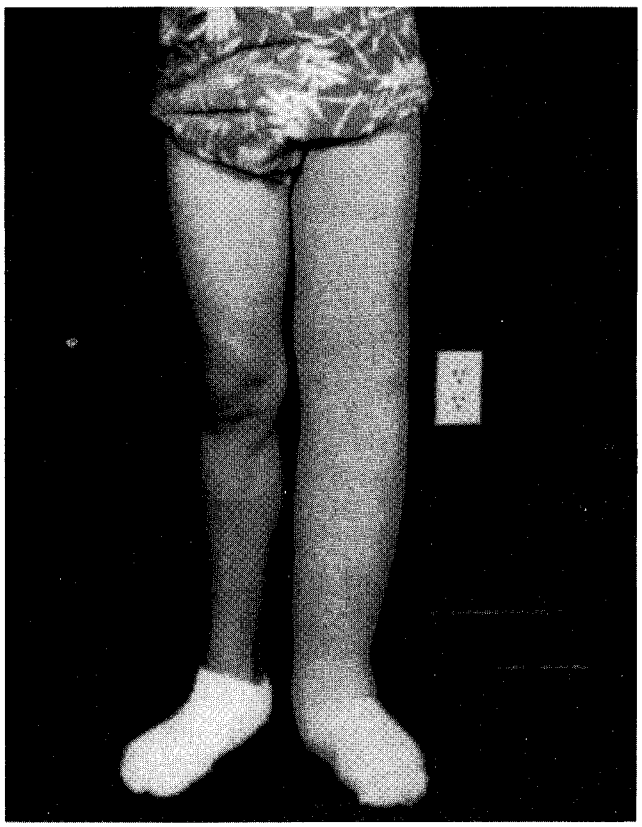


Fig. 71-18. Linfedema precoz que se trata con una prenda de Jobst.

Fig. 71-19. Paciente con síndrome de Klippel-Trenaunay con linfedema grave.

largo plazo. Los colgajos omentales no brindaron buenos resultados, a pesar de los informes iniciales exitosos. Los datos experimentales mostraron que la capacidad de absorción del omento de mamíferos es escasa. Los colgajos con pedículo y los miocutáneos no proporcionaron resultados buenos consistentes.

Se han intentado diversas anastomosis linfáticas, incluidas las anastomosis de nódulo linfático a vena, de vasos linfáticos a vena y de linfáticos a linfáticos. Algunas de estas técnicas tienen atractivo teórico, pero requieren experiencia microquirúrgica. Aún no arrojan resultados uniformes buenos.

Las técnicas de resección pueden ofrecer buenos resultados en algunos individuos. Los injertos cutáneos de espesor parcial y total tienen algunas desventajas, como las cicatrices hipertróficas, pérdida sensorial de la piel, pérdida del injerto, contractura de la cicatriz, queratosis, ulceraciones y agravamiento del edema en los pies. La excisión por etapas del tejido subcutáneo y piel quizá dé razonablemente buenos resultados en sujetos selectos. La resección por etapas tiene menos riesgo de complicaciones que la colocación de injertos, pero puede ocurrir la reducción inadecuada del tamaño de la extremidad. Está contraindicada la intervención quirúrgica sólo por razones cosméticas, ya que persiste la desproporción además de las cicatrices del procedimiento. La función tiene prioridad sobre el aspecto cosmético. El apoyo emocional al paciente y su familia reviste relevancia extrema.

BIBLIOGRAFIA

1. Edgerton MT: The treatment of hemangiomas with special reference to the role of steroid therapy. Ann Surg 183:517–532, 1976.

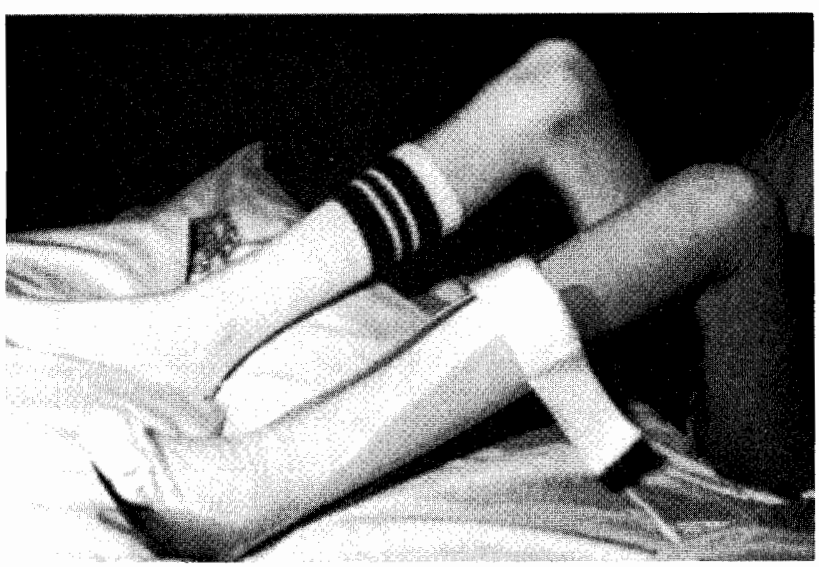


Fig. 71-20. El paciente de la figura 71-19 después del tratamiento con compresión neumática intermitente, prenda de Jobst y tablilla en el tobillo.

2. MacCollum DW, Martin LW: Hemangiomas in infancy and childhood: A report based on 6479 cases. Surg Clin North Am 36:1647–1663, 1956.
3. Glowacki J, Mulliken JB: Mast cells in hemangiomas and vascular malformations. Pediatrics 70:48–51, 1982.
4. Amir J, Metzker A, Krikler MB, et al: Strawberry hemangioma in preterm infants. Pediatr Dermatol 3:331–332, 1986.
5. Watson WL, McCarthy WD: Blood and lymph vessel tumors: A report of 1056 cases. Surg Gynecol Obstet 71:569–588, 1940.
6. Reinhoff WF Jr: Congenital arteriovenous fistula, an embryological study, with the report of a case. Bull Johns Hopkins Hosp 35:271, 1924.
7. Pack GT, Miller TR: Hemangiomas, classification, diagnosis, and treatment. Angiology 1:405–410, 1950.
8. Szilagyi DE, Smith RF, Elliot JP, et al: Congenital arteriovenous anomalies of the limbs. Arch Surg 111:423, 1976.
9. De Takats G: Vascular anomalies of the extremities. Surg Gynecol Obstet 55:227–237, 1932.
10. Gomes MM, Bernatz PE: Arteriovenous fistulas: A review and 10-year experience at the Mayo Clinic. Mayo Clin Proc 45:81–102, 1970.
11. Hurwitz DJ, Kerber CW: Hemodynamic considerations in the treatment of arteriovenous malformations of the face and scalp. Plast Reconstr Surg 67:421–432, 1981.
12. Lister WA: Natural history of strawberry nevi. Lancet 1:1429–1434, 1938.
13. Ryan TJ: Structure, pattern, and shape of the blood vessels of the skin. In Jarrett A (ed): The Physiology and Pathophysiology of the Skin: The Nerves and Blood Vessels. London, Academic Press, 1973, p 577.
14. Johnson CL, Holbrook KA: Development of human embryonic and fetal dermal vasculature. J Invest Dermatol 93(suppl 2):10S–17S, 1989.
15. Esterly NB: Cutaneous hemangiomas, vascular stains and malformations, and associated syndromes. Curr Probl Pediatr 26:3–39, 1996.
16. Folkman J: Tumor angiogenesis. Adv Cancer Res 43:175–201, 1985.
17. Folkman J, Klagsbrun M: Angiogenic factors. Science 235:442, 1987.
18. Azizkhan RG, Azizkhan JC, Zetter BR, et al: Mast cell heparin stimulates migration of capillary endothelial cells in vitro. J Exp Med 152:931–944, 1980.
19. Folkman J: Toward a new understanding of vascular proliferative disease in children. Pediatrics 74:850–856, 1984.
20. Roche WR: Mast cells and tumor angiogenesis: The tumor mediated release of endothelial growth factor from mast cells. Int J Cancer 36:721–728, 1985.
21. O'Reilly MS: Angiostatin: An endogenous inhibitor of angiogenesis and tumor growth. In Goldberg ID, Rosen EM (eds): Regulation of Angiogenesis. Basel, Birkhäuser, 1997, pp 273–292.
22. Polverini PJ: Role of the macrophage in angiogenesis-dependent diseases. In Goldberg ID, Rosen EM (eds): Regulation of Angiogenesis. Basel, Birkhäuser, 1997, pp 11–28.
23. Isik FF, Rand RP, Gruss JS, et al: Monocyte chemoattractant protein-1 mRNA expression in hemangiomas and vascular malformations. J Surg Res 61:71–76, 1996.
24. Kraling BM, Razon MJ, Boon LM, et al: E-selectin is present in proliferating endothelial cells in human hemangiomas. Am J Pathol 148:1181–1191, 1996.
25. Mulliken JB, Glowacki J: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg 69:412–422, 1982.
26. Mulliken JB: Classification of vascular birthmarks. In Mulliken JB, Young AE (eds): Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations. Philadelphia, WB Saunders, 1988, pp 24–37.
27. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB: Congenital hemangioma: Evidence of accelerated involution. J Pediatr 128:329–335, 1996.
28. Salgarello G, Rosselli D, Salgarello M, et al: Immature angiomas: The importance of the Doppler exam in diagnosis and prognosis. Angiology 38:368–377, 1987.
29. Derchi LE, Balconi G, De Flaviis L, et al: Sonographic appearances of hemangiomas of skeletal muscle. J Ultrasound Med 8:263–267, 1989.
30. Yang WT, Ahuja A, Metreweli C, et al: Sonographic features of head and neck hemangiomas and vascular malformations: Review of 23 patients. J Ultrasound Med 16:39–44, 1997.
31. Sloan GM, Bolton LL, Miller JH, et al: Radionuclide-labeled red blood cell imaging of vascular malformation in children. Ann Plast Surg 21:236–241, 1988.
32. Inoue Y, Wakita S, Ohtake T, et al: Use of whole-body imaging using Tc-99m RBC in patients with soft-tissue vascular lesions. Clin Nucl Med 21:958–959, 1996.
33. Winter PF, Lapke J, Winek R: Subcutaneous cavernous hemangioma visualized on an indium-111–octreotide scan. J Nucl Med 37:1516–1517, 1996.
34. Christenson JT, Gunterberg B: Intramuscular hemangioma of the extremities: Is computerized tomography useful? Br J Surg 72:748–750, 1985.
35. Yuh WT, Kathol MH, Sein MA, et al: Hemangiomas of skeletal muscle: MR findings in five patients. AJR Am J Roentgenol 149:765–768, 1987.
36. Memis A, Arkun R, Ustun EE, et al: Magnetic resonance imaging of intramuscular hemangiomas with emphasis on contrast enhancement patterns. Clin Radiol 51:198–204, 1996.
37. Brunelle FO, Chaumont P, Teillac D, et al: Facial vascular malformations in children: Conventional and digital, diagnostic, and therapeutic angiography. Pediatr Radiol 18:377–382, 1988.
38. Reyes BA, Vazquez-Botet M, Capo H: Intralesional steroid in cutaneous hemangioma. J Dermatol Surg Oncol 15:828–832, 1989.
39. Stringel G, Mercer S: Giant hemangioma in the newborn and infants. Clin Pediatr 23:498–502, 1984.
40. Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, et al: Management of alarming hemangiomas in infancy: A review of 25 cases. Pediatrics 85:491–498, 1990.
41. Shakin-Kunkel EJ, Zager RP, Hausman CL, et al: An interdisciplinary group for parents of children with hemangiomas. Psychosomatics 35:524–532, 1994.
42. Mangus DJ: Continuous compression treatment of hemangiomata. Plast Reconstr Surg 49:490–493, 1972.
43. Stringel G: Giant hemangioma: Treatment with intermittent pneumatic compression. J Pediatr Surg 22:7–10, 1987.
44. Totsuka Y, Fukuda H, Tomita K: Compression therapy for parotid hemangiomas in infants. J Craniomaxillofac Surg 16:366–370, 1988.
45. Woods JE: Extended use of sodium tetradecyl sulfate in treatment of hemangiomas and other related conditions. Plast Reconstr Surg 79:542–549, 1987.
46. Govrin-Yehudain J, Moscona AR, Calderon N, et al: Treatment of hemangiomas by sclerosing agents: An experimental and clinical study. Ann Plast Surg 18:465–469, 1987.
47. Furst CJ, Lundell M, Holm LE: Radiation therapy of hemangiomas, 1909–1959. Acta Oncol 26:33–36, 1987.
48. Mulliken JB: Treatment of hemangiomas. In Mulliken JB, Young AE (eds): Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations. Philadelphia, WB Saunders, 1988, pp 77–103.
49. Rush BF: Treatment of giant cutaneous hemangioma by intraarterial injection of nitrogen mustard. Ann Surg 164:921–923, 1966.
50. Hurvitz CH, Alkalay AL, Sloninsky L, et al: Cyclophosphamide therapy in life-threatening vascular tumors. J Pediatr 109:360–363, 1986.
51. Zwifach B, Shorr E, Black MM: The influence of the adrenal cortex on behavior of terminal vascular bed. Ann N Y Acad Sci 56:666, 1953.
52. Zarem HA, Edgerton MT: Induced resolution of cavernous

hemangiomas following prednisone therapy. J Plast Reconstruct Surg 39:76–83, 1967.
53. Fost NC, Esterly NB: Successful treatment of juvenile hemangioma with prednisone. J Pediatr 72:351–357, 1968.
54. Hurwitz S: Vascular disorders of infancy and childhood. In Clinical Pediatric Dermatology. Philadelphia, WB Saunders, 1981, pp 190–196.
55. Sadan N, Wolach B: Treatment of hemangiomas of infants with high doses of prednisone. J Pediatr 128:141–146, 1996.
56. Ozsoylu S: Megadose methylprednisolone therapy for Kasabach-Merritt syndrome. J Pediatr 129:947, 1996.
57. Sadan N, Wolach B: Reply. J Pediatr 129:947–948, 1996.
58. White CW, Sondheimer HM, Crouch EC, et al: Treatment of pulmonary hemangiomatosis with recombinant interferon alpha-2a. N Engl J Med 320:1197–1200, 1989.
59. Ricketts RR, Hatley RM, Corden BJ, et al: Interferon alpha 2-a for the treatment of complex hemangiomas of infancy and childhood. Ann Surg 219:605–614, 1994.
60. Ohlms LA, Jones DT, McGill TJ, et al: Interferon alpha 2-a therapy for airway hemangiomas. Ann Otol Rhinol Laryngol 103:1–8, 1994.
61. MacArthur CJ, Senders CW, Katz J: The use of interferon alpha 2-a for life-threatening hemangiomas. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 121:690–693, 1995.
62. Teillac-Hamel D, De Prost Y, Bodemer C, et al: Serious childhood angiomas: Unsuccessful alpha 2-b interferon treatment. A report of four cases. Br J Dermatol 129:473–476, 1993.
63. Sloan GM, Reinisch JF, Nichter LS, et al: Intralesional corticosteroid therapy for infantile hemangiomas. Plast Reconstr Surg 83:459–466, 1989.
64. Cogen MS, Elsas FJ: Eyelid depigmentation following corticosteroid injection for infantile adnexal hemangioma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 26:35–38, 1989.
65. Vazquez-Botet R, Reyes BA, Vasquez-Botet M: Scleroderma-form linear atrophy after the use of intralesional steroids for periorbital hemangioma: A review of complications. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 26:124–127, 1989.
66. Olcott C, Newton TH, Stoney RJ, et al: Intraarterial embolization in the management of arteriovenous malformations. Surgery 79:3–12, 1976.
67. Schrudde J, Petrovici V: Surgical treatment of giant hemangioma of the facial region after arterial embolization. Plast Reconstr Surg 68:878–889, 1981.
68. Burrow PE, Lasjaunias PL, Ter Brugge KG, et al: Urgent and emergent embolization of lesions of the head and neck in children: Indications and results. Pediatrics 80:386–394, 1987.
69. Persky MS: Congenital vascular lesion of the head and neck. Laryngoscope 96:1002–1015, 1986.
70. Mulliken JB, Murray JE, Castaneda AR, et al: Management of a vascular malformation of the face using total circulatory arrest. Surg Gynecol Obstet 146:168–172, 1978.
71. Brauner GJ, Schliftman A: Laser surgery for children. J Dermatol Surg Oncol 13:178–186, 1987.
72. Tan OT, Gilchrest BA: Laser therapy for selected cutaneous vascular lesions in the pediatric population: A review. Pediatrics 82:652–662, 1988.
73. Wheeland RG, Walker NP: Lasers 25 years later. Int J Dermatol 25:209–216, 1986.
74. Barlow RJ, Walker NP, Markey AC: Treatment of proliferative hemangioma with the 585 nm pulsed dye laser. Br J Dermatol 134:700–704, 1996.
75. Lacour M, Syed S, Linward J, et al: Role of the pulsed dye laser in the management of ulcerated capillary hemangiomas. Arch Dis Child 74:161–163, 1996.
76. Kasabach HH, Merritt KK: Haemangioma with extensive purpura. Am J Dis Child 59:1063–1070, 1940.
77. Larsen EC, Zinkham WH, Eggleston JC, et al: Kasabach-Merritt syndrome: Therapeutic considerations. Pediatrics 79:971–980, 1987.
78. El-Dessouky M, Azmy AF, Raine PA, et al: Kasabach-Merritt syndrome. J Pediatr Surg 23:109–111, 1988.
79. Cohen BA: Hemangiomas in infancy and childhood. Pediatr Ann 16:17–26, 1987.
80. Messaritakis J, Anagnostakis D, Feingold M: Benign neonatal hemangiomatosis. Am J Dis Child 140:447–448, 1986.
81. Golitz LE, Rudihoff J, O'Meara OP: Diffuse neonatal hemangiomatosis. Pediatr Dermatol 3:145–152, 1986.
82. MacPherson RI, Letts RM: Skeletal diseases associated with angiomatosis. J Can Assoc Radiol 29:90–100, 1978.
83. Klippel M, Trenaunay P: Du naevus variqueux osteohypertrophique. Arch Gen Med (Paris) 185:641–672, 1900.
84. Parkes-Weber F: Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. Br J Dermatol 19:231–235, 1907.
85. Stringel G, Dastous J: Klippel-Trenaunay syndrome and other cases of lower limb hypertrophy: Pediatric surgical implications. J Pediatr Surg 22:645–650, 1987.
86. McCullough CJ, Kenwright J: The prognosis in congenital lower limb hypertrophy. Acta Orthop Scand 50:307–313, 1979.
87. De Lorimier AA: Sclerotherapy for venous malformations. J Pediatr Surg 30:188–194, 1995.
88. Kanterman RY, Witt PD, Hsieh PS, et al: Klippel-Trenaunay syndrome: Imaging findings and percutaneous intervention. AJR Am J Roentgenol 167:989–995, 1996.
89. Wiedemann HR, Burgio GR, Aldenhoff P, et al: The Proteus syndrome: Partial gigantism of the hands and/or feet, nevi, hemihypertrophy, subcutaneous tumors, macrocephaly or other skull anomalies, and possible accelerated growth and visceral affections. Eur J Pediatr 140:5–12, 1983.
90. Sansom JE, Jardine P, Lunt PW, et al: A case illustrating Proteus and Klippel-Trenaunay syndrome overlap. J R Soc Med 86:478–479, 1993.
91. Vaughn RY, Lesher JL Jr, Chandler FW, et al: Histogenesis of vascular tumors in the Proteus syndrome. South Med J 87:228–232, 1994.
92. Allen PW, Enzinger FM: Hemangioma of skeletal muscle. Cancer 29:8–22, 1972.
93. Cohen AJ, Youkey JR, Clagett CP: Intramuscular hemangioma. JAMA 249:2680–2682, 1983.
94. Agamanolis DP, Dasu S, Krill CE: Tumors of skeletal muscle. Hum Pathol 17:778–795, 1986.
95. Mills SE, Cooper PH, Fechner RE: Lobular capillary hemangioma: The underlying lesion of pyogenic granuloma. Am J Surg Pathol 4:471–480, 1980.
96. Dehner LP: Skin and supportive adnexae. In Dehner LP (ed): Pediatric Surgical Pathology. Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, pp 1–103.
97. Levine C: Primary disorder of the lymphatic vessels: A unified concept. J Pediatr Surg 24:233–240, 1989.
98. Kennedy TL: Cystic hygroma-lymphangioma: A rare and still unclear entity. Laryngoscope 99:1–10, 1989.
99. Mulliken JB: Vascular malformations of the head and neck. In Mulliken JB, Young AE (eds): Vascular Birthmarks. Philadelphia, WB Saunders, 1988, pp 301–342.
100. Ninh TN, Ninh TX: Cystic hygroma in children: Report of 126 cases. J Pediatr Surg 9:191–195, 1974.
101. Fonkalsrud EW: Malformations of the lymphatic system and hemangioma. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Surgery. Philadelphia, WB Saunders, 1980, pp 1042–1061.
102. Lewis JM, Wald ER: Lymphedema praecox. J Pediatr 104:641–648, 1984.
103. Savage RC: The surgical management of lymphedema. Surg Gynecol Obstet 160:283–290, 1985.
104. Ablan CJ, Littooy FN, Freeark RJ: Postoperative chylous ascites: Diagnosis and treatment. A series report and literature review. Arch Surg 125:270–273, 1990.
105. Foldi M: Anatomical and physiological basis for physical therapy of lymphedema. Experientia Suppl 33:15–18, 1978.
106. Sabin FR: On the origin of the lymphatic system from the veins, and the development of the lymph hearts and thoracic duct in the pig. Am J Anat 1:367–389, 1902.
107. Goetsch E: Hygroma colli cysticum and hygroma axillare:

Pathological and clinical study and report of 12 cases. Arch Surg 36:394–479, 1938.
108. Lewis FT: The development of the lymphatic system in rabbits. Am J Anat 5:95–116, 1905.
109. Huntington GS, McClure CF: The anatomy and development of the jugular sac in the domestic cat. Am J Anat 10:177–183, 1910.
110. Witte MH, Witte CL: Lymphangiogenesis and lymphologic syndromes. Lymphology 19:21–28, 1986.
111. Williams HB: Hemangiomas and lymphangiomas. Adv Surg 15:317–349, 1981.
112. Stal S, Hamilton S, Spira M: Hemangiomas, lymphangiomas, and vascular malformations of the head and neck. Otolaryngol Clin North Am 19:769–797, 1986.
113. Browse NL, Whimster I, Stewart G, et al: Surgical management of lymphangioma circumscriptum. Br J Surg 73:585–588, 1986.
114. Eliezri D, Sklar JA: Lymphangioma circumscriptum: Review and evaluation of carbon dioxide laser vaporization. Dermatol Surg Oncol 14:357–364, 1988.
115. Grabb WC, Dingman RO, O'Neal RM, et al: Facial hamartomas in children: Neurofibroma, lymphangioma and hemangioma. Plast Reconstr Surg 66:509–527, 1980.
116. Broomhead IW: Cystic hygroma of the neck. Br J Plast Surg 17:225–231, 1964.
117. Wilson ME, Parker PL, Chavis RM: Conservative management of childhood orbital lymphangioma. Ophthalmology 96:484–490, 1989.
118. White B, Adkins WY: The use of carbon dioxide laser in hand and neck lymphangioma. Lasers Surg Med 6:293–295, 1986.
119. Kennerdell JS, Maroon JC, Garrity JA, et al: Surgical management of orbital lymphangioma with the carbon dioxide laser. Am J Ophthalmol 102:308–314, 1986.
120. Bill AH, Sumner DS: A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg Gynecol Obstet 120:79–86, 1965.
121. Sheth S, Nussbaum AR, Hutchins GM, et al: Cystic hygromas in children: Sonographic pathologic correlation. Radiology 162:821–824, 1987.
122. Siegel MJ, Glazer HS, St Amour TE, et al: Lymphangiomas in children: MR imaging. Radiology 170:467–470, 1989.
123. Osborne TE, Levin LS, Tilghman DM, et al: Surgical correction of mandibulofacial deformities secondary to large cervical cystic hygromas. Oral Maxillofac Surg 45:1015–1021, 1987.
124. Pijpers L, Reuss A, Stewart PA, et al: Fetal cystic hygroma: Prenatal diagnosis and management. Obstet Gynecol 72:223–224, 1988.
125. Cohen MM, Schwartz S, Schwartz MF, et al: Antenatal detection of cystic hygroma. Obstet Gynecol Surv 44:481–490, 1989.
126. Tanigawa N, Shimomatsuya T, Takahashi K, et al: Treatment of cystic hygroma with the use of bleomycin fat emulsion. Cancer 60:741–749, 1987.
127. Tanaka K, Inomata Y, Utsonomiya H, et al: Sclerosing therapy with bleomycin emulsion for lymphangioma in children. Pediatr Surg Int 5:270–273, 1990.
128. Orford J, Barker A, Thonell S, et al: Bleomycin therapy for cystic hygroma. J Pediatr Surg 30:1282–1287, 1995.
129. Okada A, Kubota A, Fukuzawa M, et al: Injection of bleomycin as a primary therapy of cystic lymphangioma. J Pediatr Surg 27:440–443, 1992.
130. Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, et al: Intracystic injection of OK-432: A new sclerosing therapy for cystic hygroma in children. Br J Surg 74:690–691, 1987.
131. Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, et al: OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. J Pediatr Surg 29:784–785, 1994.
132. Schmidt B, Schimpl G, Hollwarth ME: OK-432 therapy of lymphangiomas in children. Eur J Pediatr 155:649–652, 1996.
133. Molitch HI, Unger EC, Witte CL, et al: Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas. Radiology 194:343–347, 1995.
134. Castañon Garcia-Alix M, Margarit Mallol J, Garcia Baglietto A, et al: Linfangioma quistico: Tratamiento con adhesivo de fibrina. Control evolutivo. Cir Pediatr 9:36–39, 1996.
135. Roisman I, Manny J, Fields S, et al: Intraabdominal lymphangioma. Br J Surg 76:485–489, 1989.
136. Blumhagen JD, Wood BJ, Rosenbaum DM: Sonographic evaluation of abdominal lymphangiomas in children. J Ultrasound Med 6:487–495, 1987.
137. Rothenberg SS, Pokorny WJ: Use of argon beam ablation and sclerotherapy in the treatment of a case of life-threatening total abdominal lymphangiomatosis. J Pediatr Surg 29:322–323, 1994.
138. Michaud L, Gottrand D, Turck D, et al: Recurrent gastrointestinal bleeding associated with an abdominal lymphangioma: Treatment by parenteral nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 17:449–450, 1993.
139. Bolton RP, Cotter KL, Losowsh MS: Impaired neutrophil function in intestinal lymphangiectasia. J Clin Pathol 39:876–880, 1986.
140. Gallo-Van Ess DM, Strasburger VC, Turetsky RA: Intestinal lymphangiectasia in an adolescent. J Adolesc Health Care 7:259–264, 1986.
141. Asakura H, Miura S, Morishita T, et al: Endoscopic and histopathological study on primary and secondary intestinal lymphangiectasia. Dig Dis Sci 26:312–320, 1981.
142. Mine K, Matsubayashi S, Nakai Y, Nakagawa T: Intestinal lymphangiectasia markedly improved with antiplasmin therapy. Gastroenterol 96:1596–1599, 1989.
143. Gardner TW, Domm AC, Brock CE, et al: Congenital pulmonary lymphangiectasis. Clin Pediatr 22:75–78, 1983.
144. Noonan JA, Walters LR, Reeves JT: Congenital pulmonary lymphangiectasis. Am J Dis Child 120:314–319, 1970.
145. Yiu WL, Snow J, Smith WL, et al: Localized pulmonary lymphangiectasia. AJR Am J Roentgenol 145:269–270, 1985.
146. Kurczynski E, Horwitz SJ: Response of lymphangiectasis to radiotherapy. Cancer 48:255–256, 1981.
147. Unger SW, Chandler JG: Chylous ascites in infants and children. Surgery 93:455–461, 1983.
148. Dillard RP, Stewart AG: Total parenteral nutrition in the management of traumatic chylous ascites in infancy. Clin Pediatr 24:290–292, 1985.
149. Parys SC, Hart MH: Chylous ascites following a Nissen fundoplication. J Pediatr Gastroenterol Nutr 15:181–183, 1992.
150. Benhaim P, Strear C, Knudson M, et al: Posttraumatic chylous ascites in a child: Recognition and management of an unusual condition. J Trauma 39:1175–1177, 1995.
151. Shapiro AM, Bain VG, Sigalet DL, et al: Rapid resolution of chylous ascites after liver transplantation using somatostatin analog and total parenteral nutrition. Transplantation 61:1410–1411, 1996.
152. Stringel G, Mercer S, Bass J: Surgical management of persistent postoperative chylothorax in children. Can J Surg 27:543–546, 1984.
153. Rector FE Jr, Whittlesey G: Effective control of chylous ascites: An alternative approach. J Pediatr Surg 28:76–77, 1993.
154. Jalili F: Medium chain triglycerides and total parenteral nutrition in the management of infants with congenital chylothorax. South Med J 80:1290–1293, 1987.
155. Jayabose S, Kogan S, Berezin S, et al: Combined occurrence of chyloperitoneum and chylothorax after surgery and chemotherapy for Wilms' tumor. Cancer 64:1790–1795, 1989.
156. Teba L, Dedhia HV, Bowern R, et al: Chylothorax review. Crit Care Med 13:49–52, 1985.
157. Bond SJ, Guzzetta PC, Snyder ML, et al: Management of pediatric postoperative chylothorax. Ann Thorac Surg 56:469–473, 1993.
158. Rheuban KS, Kron IL, Carpenter MA, et al: Pleuroperitoneal shunts for refractory chylothorax after operation for congenital heart disease. Ann Thorac Surg 53:85–87, 1992.
159. Merrigan BA, Winter DC, O'Sullivan GC: Chylothorax. Br J Surg 84:15–20, 1997.
160. Smeltzer DM, Stickler GB, Schirger M: Primary lymphe-

dema in children and adolescents: A follow-up study and review. Pediatrics 76:206–218, 1985.
161. Mandell GA, Alexander MA, Harcke HT: A multiscintigraphic approach to imaging of lymphedema and other causes of congenitally enlarged extremity. Semin Nucl Med 23:334–346, 1993.
162. Soria P, Cuesta A, Romero H, et al: Dietary treatment of lymphedema by restriction of long-chain triglycerides. Angiology 45:703–707, 1994.

72

SENOS Y MASAS DE CABEZA Y CUELLO

John H. T. Waldhausen, MD y David Tapper, MD

La gran variedad de lesiones que afectan la cabeza y cuello en la infancia se subdivide, de acuerdo con los factores etiológicos causantes, en procesos infecciosos, traumáticos, neoplásicos y congénitos. Las neoplasias benignas más comunes son los hemangiomas, linfangiomas e higromas quísticos y se estudian en el capítulo 71. Las neoplasias malignas de la niñez (p. ej., neuroblastoma, linfoma y rabdomiosarcoma), que aparecen como tumores primarios o metastásicos en la cabeza y cuello, lesiones de la tiroides y paratiroides y anomalías traumáticas, se discuten también en otros capítulos.

En esta sección se analizan las malformaciones congénitas más comunes de la cabeza y cuello y se revisan las anormalidades inflamatorias.

☐ Lesiones de origen embrionario

Los quistes y senos congénitos que surgen en el cuello provienen de estructuras embrionarias que no maduraron o que persistieron de manera aberrante.[1,2] El tratamiento exitoso de un niño con una masa o seno en la cabeza y cuello requiere identificación precisa y tratamiento planeado. El diagnóstico y terapéutica dependen de un conocimiento activo del origen embriológico y la diferenciación de las estructuras de esta región.[3,4] Este conocimiento tiene importancia especial debido a que es obligada la resección quirúrgica *completa* de remanentes cartilaginosos, restos del arco branquial, estructuras de la hendidura y anormalidades de la fusión de la línea media para evitar la recurrencia.

REMANENTES DEL APARATO BRANQUIAL EMBRIONARIO

Embriología

Durante la cuarta a octava semanas después de la fecundación, cuatro pares de crestas bien desarrolladas (arcos branquiales) dominan el área cervicofacial del embrión humano.[5] Estos cuatro pares se acompañan de otros dos pares rudimentarios, los cuales son análogos al aparato branquial de las formas de vida inferiores.[2,5] No se encuentran mecanismos branquiales reales en ninguna etapa del embrión humano. Estos arcos y hendiduras faríngeas se forman sin una conexión verdadera entre las hendiduras ectodérmicas externas y los sacos faríngeos endodérmicos internos (fig. 72-1).

Las estructuras maduras de la cabeza y el cuello derivan de varios arcos branquiales y hendiduras intermedias.[5,6] El primer arco branquial forma la mandíbula y contribuye al proceso maxilar de la maxila superior.[6-8] El desarrollo anormal del primer arco branquial da lugar a una multitud de deformidades faciales que incluyen labio y paladar hendidos, forma o contorno anormal del oído externo y huesecillos internos malformados.[6,8] La primera hendidura branquial contribuye a la cavidad timpánica y la trompa de Eustaquio. Cuando esta primera hendidura no se desarrolla aparecen microtia y atresia auricular.[5,6] Del segundo arco surgen el hueso hioides y la hendidura de la fosa amigdalina.[1,2] La tercera hendidura migra hacia abajo en el cuello para desarrollarse en las glándulas paratiroides inferiores y el timo.[9,10] El descenso de la cuarta hendidura se mantiene en una zona más alta del cuello para formar las glándulas paratiroides superiores. El cuarto saco tiene un significado mayor ya que su parte ventral se transforma en el último cuerpo branquial, que contribuye al desarrollo de las células parafoliculares productoras de tirocalcitonina de la glándula tiroides.[9]

Aspectos clínicos

Las fístulas completas son más frecuentes que los senos externos. Ambos son más comunes que los quistes branquiales, al menos durante la infancia.[10,11] En los adultos predominan los quistes.[10] Por definición, todos los remanentes branquiales son de naturaleza congénita verdadera y ya existen al momento del parto.[8,11] Los quistes que se desarrollan a partir de las estructuras branquiales casi siempre aparecen en una fase posterior de la infancia, en comparación con las fístulas y remanentes cartilaginosos, que hacen su aparición durante la lactancia.[8] Es común que la abertura externa diminuta de la fístula y los senos externos no se noten durante algún tiempo. El drenaje mucoso es-

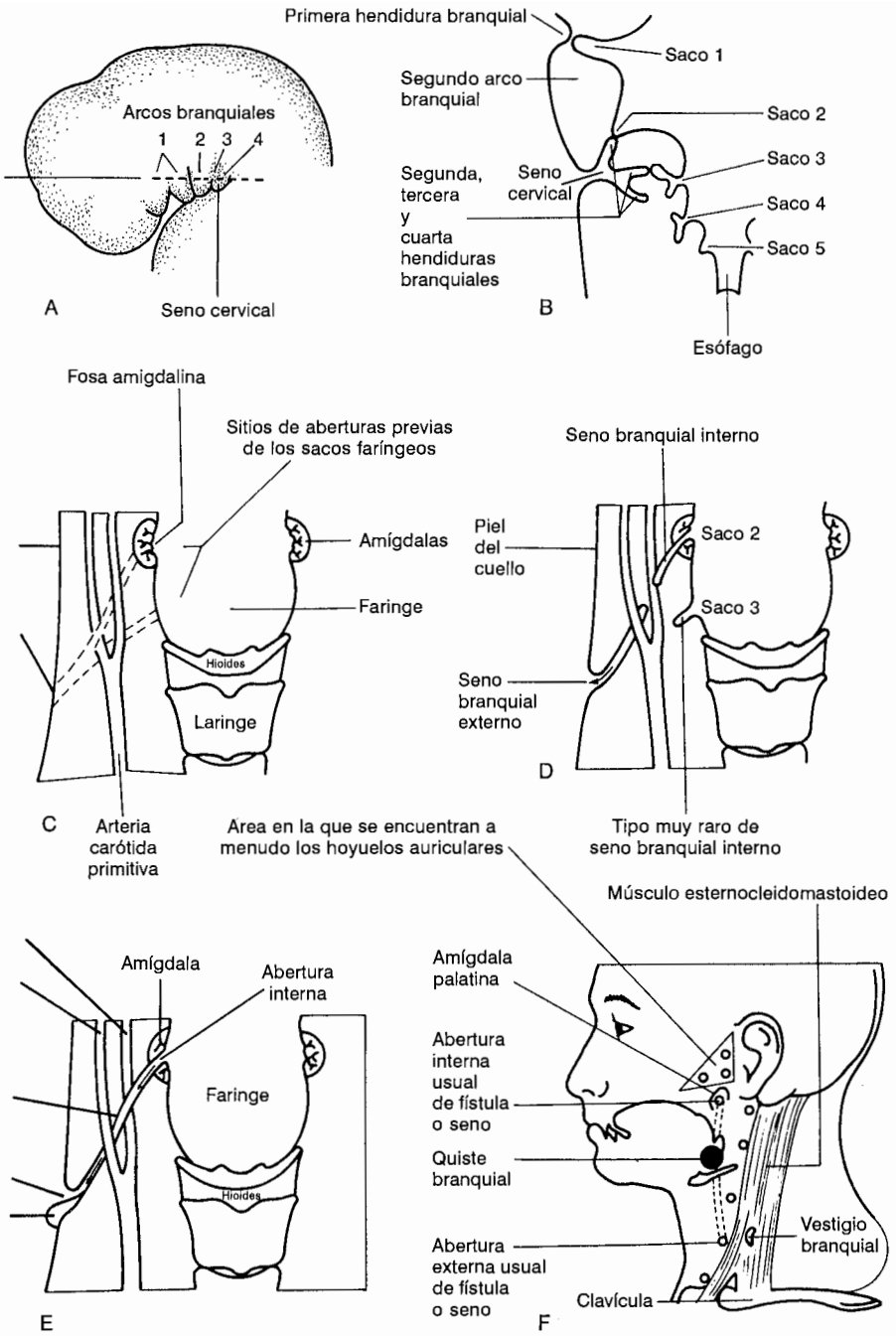


Fig. 72-1. *A*, región de la cabeza y el cuello de un embrión de cinco semanas. *B*, corte horizontal a través del embrión que ilustra la relación del seno cervical con los arcos branquiales y sacos faríngeos. *C*, la región del cuello adulto indica los sitios previos de abertura de los senos cervicales y faríngeos. Las líneas punteadas señalan los posibles cursos de las fístulas branquiales. *D*, base embriológica de varios tipos de senos branquiales. *E*, fístula branquial que resulta de la persistencia de partes de la segunda hendidura branquial y el segundo saco faríngeo. *F*, sitios posibles de quistes branquiales y aberturas de senos y fístulas branquiales. También se ilustra un vestigio branquial. (Tomado de Moore KL: The Developing Human: Clinically Oriented Embryology. Philadelphia, WB Saunders, 1977.)

pontáneo por el orificio anuncia su presencia e inicia la preocupación de los padres y la razón de la referencia del niño.

El cuadro clínico inicial puede ser una masa infectada por la incapacidad del material mucoide espeso para drenar de manera espontánea. Sin embargo, la infección es menos frecuente en fístulas y senos externos que en los quistes.[1] En ocasiones las aberturas cutáneas se marcan por colgajos de piel o remanentes cartilaginosos. El tracto mismo puede ser palpable; es posible percibir una estructura similar a un cordón que asciende en el cuello cuando el niño lo hiperextiende y se tensa la piel. La compresión a lo largo del tracto puede provocar la salida de material mucoide por el hoyuelo.

Las anomalías del primer arco branquial son raras. Los quistes se presentan como hinchazones de localización posterior o anterior al oído o inferiores al lóbulo en la región submandibular. Las aberturas hacia el exterior, si las hay, se ubican inferiores a la mandíbula en posición suprahiodea. Una tercera parte se abre en el canal auditivo externo.[12] El tracto puede estar muy cer-

cano o pasar a través de la glándula parótida. Esto y la proximidad del VII par craneal tornan difícil la resección. Los quistes preauriculares, senos y marcas dérmicas, con o sin remanente cartilaginoso, no se incluyen en este grupo de alteraciones.

El orificio externo de la segunda hendidura branquial se encuentra a lo largo del margen anterior del músculo esternocleidomastoideo, habitualmente en la unión de los tercios inferior y medio.[10] Los remanentes de la segunda hendidura branquial son más frecuentes que los de la primera.[10] En virtud de su origen embrionario, el tracto de la segunda hendidura penetra el músculo platisma y la fascia cervical, para ascender a lo largo de la vaina carotídea hasta el nivel del hueso hioides. Pueden encontrarse remanentes en cualquier punto a lo largo de su curso. El tracto residual se desvía hacia la línea media entre las ramas de la arteria carotídea, por atrás del vientre posterior del músculo digástrico y el estilohioideo y frente al nervio hipogloso para terminar en la fosa amigdalina (fig. 72-2).[10] Aunque la abertura interna puede estar en cualquier punto de la nasofaringe o bucofaringe, es más común en la fosa amigdalina. Cerca del 10% de los remanentes del segundo arco branquial es bilateral.[10]

Es inusual encontrar quistes y senos de la tercera hendidura branquial.[2,6] Cuando se identifican, se sitúan en la misma zona que los de la segunda hendidura, pero ascienden por la parte posterior de la arteria carotídea y no a través de la bifurcación de la misma.[6] El trayecto fistuloso penetra en la membrana tirohioidea y entra al seno piriforme. Son muy raras las fístulas del cuarto arco branquial y es difícil diferenciarlas de otras anomalías. Los quistes de la cuarta bolsa también lo son y deben diferenciarse del laringocele. Los trayectos fistulosos proceden del ápex del seno piriforme, descienden por atrás del arco aórtico y luego discurren por delante de la carótida para finalizar en el seno cervical vestigial de His.[13]

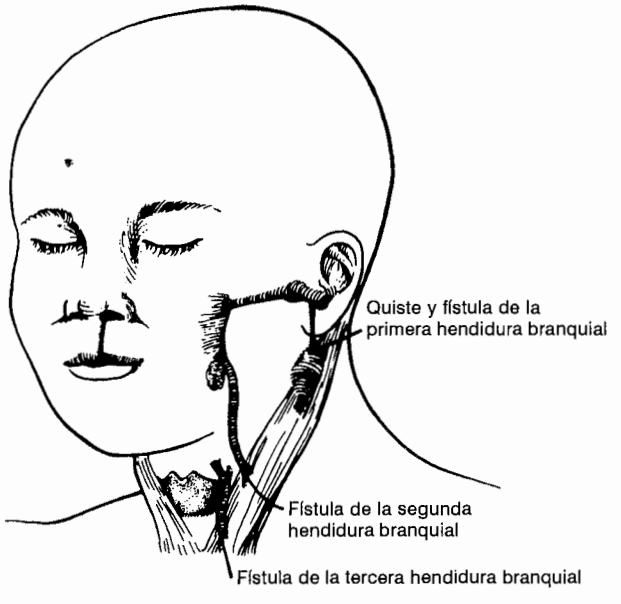


Fig. 72-2. Un niño con labio hendido y remanentes de los primeros tres sistemas branquiales. Nótese la relación importante con el músculo esternocleidomastoideo y el origen de las fístulas. (Tomado de Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al [eds]: Pediatric Surgery [4th ed]. Chicago, Year Book Medical, 1986, p 543.)

Pueden existir otras alteraciones que surgen de la tercera y cuarta bolsas branquiales y se presentan como estructuras quísticas en el cuello. Los quistes del timo ocurren como resultado de la degeneración incompleta del conducto faríngeo o degeneración quística progresiva de los remanentes de los corpúsculos de Hassall.[13] La mayoría se ubica en el lado izquierdo del cuello.

Los quistes de la paratiroides se localizan en cualquier lugar alrededor de la glándula tiroides o en el mediastino. Por lo general, no se vinculan con irregularidades bioquímicas, aunque hay informes de hiperparatiroidismo secundario a quistes funcionales. No se han dilucidado sus factores etiológicos. Es posible que se trate de remanentes embriológicos de la tercera y cuarta bolsas branquiales o que representen degeneración quística de los adenomas o agrandamiento gradual de microquistes.[13]

Se desarrollan procesos infecciosos en cualquier etapa de estos remanentes branquiales. Desde un punto de vista técnico, se facilita la disección quirúrgica cuando la lesión se extirpa en forma electiva, antes de cualquier infección. Se reduce también la formación de cicatrices y el riesgo de recurrencia. Las indicaciones principales del tratamiento quirúrgico son el drenaje persistente y la posibilidad de infección. Se ha notificado la presencia de carcinoma epidermoide en algunos pacientes con quistes de la hendidura branquial, pero esta complicación es propia de la edad adulta.[14]

Diagnóstico

Lo más probable es que la presencia de drenaje mucoide por una pequeña abertura a lo largo del borde del músculo esternocleidomastoideo indique un seno de la hendidura branquial. La palpación del tracto y la observación del drenaje mucoso lo confirman. Aunque se puede inyectar tinta de color o material radiopaco, estas manipulaciones suelen ser innecesarias. Un interrogatorio preciso a los padres es definitivo. Se requiere el entendimiento del origen embriológico y una técnica quirúrgica correcta para asegurar una excisión completa.

Tal vez sea más difícil establecer el diagnóstico de los quistes. Se hallan en la profundidad de la piel a lo largo del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo.[1] Por lo regular pueden distinguirse de los higromas quísticos, que son subcutáneos y pueden transiluminarse. La ultrasonografía se emplea para identificar la naturaleza quística de una masa si no es aparente en la exploración física.[15,16] Además, el ultrasonido de tiempo real con Doppler reconoce estructuras vasculares vinculadas. A menudo, un ultrasonografista hábil puede ayudar a que el cirujano pediatra detecte las estruc-

turas adjuntas de importancia y a clasificar el tipo y localización de la estructura quística que se encuentra en el ángulo de la mandíbula. El diagnóstico diferencial de una masa en el ángulo de la mandíbula es extenso y puede incluir adenopatía, higromas quísticos, dermoides y lesiones parotídeas, así como neoplasias primarias y metastásicas de origen linfático. La masa que se vincula con la tortícolis se discute en una parte posterior de este capítulo. La definición precisa de la causa de la masa casi siempre requiere exploración quirúrgica.

Tratamiento

El objetivo terapéutico de todos los senos, quistes y fisuras congénitas del cuello es la excisión completa, cuando no exista inflamación.[17] Este procedimiento puede realizarse con seguridad a cualquier edad y, las más de las veces, mientras más pronto mejor.[17] Si la lesión está infectada al momento de la presentación, el tratamiento antibiótico y las compresas tibias para fomentar el drenaje espontáneo de los tapones mucoides (mucosos) deben anteceder a la resección definitiva. Los intentos de excisión completa en un campo inflamado e infectado incrementan el riesgo de daño nervioso, resección incompleta y recurrencia. Algunas veces son necesarios incisión limitada y drenaje (ID) para resolver la infección. Aunque no se recomienda la aspiración con aguja de los quistes branquiales, se puede usar en lugar de ID para controlarla. Quizá se requiera aspiración repetida.

La operación ambulatoria para resecar un seno por hendidura branquial o quiste se lleva a cabo con anestesia general. Se mantiene al sujeto en decúbito supino con una leve hiperextensión del cuello, la cual se mantiene con una bolsa acolchonada en forma de frijol que mantiene la cabeza y el cuello del paciente en posición extendida (fig. 72-3). Por lo regular se requiere intubación endotraqueal para que el anestesiólogo obtenga una vía aérea segura. Se practica una pequeña incisión elíptica transversa alrededor del orificio externo y se profundiza más allá de la fascia cervical. La disección inicial se efectúa a lo largo del borde inferior del corte, para que el tracto ascendente se identifique desde abajo y no se lesione. Aunque es posible colocar catéteres y sondas, el uso de lámpara frontal y la magnificación proveen amplia visualización, con la cual es posible la disección adecuada del tracto del músculo que lo recubre, aponeurosis y grasa. La disección empieza en la parte superior y se continúa en el tracto hasta que la visualización de la porción más superior del tracto se torne difícil. A este nivel es necesaria una segunda incisión paralela de localización más superior para la exposición adecuada y se continúa hacia arriba entre la bifurcación de la carótida y el punto donde el tracto se inserta en la faringe. Se liga la fístula con material absorbible. La herida se cierra en capas con material absorbible. No se usan drenajes.

Las recurrencias son raras, pero indican que una parte del tracto recubierto con epitelio se pasó por alto. La tasa de recurrencia es mayor en casos de lesiones con infección previa.

Los quistes branquiales libres de infección se resecan de manera electiva. Los abscesos que se drenan por medio de un corte o aspiración, o los que se rompen de manera espontánea, se tratan con antibióticos para controlar la inflamación secundaria. La excisión quirúrgica completa se retrasa hasta que ceda la inflamación y la piel periférica sea manipulable. La recurrencia es rara cuando se remueve el quiste completo.

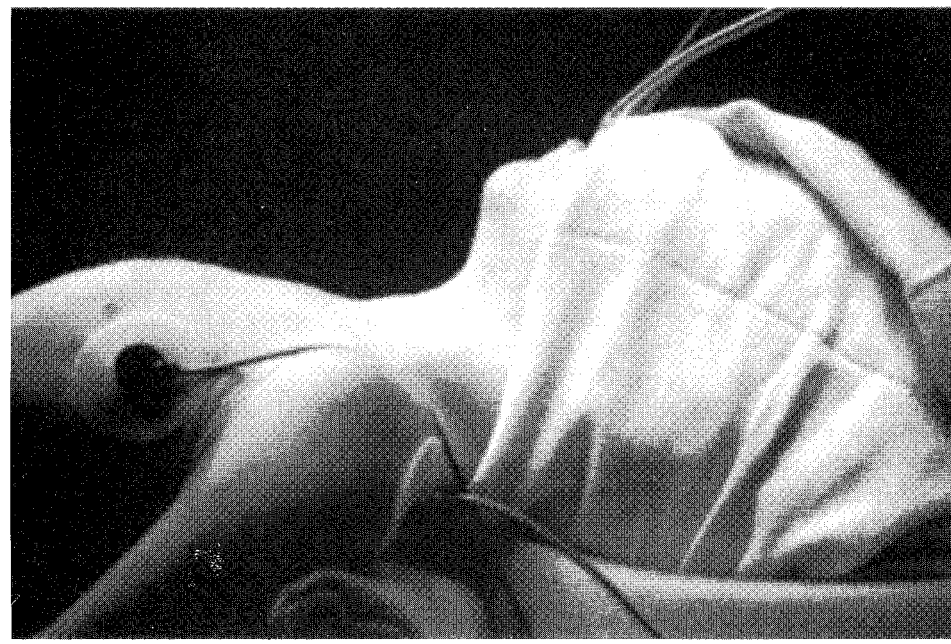


Fig. 72-3. Postura del niño para la operación de cuello. La hiperextensión de la cabeza con apoyo bajo los hombros y estabilización con una bolsa en forma de frijol mantiene al niño en una posición estable y facilita la exposición. La cabecera de la mesa debe elevarse 30° para disminuir la presión venosa en el cuello.

HOYUELOS (CAVIDADES), SENOS Y QUISTES PREAURICULARES

Embriología

Los hoyuelos, quistes y senos preauriculares no tienen un origen real en la hendidura branquial.[18] Representan inclusiones ectodérmicas que se relacionan con montículos ectodérmicos embrionarios que, en esencia, forman las orejas.[6] Muchas veces los senos son cortos y con extremo ciego. Nunca se conectan hacia dentro con el canal auditivo externo o la trompa de Eustaquio.[18] Lo característico es que terminen en bandas delgadas que se mezclan con el periostio del canal auditivo externo. Tienden a ser familiares y suelen ser bilaterales.[1] Los quistes preauriculares se localizan en el plano subcutáneo superficial a la aponeurosis parotídea. Parecen más profundos sólo si se infectan. Las células que recubren estos quistes y senos son de epitelio escamoso estratificado. No contienen folículos pilosos por su origen ectodérmico relacionado con la formación del oído externo.[17]

Aspectos clínicos

Los quistes y senos preauriculares son comunes al nacimiento. El padre advierte la naturaleza familiar y bilateral de estas lesiones.[10] Por lo regular, los senos no drenan y muchos pediatras creen que la excisión es innecesaria. En tal caso, no es precisa la intervención quirúrgica. Sin embargo, a menudo los padres refieren la salida de un material sebáceo a partir del seno. Dicho drenaje es una indicación para la excisión quirúrgica. Los senos que drenan se conectan con quistes subcutáneos y son más propensos a las infecciones estafilocócicas. Lo ideal es que estas lesiones se resequen por completo antes que se infecten (fig. 72-4). Las infecciones previas aumentan la dificultad de la excisión quirúrgica completa, la cual eleva el riesgo de recurrencia.

Fig. 72-4. Quiste preauricular infectado. El hoyuelo anterior al hélix es difícil de ver. Obsérvense el aumento del volumen y los cambios cutáneos en la región anterior al trago. Los senos preauriculares que drenan material sebáceo deben resecarse de manera electiva. Las compresas tibias y los antibióticos hicieron posible que disminuyera la inflamación. El seno quístico se removió después por completo.

Tratamiento

El tratamiento de elección del trayecto del seno no infectado y el quiste subcutáneo que drena es la resección quirúrgica completa hasta el nivel de la aponeurosis temporal. Es importante evitar la rotura y realizar excisión completa para reducir el riesgo de recurrencia.[19] Si sobreviene la infección se trata con antibióticos y compresas tibias para favorecer el drenaje y controlar la inflamación periférica. Algunas veces, como en el caso de quistes branquiales infectados, puede requerirse la incisión y drenaje o la aspiración con aguja para controlar la infección.

La excisión quirúrgica consta de incisión elíptica con un colgajo dérmico y pequeño de tipo galón en derredor del seno. Luego se diseca el quiste del tejido subcutáneo y se extirpa por completo.[18] El quiste o seno pueden estar muy ramificados, lo que dificulta la resección completa. La remoción de una porción pequeña de cartílago adyacente reduce el riesgo de no resecar una de estas pequeñas ramificaciones branquiales. La incidencia de recurrencia es tan alta como 42% debido a la multiplicidad de las ramificaciones; es por ello que algunos médicos recomiendan la incisión preauricular extendida para aumentar la exposición.[19] Es común la infección de la herida en el periodo posoperatorio.[19]

QUISTE DEL CONDUCTO TIROGLOSO

Una de las anomalías más frecuentes en la línea media del cuello es el quiste del conducto tirogloso.[4] Aunque su origen es embrionario, es raro que estas irregularidades se manifiesten en el periodo neonatal.[1] Lo más común es que se observen en los niños de edad preescolar.[1] También aparecen con frecuencia en adultos jóvenes y son las masas más habituales en la línea media del cuello, con excepción del bocio tiroideo.[12]

Embriología

Los remanentes tiroglosos dan lugar a masas sobre la línea media, desde la base de la lengua hasta el lóbulo piramidal de la glándula tiroides. La embriogenia del conducto tirogloso se liga estrechamente con la de la glándula tiroides, hueso hioides y lengua.[9] El orificio ciego es el sitio del desarrollo del divertículo tiroi-

deo.[9] En el embrión esta estructura se desarrolla en una región caudal al tubérculo impar central, que es una de las yemas faríngeas que dan origen a la lengua.[9] A medida que ésta se desarrolla, el divertículo tiroideo desciende hacia el cuello, manteniendo su conexión con el orificio ciego.

En ese momento el hueso hioides se desarrolla a partir del segundo arco branquial. La glándula tiroides toma forma entre la cuarta y séptima semanas y desciende hasta su posición pretraqueal en el cuello.[20] Como resultado de estos sucesos múltiples que se presentan de manera simultánea, el conducto tirogloso puede pasar al frente o por detrás del hueso hioides, aunque es más común que sea a través de él. En situaciones normales, el conducto desaparece en el momento en que la tiroides llega a su posición correcta. Los quistes del conducto tirogloso nunca tienen una abertura primaria externa ya que, desde el punto de vista embriológico, el tracto tirogloso jamás llega a la superficie del cuello.[20] Un quiste puede situarse en cualquier punto a lo largo del curso por el que migra el tracto tirogloso en el cuello, si el descenso se detiene y el tracto no se oblitera (fig. 72-5). En ocasiones el quiste se adhiere al lóbulo piramidal o es intratiroideo.[21]

El fracaso completo de la migración del tiroides tiene como efecto una glándula tiroides lingual, la cual se desarrolla por abajo del orificio ciego en la base de la lengua.[22] En este caso, no existe tejido tiroideo en el cuello.[22] Se ha informado que la incidencia de tejido ectópico tiroideo en o cerca del conducto es de 10 a 45% y algunos médicos aconsejan radiografías de la tiroides para eliminar la posibilidad de una glándula tiroides ectópica como quiste tirogloso.[23-25] La localización anatómica es útil para diferenciar ambas entidades. Noventa por ciento del tejido ectópico tiroideo yace en la base de la lengua y los conductos de los quistes tiroglosos rara vez se hallan en ese sitio. Se investigan los antecedentes para recoger evidencia de hipotiroidismo y se concede atención a las pruebas de funcionamiento tiroideo. Las anormales o la sospecha de antecedentes indican radiografías tiroideas preoperatorias.[25] El tratamiento suscita controversia si se reconoce tejido tiroideo ectópico, pero algunos médicos sugieren supresión médica para disminuir el tamaño de la masa.

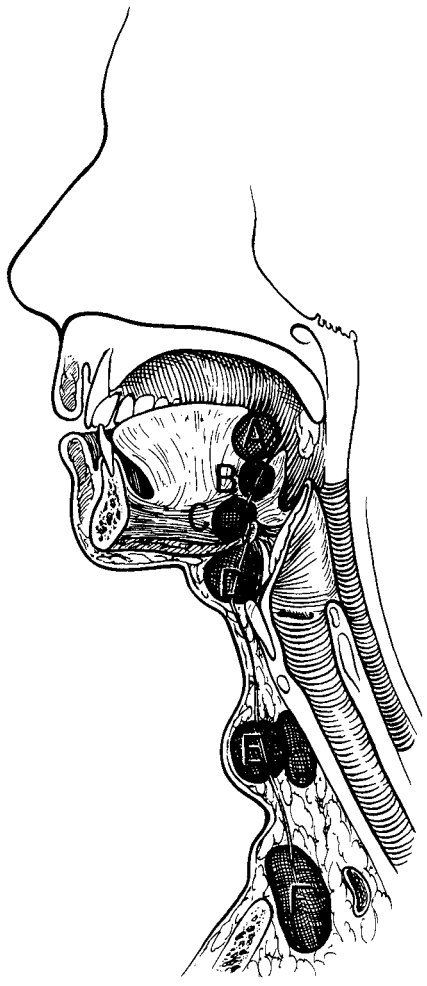


Fig. 72-5. Quistes del conducto tirogloso. Estos quistes pueden localizarse en cualquier punto desde la base de la lengua hasta detrás del esternón. *A* y *B*, linguales (raros). *C* y *D*, adyacentes al hueso hioides (frecuentes). *E* y *F*, de la fosa supraesternal (raros). (Tomado de Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al [eds]: Pediatric Surgery [4th ed]. Chicago, Year Book Medical, 1986, p 549.)

Aspectos clínicos

Lo normal es que los quistes tiroglosos se localicen en la misma línea a nivel del hueso hioides o justo por abajo de éste (fig. 72-6). Deben distinguirse los quistes tiroglosos suprahioideos de los quistes dermoides submentonianos y de los nódulos linfáticos submentonianos.[26] En raras veces los quistes tienen localización supraesternal.

El signo inicial es habitualmente una masa en la línea media del cuello. En virtud de la comunicación con la boca a través del orificio ciego, los quistes tiroglosos pueden infectarse con la flora bucal. Deben hacerse todos los esfuerzos para remover estas lesiones antes que se infecten. La excisión quirúrgica completa de las lesiones infectadas y portadoras de alguna enfermedad es difícil; el riesgo de daño a las estructuras circundantes y la tasa de recurrencia son mayores.

En el examen físico el quiste del conducto tirogloso es liso, blando e insensible. Para distinguir esta lesión de un dermoide más superficial se debe palparla mientras el niño saca la lengua. Debido a su adherencia con el orificio ciego, el quiste del conducto tirogloso no se mueve por completo cuando la lengua se protruye. Es más confiable esta maniobra que pedirle al niño que degluta y determinar si la masa se mueve durante esta acción.

El quiste se conecta a menudo con el orificio ciego por medio de un tracto único o múltiple, que pasa a través del hioides. El recubrimiento del conducto es de epitelio escamoso estratificado o epitelio columnar ci-

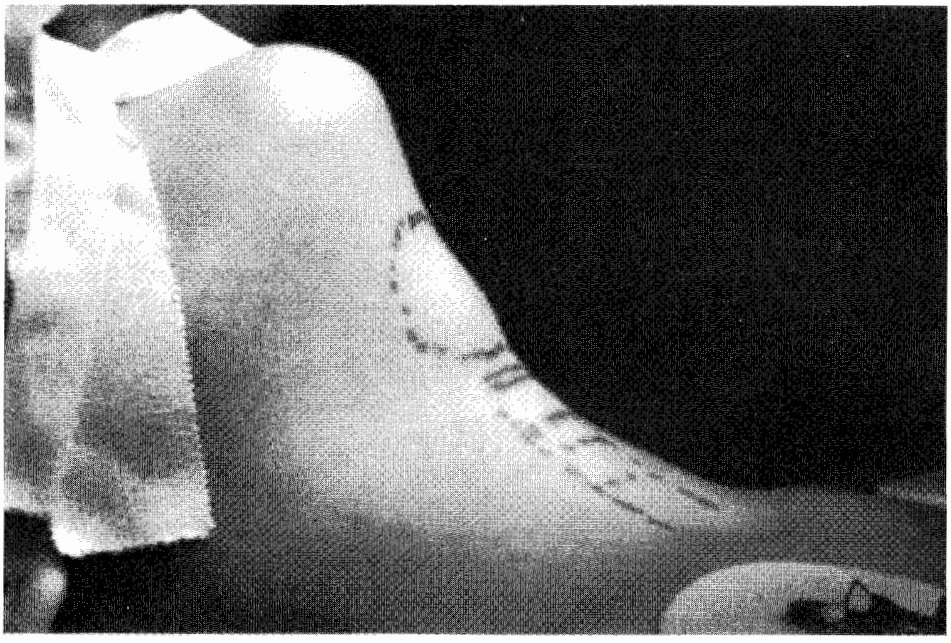


Fig. 72-6. Quiste típico del conducto tirogloso que se localiza en la línea media, justo abajo del hueso hioides. Las marcas en el cuello representan los anillos cricotiroideo y traqueales.

liado seudoestratificado con glándulas secretoras de moco.[9] Contiene un moco brillante característico.

Tratamiento

Se aconseja la excisión quirúrgica para evitar complicaciones como la infección y el riesgo menor (< 1%) de desarrollar cáncer.[25] El quiste del conducto tirogloso se trata con la excisión completa del quiste y su tracto hacia arriba, hasta la base de la lengua (fig. 72-7). En 1920, Sistrunk describió la excisión de la parte central del hueso hioides como tratamiento necesario para evitar la recurrencia.[27] Los estudios de seguimiento confirmaron estos hallazgos. Como se practica en la actualidad, la operación debe incluir la resección de la parte central del hueso hioides.[28,29] Varios estudios más mostraron que pueden existir múltiples tractos menores que se conectan a través del hueso hioides al piso de la boca, lo que requiere resección amplia de los tractos arriba del hioides.[28-30] Si se omiten éstos, aumenta la

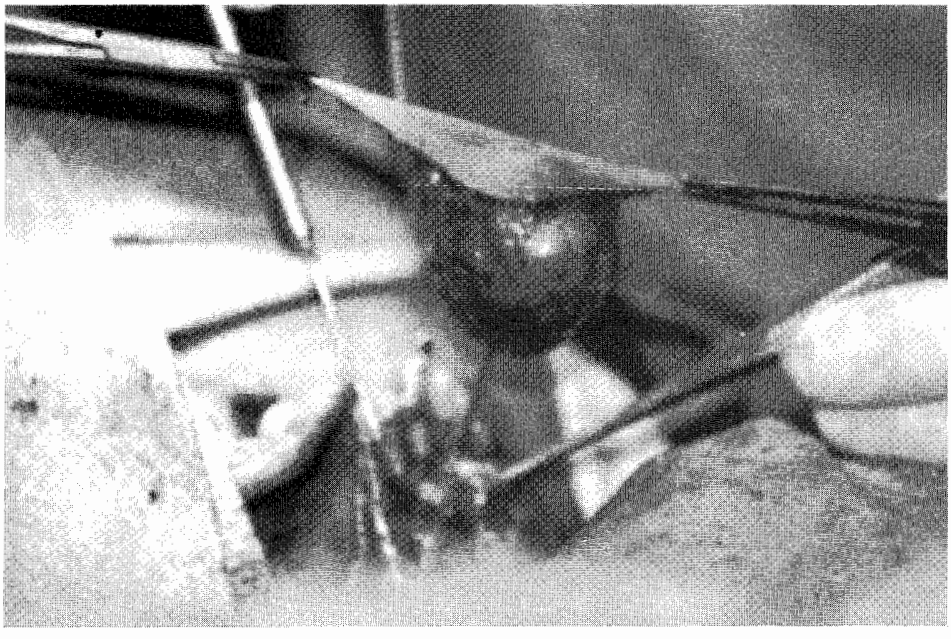


Fig. 72-7. Excisión completa de un quiste del conducto tirogloso con infección previa. Se extirpó la piel periférica por los cambios relacionados con la infección anterior. Nótese el tracto bien definido que conduce hacia el hueso hioides y piso de la boca. La operación se completa con la remoción de la parte central del hioides y la ligadura con sutura del tracto.

incidencia de recurrencia.[31] La mejor oportunidad exitosa es la resección amplia en el primer acto quirúrgico.[30]

El quiste tirogloso se expone a través de una incisión transversa. Tiene una apariencia característica, muy diferente de la del tejido tiroideo. La disección debe continuarse en sentido cefálico hasta el hioides. El corte de este hueso se simplifica con el uso de tijeras anguladas, similares a las de Potts. La base del tracto en el piso de la boca se liga con material absorbible. Las alas del hioides no se aproximan. La herida se cierra en capas. Si se penetra el piso de la boca inadvertidamente, puede repararse con material absorbible. La herida se irriga de manera copiosa. Algunas veces la disección puede ser más sencilla si se pide al anestesiólogo que coloque su dedo en la base de la lengua para identificar el punto cefálico de la disección.

Con la resección completa que incluye la parte central del hioides, el riesgo de recurrencia es bajo.[31,32]

QUISTES DERMOIDES Y EPIDERMOIDES

Desde el punto de vista embriológico, los quistes dermoides representan elementos ectodérmicos atrapados bajo la piel o que no se separan del tubo neural.[33,34] A nivel histológico, los dermoides se diferencian de los epidermoides por las estructuras glandulares accesorias que se hallan en los primeros,[33] que contienen además glándulas sebáceas, folículos pilosos, tejidos conectivos y papilas.[33] Ambos poseen material sebáceo dentro de la cavidad quística.

La localización más frecuente para los dermoides en los niños es el trayecto del margen palpebral supraorbitario. Es común que esta lesión aparezca como un aumento de volumen, típico en la esquina de la ceja. Aunque muchas veces se une a la fascia ósea subyacente, esta afección es móvil e insensible. En ocasiones la masa puede tener forma de una pesa y penetrar a través del hueso de la órbita. Es probable que los quistes dermoides de la línea media representen atrapamiento del epitelio de origen del arco branquial, al momento de la fusión embriológica en la línea media.[35] Estos trastornos pueden confundirse con quistes del conducto tirogloso. Sin embargo, los dermoides son más superficiales. Como se mencionó, son móviles cuando la lengua se protruye forzadamente. A cualquier lesión de la línea media de la piel cabelluda, sospechosa de ser dermoide, se la somete a valoración preoperatoria con resonancia magnética (IRM) para descartar la extensión intracraneal. En la operación se reconoce que carecen del tracto que los conecta con el hueso hioides u otras estructuras del cuello.

La excisión quirúrgica es el tratamiento de elección para todos los dermoides y epidermoides. Es importante la resección completa de la cápsula para disminuir el riesgo de recurrencia. Tal vez se presente infección secundaria a traumatismos locales. Asimismo, es posible la degeneración maligna de los dermoides, aunque rara.[35] La remoción quirúrgica completa es curativa.

TORTICOLIS

Etiología

En la niñez es congénita o adquirida. La primera, la más común, es secundaria a fibrosis o acortamiento del músculo esternocleidomastoideo.[36-38] Es característico que el acortamiento de este músculo traccione la cabeza y el cuello hacia el lado de la lesión. La "masa" resultante representa el tejido fibroso palpable dentro del músculo. Aún se debate acerca de la causa de este "tumor fibroso".[39] La notable incidencia de presentaciones pélvicas y otras posturas obstétricas anormales se ha considerado para apoyar tanto la lesión como la causa del tumor. Quienes sustentan la idea del tumor aducen que la presentación anómala es resultado de una postura anormal fija de la cabeza; en cambio, los que postulan la idea del traumatismo aseveran que la extracción difícil es la causa de la lesión.[37,40] Ninguna teoría explica por completo este trastorno.

Los factores etiológicos de la forma adquirida incluyen la hemivértebra cervical y el desequilibrio de los músculos oculares. En los niños en quienes no se encuentra esta última alteración, hay probabilidades altas de que la anomalía sea consecuencia de defectos de Klippel-Feil o neurológicos.[41] También resulta sospechoso el proceso infeccioso del área otorrinolaringológica y la posibilidad de alguna enfermedad neoplásica subyacente.[42,43]

Desde el punto de vista patológico, la anormalidad básica de la tortícolis congénita es la fibrosis del endomisio (depósito de colágena y fibroblastos alrededor de las fibras musculares individuales que sufren atrofia).[39] Los núcleos sarcoplásmicos se compactan para formar "células musculares gigantes", que son multinucleadas.[39] La gravedad y distribución de la fibrosis difieren mucho de un paciente a otro. Algunos casos de fibrosis son bilaterales. El hecho de que exista tejido fibroso maduro, aun en el recién nacido, sugiere que la enfermedad empieza mucho antes del parto y es probable que no se deba a un alumbramiento difícil.

Diagnóstico

En una serie de 100 lactantes con tortícolis, 66% tenía un "tumor" en el músculo y el otro 34% padecía fibrosis, aunque no tumor.[32,44] En otra serie más reciente de 624 casos chinos, sólo el 35.4% padecía tumor.[45] En el caso típico, la masa no se encuentra en el periodo neonatal, sino en la primera revisión del niño sano, unas seis semanas después del parto. El lactante asume la postura típica con la cara y la barbilla rotadas al lado contrario de la lesión y la cabeza inclinada hacia el hombro ipsolateral.[40] La tortícolis adquirida se presenta en cualquier edad y es importante tener en mente las causas de ésta. Su apariencia depende de la gravedad de la lesión, la distribución de la fibrosis y el patrón de crecimiento del niño. Con el tiempo se desarrolla asimetría facial y craneal, que se vuelve irreversible a los 12 años de edad.[46] Existe un aplanamiento

notable de las estructuras faciales en el lado de la lesión.

Tratamiento

Entre 80 y 97% de los neonatos afectados no requiere tratamiento quirúrgico.[45,47] La clave para el tratamiento exitoso es el reconocimiento temprano y la fisioterapia oportuna.[38,47] Mientras más tiempo persista el acortamiento muscular, mayor será la asimetría facial y craneal y los tejidos cervicales profundos se afectarán más en el proceso.

En la mayoría de los casos, la corrección completa puede lograrse con ejercicios oportunos de estiramiento y gradación de movimiento, así como cambios posturales del lactante en la cuna. Los padres deben aprender a practicar estos ejercicios con el lactante una o dos veces al día. Uno de los progenitores sostiene el hombro del niño desde abajo contra una superficie firme y el otro gira la cabeza hacia el hombro opuesto. Cuando la cabeza del niño se rota hacia el hombro opuesto, el músculo se amasa con gentileza a lo largo de todo su curso. Muchas veces un padre puede lograr los ejercicios de estiramiento al colocar al lactante sobre su regazo, girar su cabeza y extenderla con gentileza sobre sus rodillas. Una maniobra adicional es una nueva distribución en el cuarto del niño, cambiando los objetos en la cuna y "forzando" al individuo a que mire hacia el lado opuesto del músculo enfermo. En un estudio se muestra una duración promedio de 4.7 meses para la resolución exitosa no quirúrgica.[48]

Algunos clínicos han sugerido que el criterio para la operación, sin importar cuál sea la edad, es el desarrollo de hemihipoplasia.[38] En los niños con tortícolis importante es invariable que exista hemihipoplasia facial y no se presenta siempre una relación lineal entre ambos trastornos.[47] El músculo puede dividirse donde sea, pero la sección transversal en el tercio medio, a través de incisión lateral en collar, es más sencilla y deja la cicatriz más aceptable desde el punto de vista estético.[47,49] Mediante esta incisión se puede dividir la fascia del cuello, la cual suele estar tensa y puede necesitar que se la divida en sentido anterior hasta la línea media y en sentido posterior hasta el borde anterior del trapecio. Se instituye tan pronto como sea posible la fisioterapia intensiva, que incluye rotación completa del cuello en ambas direcciones y extensión completa de la columna cervical. En ocasiones se utiliza en un niño mayor una tablilla para proporcionar una sobrecorrección y estiramiento del músculo.[47,49]

☐ Lesiones inflamatorias de los ganglios linfáticos cervicales

Los ganglios linfáticos cervicales grandes son, por mucho, las más frecuentes masas en el cuello durante la infancia. En la mayoría de los casos son el resultado de hiperplasia reactiva inespecífica.[1] El factor etiológico es a menudo viral o guarda relación con infecciones de las vías respiratorias superiores o la piel. La adenitis se resuelve de manera espontánea. Casi todos los pacientes presentan ganglios linfáticos agrandados bilaterales. Puesto que los ganglios cervicales anteriores drenan linfa de la boca y faringe, prácticamente todas las infecciones de vías respiratorias superiores y faringe tienen cierto efecto sobre los ganglios linfáticos cervicales anteriores. Es frecuente que los ganglios grandes sean palpables en los niños de dos a 10 años. Los ganglios palpables son poco comunes en lactantes. Es más probable que una masa en un niño menor de dos años sea en realidad un higroma quístico o quistes del conducto tirogloso, dermoides o branquiales. Se establece diagnóstico diferencial con los hallazgos clínicos.[50]

Debido a que la cabeza contiene tantas estructuras a través de las cuales entran bacterias o virus al cuerpo, los ganglios linfáticos cervicales se afectan con frecuencia en los padecimientos infecciosos e inflamatorios. También es posible que sean las primeras manifestaciones clínicas de diversos tumores, en especial los del grupo del linfoma.[1] La lesión inflamatoria más común de los ganglios linfáticos cervicales es la linfadenitis supurativa (figs. 72-8 y 72-9).[1] Otras de importancia son la enfermedad por arañazo (rasguño) de gato, la linfadenitis micobacteriana atípica y la linfadenitis tuberculosa. Menos comunes pero relevantes para el diagnóstico diferencial de la adenitis cervical son la enfermedad de Kawasaki y el SIDA.

LINFADENITIS CERVICAL SUPURATIVA AGUDA

La causa más común de crecimiento agudo de los ganglios linfáticos es una infección bacteriana que se origina en la bucofaringe o en otro sitio en la zona de drenaje.[51] Los microorganismos habituales son el *Staphylococcus aureus* resistente a la penicilina y el *Strep-*

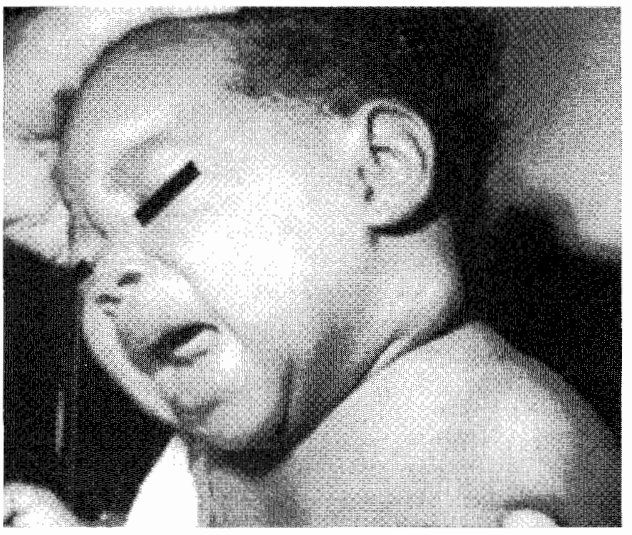


Fig. 72-8. Adenitis cervical supurativa aguda. La piel está brillante y tensa sobre la cavidad central del absceso.

Fig. 72-9. La aspiración de material purulento confirma el diagnóstico de linfadenitis supurativa. Con frecuencia pueden ser necesarias varias aspiraciones para extirpar la totalidad de los detritos y es posible evitar la necesidad de una incisión formal con drenaje.

tococcus hemolyticus, aunque las muestras de secreción purulenta que se obtiene muestran a menudo una mezcla de ambas o son estériles.[51] El estafilococo es la bacteria más común en los lactantes.[52] Los anaerobios, típicos de la bucofaringe, no son patógenos en la adenitis cervical. Es fácil determinar el diagnóstico. La fiebre es variable y casi siempre ligera. Muchas veces el tratamiento inicial con antibióticos precede a la resolución sin supuración. Sin tratamiento, el ganglio suele crecer y se vuelve fluctuante, lo que al final conduce al adelgazamiento de la piel suprayacente y la formación de un absceso.

La aspiración con aguja puede ser diagnóstica y terapéutica. La obtención de material purulento confirma el diagnóstico. Esta secreción puede cultivarse (fig. 72-9). Con frecuencia, la aspiración con aguja y el drenaje del material purulento, junto con el tratamiento antibiótico juicioso, pueden disminuir la necesidad de una incisión formal con drenaje. Algunas veces son necesarias varias aspiraciones.

Si el niño se ve intoxicado o es muy joven, la hospitalización y los antibióticos intravenosos, incluido uno contra los gérmenes con resistencia a la lactamasa beta, son de utilidad, pero a menudo se requiere ID. Puede incidirse el nódulo y empacarse en forma laxa con un drenaje de Penrose. Es posible adiestrar al padre para que practique las irrigaciones a través de este drenaje, lo cual fomenta la salida de detritos residuales. La mejora aparente ocurre en dos a tres días, pese a lo cual se continúan los antibióticos por 10 días más. La resolución completa tarda semanas.

LINFADENITIS CRONICA

En ocasiones los niños tienen ganglios con un crecimiento impresionante que no parece presentar una infección aguda. Los ganglios no están tan inflamados o sensibles como en una adenitis bacteriana aguda. Es poco probable el progreso hacia la fluctuación. El niño con este tipo de linfadenopatía debe estudiarse en busca de tuberculosis, infección micobacteriana típica y enfermedad por arañazo de gato. La mayoría de los sujetos debe recibir un curso completo de dos semanas con un antibiótico antiestafilocócico oral. El mismo médico debe explorar al paciente repetidas veces para evaluar los resultados del tratamiento. Un ganglio linfático dominante único que se presente durante más de seis a ocho semanas y que no responda al tratamiento antibiótico correcto debe removerse por completo, cultivarse y someterse a un examen histológico para descartar una neoplasia. Los ganglios linfáticos agrandados en el espacio supraclavicular y triángulo posterior son de mayor preocupación para enfermedad maligna en comparación con los de la región submandibular o triángulo anterior.

LINFADENITIS MICOBACTERIANA

Aspectos clínicos

La prevalencia e incidencia relativa de infecciones consecutivas a micobacterias varían con el éxito de las medidas preventivas en las poblaciones particulares.[53] En los países desarrollados las micobacterias bovinas ya se eliminaron de la leche.

Casi todos los casos de linfadenitis micobacteriana se originan por la micobacteria atípica del complejo *Mycobacterium avium-intracellulare-scrofulaceum* (MAIS).[53] Este término de aceptación internacional define a este grupo de 10 a 15 micobacterias, las cuales producen una forma específica y localizada de linfadenitis.[28,33,53] Se piensa que la vía de entrada principal es la membrana mucosa de la faringe. Se cree asimismo que la linfadenitis por *M. tuberculosis* es una extensión de una infección pulmonar primaria que casi siempre afecta los ganglios supraclaviculares.[54] Por lo regular, la infección con las cepas atípicas compromete los ganglios cervicales más altos, más a menudo los submandibulares o submaxilares.[54] Este hallazgo es consistente con la causa de una infección primaria y no de enfermedad pulmonar. Los procesos infecciosos son más comunes entre los años primero y quinto de edad: es rara la aparición antes del primero. La enfermedad afecta los ganglios linfáticos de un solo lado y la diseminación es rara. Las micobacterias atípicas entran a partir del ambiente y no son contagiosas, aunque el reservorio es la boca y bucofaringe de niños aparentemente sanos.[52] No se ha comunicado la diseminación de la enfermedad de persona a persona y no es necesario el aislamiento.

Las más de las veces, una infección con micobacterias atípicas se limita a los ganglios linfáticos. Los pacientes pediátricos con linfadenitis micobacteriana atípica permanecen asintomáticos. Los ganglios linfáticos suelen ser insensibles. Es probable que ocurra involución espontánea de la infección atípica de los ganglios linfáticos que provoque rotura de los ganglios y formación de senos o fístulas. Usualmente, el niño con es-

crófula tuberculosa padece síntomas. La mayoría tiene tuberculosis pulmonar cuando se establece el diagnóstico.[55] Es raro que la infección progrese de la adenopatía cervical a la enfermedad pulmonar, si las radiografías torácicas iniciales son claras. Tampoco es frecuente que exista degeneración de los ganglios con absceso y formación de fístulas.

Diagnóstico

En los niños, la linfadenitis tuberculosa o micobacteriana atípica se presenta con un cuadro clínico de hipertrofia crónica de ganglios linfáticos.[56] La tuberculosis pulmonar en la radiografía torácica ayuda a identificar la causa del aumento del volumen cervical. Los pacientes con MAIS tienen a menudo radiografías normales del tórax. Las reacciones cutáneas ayudan a diferenciar estas afecciones. Todos los niños con tuberculosis evidencian reacción positiva al derivado proteico purificado de segunda generación (DPP). Los sujetos con infección atípica por micobacterias tienen una prueba cutánea negativa o dudosa. Si el DPP inicial es insuficiente, la de segunda generación confirma la infección por micobacterias. Los antecedentes de exposición familiar a la tuberculosis sugieren que esa causa es la más probable, no tanto las micobacterias atípicas. Aunque las pruebas cutáneas específicas para éstas arrojan resultados positivos, es difícil obtener el antígeno apropiado. El diagnóstico final depende de los resultados de los cultivos o del estudio histopatológico después de la excisión de los ganglios afectados.[57]

Tratamiento

Es importante distinguir la linfadenitis tuberculosa de la que ocasiona la *Mycobacterium avium-intracellulare-scrofulaceum* (MAIS) ya que el tratamiento es muy diferente. En las infecciones humanas se requiere quimioterapia antituberculosa. Por lo regular, el tratamiento antifímico permite una resolución notoria de la linfadenopatía en unos cuantos meses y se continúa por dos años.[55] La intervención quirúrgica en un paciente contagiado con tuberculosis consta sólo de biopsia excisional de un ganglio linfático, si no se puede determinar el diagnóstico con otros medios. La mayoría de los niños con linfadenitis tuberculosa responde bien a la quimioterapia con fármacos estándar.

La terapéutica de las infecciones por MAIS es quirúrgica.[58] Se requiere la resección cuidadosa y minuciosa de los ganglios afectados (uno o dos ganglios centinela) y los menores adyacentes. Este procedimiento debe practicarse antes que aparezca la ulceración extensa de la piel suprayacente. El tratamiento normal para la tuberculosis no es válido en las infecciones por MAIS, salvo en los individuos en los que se desarrolla el drenaje de un seno después de la excisión primaria de ganglios linfáticos infectados.[59] Los niños con infección por micobacterias atípicas reaccionan bien a la excisión quirúrgica completa sin farmacoterapia.

ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO

La incidencia de este trastorno varía de manera considerable en diferentes partes del mundo. En los países desarrollados esta enfermedad es la causa más frecuente de linfadenopatía crónica no bacteriana.[60,61] Es probable que sea secundaria a un bacilo gramnegativo pleomórfico, aunque en fechas recientes se ha fijado la atención en la *Rochalimaea henselae* un microorganismo que en el pasado se vinculaba con la enfermedad en huéspedes inmunosuprimidos.[62,63] La afección se transmite casi siempre a través de una herida superficial que provoca un gato, perro o simio.[61] El gato saludable es el vector más frecuente.

La anomalía comienza como una infección superficial o pústula que se forma en tres a cinco días, tras lo cual sobreviene la adenopatía regional en una a dos semanas. Por lo regular sólo se afecta un ganglio. El compromiso nodal corresponde al sitio de inoculación y los ganglios que drenan. La axila es el área que se afecta con mayor frecuencia.[1] El diagnóstico puede confirmarse por medio de una prueba cutánea con antígeno, que se prepara a partir del aspirado de un ganglio enfermo.

Es común que los sujetos se presenten con linfadenopatía, sensibilidad leve y unos cuantos síntomas sistémicos. En raras ocasiones, las complicaciones incluyen encefalitis, retinitis y osteomielitis. El retraso entre el ataque y la linfadenopatía subsecuente puede aproximarse a 30 días.[61] El interrogatorio cuidadoso suele confirmar el contacto con el gato.

No existe tratamiento específico para el padecimiento. Los antibióticos no son de utilidad. La linfadenopatía se resuelve en forma espontánea en varias semanas a meses con la simple supuración ocasional. Cuando el diagnóstico es dudoso, se solicita estudio de la reacción en cadena de la polimerasa para la *R. henselae* mediante aspiración con aguja fina, aunque esta técnica no está disponible en todos los hospitales.[63] Se recomienda la excisión completa del ganglio afectado para verificar el diagnóstico, si es necesario.

☐ Glándulas salivales

Son infrecuentes las lesiones quirúrgicas en los niños. En esta sección se estudian las alteraciones benignas e inflamatorias.

RANULA

Algunas veces los niños se presentan con una masa brillante y prominente abajo de la lengua y en el piso de la boca. Por lo general, estas lesiones quísticas tienen su origen en las glándulas sublinguales y se conocen como *ránulas* (fig. 72-10).[64] Casi todos estos defectos son quistes simples causados por la obstrucción parcial del conducto salival sublingual.[64] La ránula común es un quiste simple recubierto por el conducto salival epitelial.

Algunas veces el conducto sublingual puede ocluirse por completo. Es posible que el conducto se rompa,

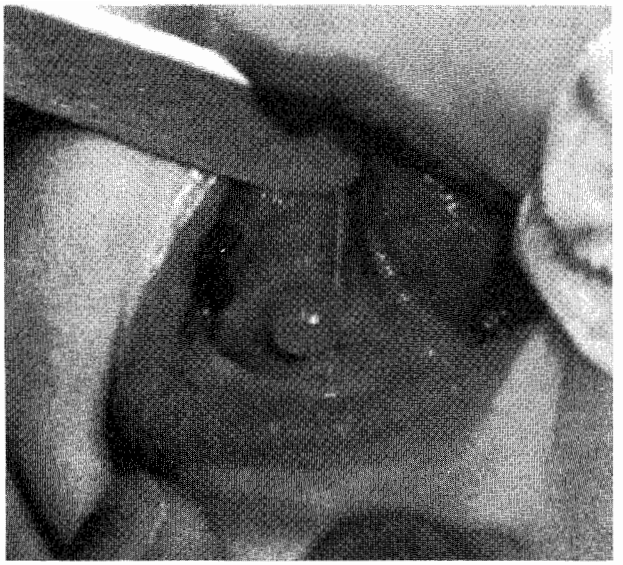


Fig. 72-10. Ránula quística simple localizada abajo de la lengua y originada a partir de las glándulas sublinguales.

lo cual conduce a la formación de un seudoquiste. Este se forma debido a que las secreciones con amilasa se extravasan y erosionan o se "sumergen" en los músculos del cuello. Esto da lugar a una situación conocida como "ránula sumergida",[65,66] que carece de un recubrimiento epitelial verdadero.[65]

La mayor parte de los cirujanos sugiere la marsupialización en el procedimiento inicial en caso de ránulas simples.[66] Si se incide el quiste y se drena su contenido, la masa reduce su tamaño con rapidez. La sutura del epitelio sobre sí mismo hace posible que el conducto parcialmente ocluido drene. La marsupialización sola tiene una tasa alta de recurrencia y por tanto se prefiere la resección completa con taponamiento.[67,68] Se atenúa la tasa de recurrencia si se lleva a cabo la resección concurrente de la glándula sublingual ipsolateral.[68]

La ránula compleja o la sumergida exigen una disección más extensa dentro del cuello para extirpar por completo el seudoquiste y la glándula sublingual atrofiada[66] y abatir la probabilidad de recurrencia. Esto se logra con abordaje intrabucal, pero se puede requerir incisión cervical. La disección es tediosa en el área inflamada debido a que los nervios hipogloso y lingual pasan debajo de la glándula sublingual y se mezclan con la masa.

HEMANGIOMA PAROTIDEO

Es la neoplasia benigna más común que afecta las glándulas salivales mayores y habitualmente se observa en las niñas al momento del nacimiento o dentro de los primeros meses de vida. Es frecuente que el hemangioma parotídeo esté confinado al componente intracapsular y vez rara afecta el tejido subcutáneo suprayacente y la piel. Puede coexistir con una lesión centinela superficial y asume la forma de masas esponjosas en la región anterior al oído. A la exploración física, el diagnóstico resulta evidente. Es raro encontrar un componente cutáneo. La crecimiento es rápido en las primeras semanas de vida. El ultrasonido y la IRM son de utilidad para establecer el diagnóstico. La mayoría de estas lesiones involuciona a los cuatro o seis años de edad y sólo 10% de los pacientes amerita intervención quirúrgica, que pone en riesgo el par craneal VII.

SIALADENITIS

No es común en niños la inflamación e hinchazón de las glándulas salivales. Este trastorno puede presentarse como una infección supurativa aguda o crónica o como un reemplazo granulomatoso de la glándula. *La sialadenitis supurativa aguda* es la más frecuente en los lactantes. El patógeno más común es el *S. aureus*, seguido por el estreptococo y el neumococo del grupo D.[69]

En la fisiopatología de la *sialadenitis crónica* se reconocen ectasia ductal, constricción y sialolitiasis. La sialoectasia (una dilatación sacular de los conductos pequeños e intercalados que conectan los acinos con los conductos estriados) es una anormalidad congénita frecuente. La sialolitiasis es más habitual en la glándula submaxilar que en la parótida. Es posible que el cultivo del material del conducto no descubra microorganismos patógenos. La infección bacteriana recurrente sin obstrucción demostrable es en algunos casos el problema principal.

Datos clínicos

El trastorno se distingue por episodios dolorosos que duran de uno a siete días. La hinchazón y el dolor se limitan a la distribución anatómica de la glándula y no afectan la piel suprayacente ni el tejido subcutáneo. Las secreciones son espesas y floculentas. Puede haber afectación bilateral con el tiempo, aunque cada episodio agudo es unilateral.

Diagnóstico

Las alteraciones de las glándulas salivales son secundarias a enfermedades como las paperas. Se observa hipersensibilidad, con hinchazón quística o sólida de la glándula. La saliva que drena del conducto de la glándula afectada es anormal. Son útiles las radiografías simples para detectar cálculos radiopacos, lo cual es cuatro veces más frecuente en la glándula submaxilar que en la parótida.[70] La sialografía es el estudio de elección en las alteraciones de los conductos, aunque se vincula con molestias y requiere anestesia general en los niños más jóvenes. Con el ultrasonido de alta resolución se demuestra ectasia ductal.[70] La TC se utiliza en niños para valorar la vascularidad y la formación del absceso. La IRM sirve para delinear el trayecto

del nervio facial a través de la glándula parótida.[71] No está indicada la biopsia incisional y es dudosa la utilidad de la aspiración con aguja fina.[72]

Tratamiento

Los antibióticos tienen una función en la sialadenitis aguda y recurrente. Puede ser benéfica la terapia inespecífica con sialagogos y masaje a la glándula. Por lo general es curativa la sialolitotomía o dilatación con remoción de los cálculos demostrables. La resección radical es innecesaria en los niños.

BIBLIOGRAFIA

1. Filston HC: Head and neck—sinuses and masses. In Holder TM, Ashcraft KW (eds): Pediatric Surgery. Philadelphia, WB Saunders, 1980, pp 1062–1079.
2. Gray SW, Skandalakis JE: The pharynx and its derivatives. In Skandalakis JE, Gray SW: Embryology for Surgeons: The Embryological Basis for the Treatment of Congenital Defects. Philadelphia, WB Saunders, 1972, pp 15–62.
3. Guarisco JL: Congenital head and neck masses in infants and children. Part II. Ear Nose Throat J 70:75–82, 1991.
4. Telander RL, Deane SA: Thyroglossal and branchial cleft cysts and sinuses. Surg Clin North Am 57:779–796, 1977.
5. Moore GW, Hutchins GM, O'Rahilly R: The estimated age of staged human embryos and early fetuses. Obstetrics 139:500–506, 1982.
6. Burge D, Middleton A: Persistent pharyngeal pouch derivatives in the neonate. J Pediatr Surg 18:230–234, 1983.
7. Gaisford JC, Anderson VS: First branchial cleft cysts and sinuses. Plast Reconstr Surg 55:299–304, 1975.
8. Randall P, Royster HP: First branchial cleft anomalies. Plast Reconstr Surg 31:497–501, 1963.
9. Gray SW, Skandalakis JE, Akin JT Jr: Embryological considerations of thyroid surgery: Developmental anatomy of the thyroid, parathyroids, and the recurrent laryngeal nerve. Am Surg 42:621–628, 1976.
10. Soper RT, Pringle KC: Cysts and sinuses of the neck. In Welch K, et al (eds): Pediatric Surgery (4th ed). Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 539–551.
11. Frazer JE, Bertwistle AP: The nomenclature of disease states caused by certain vestigial structures in the neck. Br J Surg 2:131–134, 1923.
12. Roback SA, Telander RL: Thyroglossal duct cysts and branchial cleft anomalies. Semin Pediatr Surg 3:142–146, 1994.
13. Benson MT, Dalen K, Mancuso AA, et al: Congenital anomalies of the branchial apparatus: Embryology and pathologic anatomy. Radiographics 12:943–960, 1992.
14. Khafif RA, Pricher R, Minkowitz S: Primary branchogenic carcinoma. Head Neck 11:153–163,1989.
15. Reynolds JH, Wolinski AP: Sonographic appearance of branchial cysts. Clin Radiol 48:109–110, 1994.
16. Kraus R, Han BK, Babcock DS, et al: Sonography of neck masses in children. AJR Am J Roentgenol 146:609–613, 1986.
17. Lee K, Klein TR: Surgery of cysts and tumors of the neck. In Paparella MM, Shumrick DA (eds): Otolaryngology. Philadelphia, WB Saunders, 1973.
18. Singer R: A new technique for extirpation of preauricular cysts. Am J Surg 111:291–295, 1966.
19. Currie AR, King WW, Vlantis AC, et al: Pitfalls in the management of preauricular sinuses. Br J Surg 83:1722–1724, 1996.
20. Ward PA, Straham RW, Acquerelle M, et al: The many faces of cysts of the thyroglossal tract. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 74:310–316, 1970.
21. Sonnino RE, Spigland N, Laberge JM, et al: Unusual patterns of congenital neck masses in children. J Pediatr Surg 24:966–969, 1989.
22. Katz AD, Zager WT: The lingual thyroid. Arch Surg 102:582–585, 1971.
23. Strickland AL, Macfee JA, VanWyk JJ, et al: Ectopic thyroid glands simulating thyroglossal duct cysts. JAMA 208:307–310, 1969.
24. Nanson EM: Salivary gland drainage into the thyroglossal duct. Surg Gynecol Obstet 149:203–205, 1979.
25. Radkowski D, Arnold J, Healy GB, et al: Thyroglossal duct remnants: Preoperative evaluation and management. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 117:1378–1381, 1991.
26. Welch KJ, Tapper D, Vawter GP: Surgical treatment of thymic cysts and neoplasms in children. J Pediatr Surg 14:691–698, 1979.
27. Sistrunk WE: Technique of removal of cyst and sinuses of the thyroglossal duct. Surg Gynecol Obstet 46:109–112, 1928.
28. Bennett KG, Organ Jr CH, Williams GR: Is the treatment for thyroglossal duct cysts too extensive? Am J Surg 152:602–605, 1986.
29. Obiako MN: The Sistrunk operation for the treatment of thyroglossal cysts and sinuses. Ear Nose Throat J 64:196–201, 1985.
30. Hoffman MA, Schuster SR: Thyroglossal duct remnants in infants and children: Reevaluation of histopathology and methods for resection. Ann Otol Rhinol Laryngol 97:483–486, 1988.
31. Ein SH, Shandling B, Stephens CA, et al: Management of recurrent thyroglossal duct remnants. J Pediatr Surg 19:437–439, 1984.
32. Mukel RA, Calcaterra TC: Management of recurrent thyroglossal duct cyst. Arch Otolaryngol 109:34–36, 1983.
33. Gold BC, Skeinkopf DE, Levy B: Dermoid, epidermoid and teratomatous cysts of the tongue and the floor of the mouth. J Oral Surg 32:107–111, 1974.
34. Smirniotopoulos JG, Chiechi MV: Teratomas, dermoids, and epidermoids of the head and neck. Radiographics 15:1437–1455, 1995.
35. McAvoy JM, Zuckerbraun L: Dermoid cysts of the head and neck in children. Arch Otolaryngol 102:529–531, 1976.
36. Armstrong D, Pickerell K, Fetter B, et al: Torticollis: An analysis of 271 cases. Plast Reconstr Surg 35:14–19, 1965.
37. Dunn PM: Congenital sternomastoid torticollis: An intrauterine postural deformity. J Bone Joint Surg 55B:877–881, 1973.
38. Jones PG: Torticollis. In Welch KJ (ed): Pediatric Surgery (4th ed). Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 552–556.
39. Mickelson MR, Cooper RR, Ponseti IV: Ultrastructure of the sternocleidomastoid muscle in muscular torticollis. Clin Orthop 110:11–18, 1975.
40. Dunn PM: Congenital postural deformities: Perinatal associations. Proc R Soc Med 65:735–739, 1972.
41. Ballock RT, Song KM: The prevalence of nonmuscular causes of torticollis in children. J Pediatr Orthop 16:500–504, 1996.
42. Kahn ML, Davidson R, Drummond DS: Acquired torticollis in children. Orthop Rev 20:667–674, 1991.
43. Bredenkamp JK, Maceri DR: Inflammatory torticollis in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 116:310–313, 1990.
44. Ling CM, Low YS: Sternomastoid tumor and muscular torticollis. J Bone Joint Surg 41B:432–437, 1969.
45. Cheng JC, Au AW: Infantile torticollis: A review of 624 cases. J Pediatr Orthop 14:802–808, 1994.
46. Yu SW, Wand NH, Chin LS, et al: Surgical correction of muscular torticollis in older children. Chung Hua I Hsueh Tsa Chih Taipei 5:168–171, 1995.
47. Soeur R: Treatment of congenital torticollis. J Bone Joint Surg 38:35–40, 1940.
48. Emery C: The determinants of treatment duration for congenital muscular torticollis. Phys Ther 74:921–929, 1994.
49. Morrison DJ, McEwen GD: Congenital muscular torticollis: Observations regarding clinical findings, associated conditions, and results of treatment. J Pediatr Orthop 2:500–505, 1982.
50. Jones PG: Glands of the neck. In Welch K (ed): Pediatric Surgery (4th ed). Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 517–520.

51. Hieber JP, Davis AT: Staphylococcal cervical adenitis in young infants. Pediatrics 57:424–426, 1976.
52. Bodenstein L, Altman RP: Cervical lymphadenitis in infants and children. Semin Pediatr Surg 3:134–141, 1994.
53. Altman RP, Margeleth AM: Cervical lymphadenopathy from atypical mycobacteria: Diagnosis and surgical treatment. J Pediatr Surg 10:419–422, 1975.
54. Belin RP, Richardson JD, Richardson DL, et al: Diagnosis and management of scrofula in children. J Pediatr Surg 9:103–107, 1974.
55. Kent PC: Tuberculous lymphadenitis: Not a localized disease process. Am J Med Sci 254:86–871, 1967.
56. Lincoln EM, Gilbert LA: Disease in children due to mycobacteria other than *Mycobacterium* tuberculosis. Am Rev Respir Dis 105:683–690, 1972.
57. Pinder SE, Colville A: Mycobacterial cervical lymphadenitis in children: Can histological assessment help differentiate infections caused by non-tuberculous mycobacteria from Mycobacterium tuberculosis? Histopathology 22:59–64, 1993.
58. MacKellar A: Diagnosis and management of atypical mycobacterial lymphadenitis in children. J Pediatr Surg 11:85–89, 1976.
59. Maridell F, Wright PF: Treatment of atypical *Mycobacteria* cervical adenitis with rifampin. Pediatrics 55:39–42, 1975.
60. Carithers HA: Cat scratch skin test antigen: Purification by heating. Pediatrics 60:928–929, 1977.
61. Carithers HA, Carithers CM, Edwards RO Jr: Cat scratch disease: Its natural history. JAMA 207:312–316, 1969.
62. Dolan MJ, Wong MT, Regnery RL, et al: Syndrome of *Rochalimaea henselae* adenitis suggesting cat scratch disease. Ann Intern Med 118:331–336, 1993.
63. Scott MA, McCurley TL, Vnencak-Jones CL, et al: Cat scratch disease: Detection of *Bartonella henselae* DNA in archival biopsies from patients with clinically, serologically, and histologically defined disease. Am J Pathol 149:2161–2167, 1996.
64. Quick CA, Lowell SH: Ranula and the sublingual salivary glands. Arch Orolaryngol 103:397–400, 1977.
65. Khafif RA, Schwartz A, Friedman E: The plunging ranula. J Oral Surg 33:537–541, 1975.
66. Roediger WE, Kay S: Pathogenesis and treatment of plunging ranulas. Surg Gynecol Obstet 144:862–864, 1977.
67. Yoshimura Y, Obara S, Kondoh T: A comparison of three methods used for treatment of ranula. J Oral Maxillofac Surg 53:280–282, 1995.
68. Baurmash HD: Marsupialization for treatment of oral ranula: A second look at the procedure. J Oral Maxillofac Surg 50:1274–1279, 1992.
69. Welch KJ: The salivary glands. In Welsh KJ, Randolph JG, O'Neill JA, et al (eds): Pediatric Surgery. Chicago, Year Book Medical, 1986, pp 487–502.
70. Seibert RW: Diseases of the salivary glands. In Bluestone CD, Stool SE, Kenna MA (eds): Pediatric Otolaryngology (3rd ed). Philadelphia, WB Saunders, pp 1093–1107, 1996.
71. Teresi LM, Kolin E, Lufkin RB, et al: MR imaging of the intraparotid facial nerve: Normal anatomy and pathology. AJR Am J Roentgenol 148:995–1000, 1987.
72. Batsakis JG, Sneige N, el-Naggar AK: Pathology consultation. Fine-needle aspiration of salivary glands: Its utility and tissue effects. Ann Otol Rhinol Laryngol 101:185–188, 1992.

73

GINECOLOGIA PEDIATRICA

Valerie K. Logsdon-Pokorny, MD y Susan Pokorny, MD

☐ Trastornos ginecológicos en el feto

Con el ultrasonido obstétrico de rutina los trastornos ginecológicos fetales pueden detectarse con frecuencia. La tecnología ultrasonográfica actual está tan avanzada que las anomalías de los genitales externos se descubren desde el primer trimestre. Las lesiones fetales que habitualmente se reconocen son las estructuras quísticas hipoecoicas en la parte inferior del abdomen, que se reconocen en el último trimestre. En el diagnóstico diferencial se incluyen quistes ováricos e hidromucocolpos, además de quistes del uraco, distensión de la vejiga, duplicación entérica, hidronefrosis, y quistes mesentéricos.

QUISTES OVARICOS

En un embarazo normal, las gonadotropinas fetales estimulan los quistes ováricos fetales antes de la 28ª semana de gestación. En ese momento los efectos aditivos de las hormonas materna y fetal contribuyen a una retroalimentación negativa entre el hipotálamo y la hipófisis en el feto, lo cual atenúa las gonadotropinas.[1] Si un feto con un quiste ovárico nace prematuramente, antes de que la madre contribuya a la retroalimentación, la producción de gonadotropina fetal mantiene el quiste y al final se resuelve. Otros trastornos favorecen la formación de quistes ováricos fetales aun en el feto maduro, por ejemplo casi todos los casos de diabetes materna, isoinmunización, hidropesía no inmunitaria y toxemia.

Los quistes fetales se clasifican como fisiológicos, funcionales o neoplásicos. El método diagnóstico y el tratamiento de estos quistes dependen del tamaño y localización. Se ha comunicado en raras ocasiones la descompresión intrauterina de quistes ováricos fetales grandes, aunque tal método es posible.[2] Se han informado casos de torsión prenatal en los cuales los anexos se autoamputan antes del nacimiento. La descompresión intrauterina previene la pérdida de las gónadas (SF Pokorny y WJ Pokorny, datos sin publicar).[3-5]

HIDROMUCOCOLPOS

El hidromucocolpos se debe a la obstrucción del tracto genital inferior. Por lo regular, el feto o el recién nacido no secretan suficiente moco para producir una acumulación que pueda detectarse de manera clínica por arriba de la obstrucción; por consiguiente, no es posible explicar con sencillez la causa de esta afección, fetal o neonatal. Lo más común es que un himen imperforado provoque la obstrucción, pero puede originarse por agenesia vaginal o un tabique vaginal transverso. La anomalía cloacal causa hidrocolpos urinario.

☐ Trastornos ginecológicos de la recién nacida y la lactante

Justo después del nacimiento se desprende el endocervix y el endometrio privados del estrógeno. Es frecuente observar una pequeña cantidad de secreciones vaginales sanguinolentas. Este retiro de las hormonas maternas también provoca un rebote de los niveles neonatales de gonadotropina, los cuales permanecen altos durante el primero a segundo años de vida. A pesar de los elevados niveles de gonadotropina, los ovarios neonatales sólo responden en forma mínima y los niveles circulantes de estradiol permanecen bajos. Además, el eje hipotálamo-hipófisis se vuelve sensible a estos niveles bajos de estradiol, lo que da lugar a un descenso continuo de las gonadotropinas en los primeros años de vida.

QUISTES OVARICOS

Casi todos los quistes ováricos que se detectan antes del nacimiento se resuelven en los primeros meses de vida posnatal si son simples, poseen paredes delgadas y no contienen detritos. En el pasado se operaron los quistes mayores de 4 cm para prevenir su torsión o rotura o descartar la posibilidad de enfermedad maligna. En una revisión de 170 pacientes con estos quistes, 104 se sometieron a ooforectomía (22 con quistes simples y 82 con complejos), 22 a quistectomía y uno a aspiración.[6] La quistectomía es difícil en el recién nacido incluso con técnicas microquirúrgicas y a menudo se vincula con el sacrificio del ovario. La evolución natural de un quiste ovárico no tratado en el recién nacido es la resolución espontánea. Los quistes simples y asintomáticos se observan con ultrasonido pe-

riódico hasta su resolución. Estas anomalías remiten en un promedio de 2.6 meses (límites de 0.5 a 6 meses).[6] Los quistes complejos se tratan en forma quirúrgica o los que causan molestias, siempre que se preserven las gónadas.

Puesto que casi todos los quistes del recién nacido son benignos, otra posibilidad de tratamiento es la aspiración con aguja fina (AAF). Sin embargo, con esta técnica se pierde sensibilidad diagnóstica y es alta la tasa de recurrencia en los quistes aspirados; en consecuencia, no se debe confiar en el diagnóstico. Se han notificado 11 recién nacidos a los cuales se les practicó la aspiración de grandes quistes simples sin complicaciones y sólo una recurrencia.[6]

QUISTES PERIURETRALES

Los quistes periuretrales pueden estirar el himen y confundirse en el diagnóstico con un hidromucocolpos pequeño. Si se avanza cuidadosamente una sonda en el área suburetral se identifica una perforación del himen en la parte anterior del introito vaginal (fig. 73-1). El catéter o sonda de alimentación pueden guiarse hacia atrás más allá del quiste, en dirección de la vagina, lo que comprueba la permeabilidad del himen. Estos quistes se resuelven de manera espontánea alrededor del primer mes de vida neonatal. No requieren excisión o incisión, a menos que se infecten o induzcan síntomas.

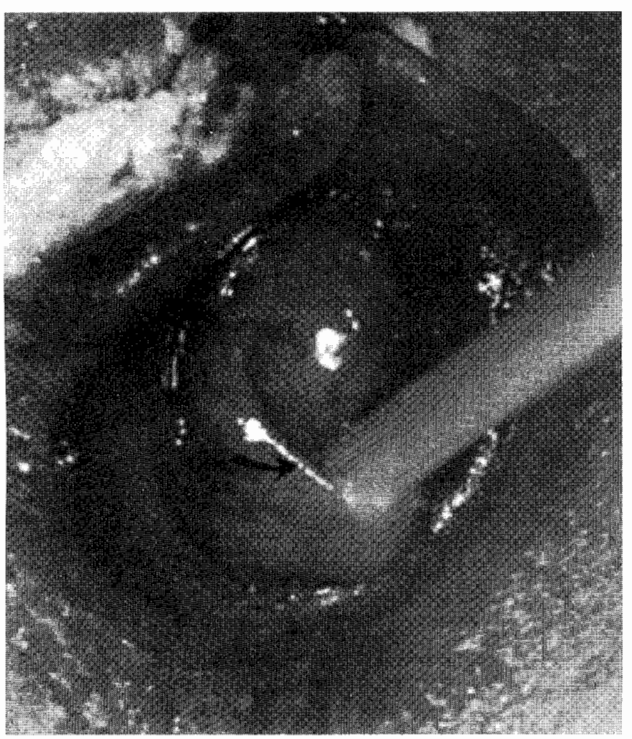


Fig. 73-1. El himen (*flecha*) se estrechó y adelgazó sobre un quiste periuretral amarillento, que se resolvió de manera espontánea varios meses después.

☐ Trastornos ginecológicos de la infancia

Después que el impacto del estímulo estrogénico disminuye, alrededor de los dos a tres años de edad, la niña entra a un estado hipoestrogénico.[7] Durante este lapso, que se extiende hasta el periodo peripúber, los ovarios permanecen latentes. La mucosa vulvar se adelgaza y se atrofia, de manera similar a lo observado en la mujer posmenopáusica.

QUISTES OVARICOS

La frecuencia de aparición es baja entre el primer año de vida y la aparición de la menstruación. Durante esta etapa la glándula hipófisis secreta menos gonadotropinas que en cualquier otro momento de la vida. Este ambiente hormonal reduce la probabilidad de un quiste fisiológico, cuyo descubrimiento ha sido más frecuente con la aparición del ultrasonido.

Casi todos los quistes anexuales son benignos y pueden ser funcionales o neoplásicos. Los quistes foliculares representan el tipo funcional más común y el teratoma la neoplasia más frecuente.[8] Se descubren las masas en los anexos cuando la niña presenta síntomas. El dolor abdominal es el signo más habitual y le siguen la presencia de una masa, estreñimiento o diarrea, aumento de la frecuencia urinaria u obstrucción, hemorragia vaginal y ganancia de peso. En niñas pequeñas con menos espacio para las masas, los síntomas progresan con rapidez.

El agrandamiento de los ovarios en la población pediátrica es propenso a la torsión. El pedículo infundibulopélvico es un poco más largo en la niñez, lo que facilita la torsión y da lugar a la aparición súbita de dolor abdominal agudo. La hemorragia, rotura de un quiste e infección de los anexos también provocan dolor, pero su aparición es menos dramática. Con una masa anexual funcional en las niñas jóvenes se observa menstruación irregular y pubertad precoz. El método diagnóstico y el tratamiento dependen de los síntomas, el tamaño del quiste y la edad de la niña. El ultrasonido con Doppler a color mejora la certeza diagnóstica y favorece la diferenciación entre afección del ovario y apendicitis aguda.

Cuando una masa ovárica se vincula con un brote de crecimiento rápido, vello axilar o púbico, clitoromegalia, acné, telarquia primaria o engrosamiento de la mucosa vulvar, debe considerarse pubertad precoz y se investiga. Si la edad ósea está avanzada y si existen signos de exceso de estrógenos es necesaria una serie ósea para detectar la displasia fibrosa típica del síndrome de Albright-McCune-Sternberg. El estudio hormonal debe incluir estradiol sérico, andrógenos, hormona luteinizante, hormona foliculostimulante y hormona estimulante de la tiroides. Si todas estas pruebas hormonales son normales, puede investigarse la actividad

de la hipófisis de la niña por medio de una prueba de estimulación con factor liberador de gonadotropina.

Aunque un quiste ovárico autónomo simple es la causa no neoplásica más común de un exceso estrogénico, deben considerarse las neoplasias ováricas de la variedad del cordón sexual (como los tumores de células granulosas y de Sertoli-Leydig). Estos tumores casi siempre son sólidos, pero pueden tener componentes quísticos. Las características sexuales secundarias relacionadas con la secreción estrogénica casi siempre disminuyen o se resuelven una vez que se extirpa el tumor. Excepto por el acné, los signos de exceso androgénico, incluyendo hirsutismo y clitoromegalia, no recurren con la extirpación del tumor.

El agrandamiento de los ovarios en este grupo de edad tiene la misma posibilidad de torsión que en las niñas más jóvenes. Los principios terapéuticos son los mismos que se discutieron para el grupo anterior.

VULVOVAGINITIS

La vulvovaginitis pediátrica es una de las entidades pediátricas más comunes observadas en la consulta ginecológica. La paciente tiene síntomas de prurito vulvar, eritema y disuria o flujo. Es importante establecer el diagnóstico diferencial e incluye la vaginitis por un solo microorganismo, cuerpo extraño vaginal, sarcoma botrioide, traumatismo genital, condiloma acuminado, prolapso uretral, dermatitis, *Enterobius vermicularis*, abuso sexual y vaginitis anaeróbica.

Se han cultivado diversos patógenos de la vagina prepúber.[9] Un solo microorganismo puede dominar y ser patológico cuando la paciente presenta signos de otras infecciones como las de las vías respiratorias superiores (fig. 73-2). Se determina el diagnóstico al realizar cultivo vaginal. Es importante que se den indicaciones específicas al personal del laboratorio para que notifique todas las cepas de microorganismos presentes en el cultivo. A menos que se solicite otra información, el laboratorio registra "flora vaginal normal", lo que es inútil por completo.

Por lo general, las bacterias cultivadas son de la flora entérica. El tratamiento en esta clase de vaginitis es específico, prescribiendo un antibiótico al cual sea sensible la bacteria. Se consideran las enfermedades transmitidas por abuso sexual. Este padecimiento ocurre en afecciones de transmisión sexual. Si una paciente se expone a la gonorrea, desarrolla vaginitis dentro de unos pocos días a unas cuantas semanas después de la exposición. Esta vaginitis suele ser grave y consiste en un abundante flujo purulento. Es rara la salpingitis o enfermedad inflamatoria pélvica en niñas prepúberes porque el endometrio inactivo desde el punto de vista hormonal no permite el ascenso bacteriano. Se solicita cultivo de la secreción vaginal para documentar la infección y prescribir tratamiento antibiótico apropiado. Las infecciones clamidiales se reconocen cada vez más en la población pediátrica. La clamidia causa infección vaginal sintomática pero es difícil aislar el microorganismo. Debe realizarse un cultivo de la vagina, no del endocervix. No se indican pruebas directas de inmunofluorescencia.

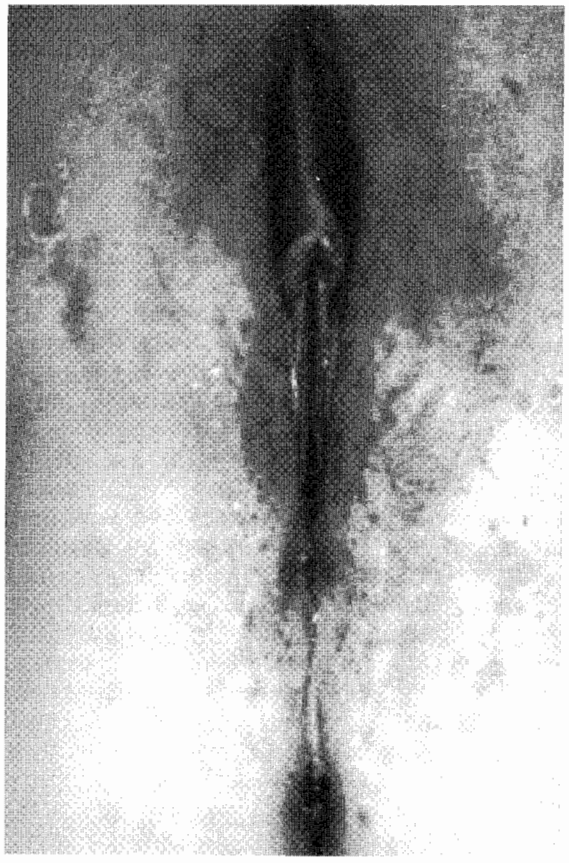


Fig. 73-2. Un solo microorganismo es capaz de ocasionar vulvitis. En esta niña diabética de nueve años se aisló *Staphylococcus aureus* de la vulva y vagina.

La vaginitis inespecífica mejora con tratamiento local. Se evita el uso de leotardos o ropa elástica con el fin de mantener la vulva de la niña fresca, limpia y seca. El baño es diario con jabón neutro, sin fármacos ni perfumes. Se mantiene la vulva seca y se emplea una secadora de cabello para asegurar la sequedad. Cuando la niña tiene una evacuación intestinal, la limpieza debe ser del frente hacia atrás con el uso de papel blanco y suave sin colorantes ni perfumes. Hay que enfatizar el lavado de las manos. Si la vaginitis persiste o recurre, o si hay sangrado, se sospecha la presencia de un cuerpo extraño vaginal. En este caso, la vaginoscopia es el tratamiento de elección.

CONDILOMA ACUMINADO (VERRUGAS VENEREAS)

Las verrugas venéreas se identifican en proporciones epidémicas en niños. Cuando las lesiones se presentan en la piel perineal y áreas perianales, se reconocen como verrugas (fig. 73-3). Cuando las anormalidades se desarrollan en la mucosa sin estrógenos de la vulva de la niña prepúber, aparecen como lesiones ne-

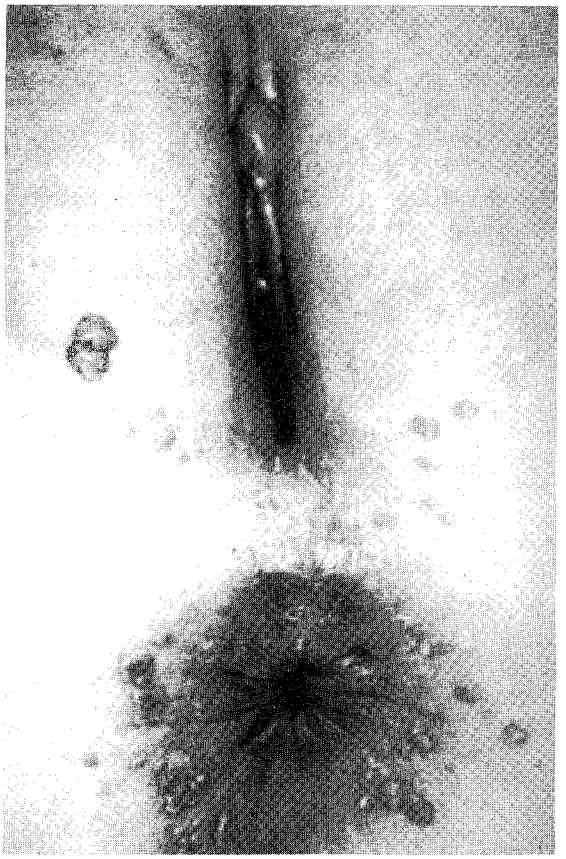


Fig. 73-3. El papilomavirus humano tiene la misma apariencia exofítica, sea en los niños o los adultos. Es común en los primeros la localización perianal. Se debe descartar abuso sexual.

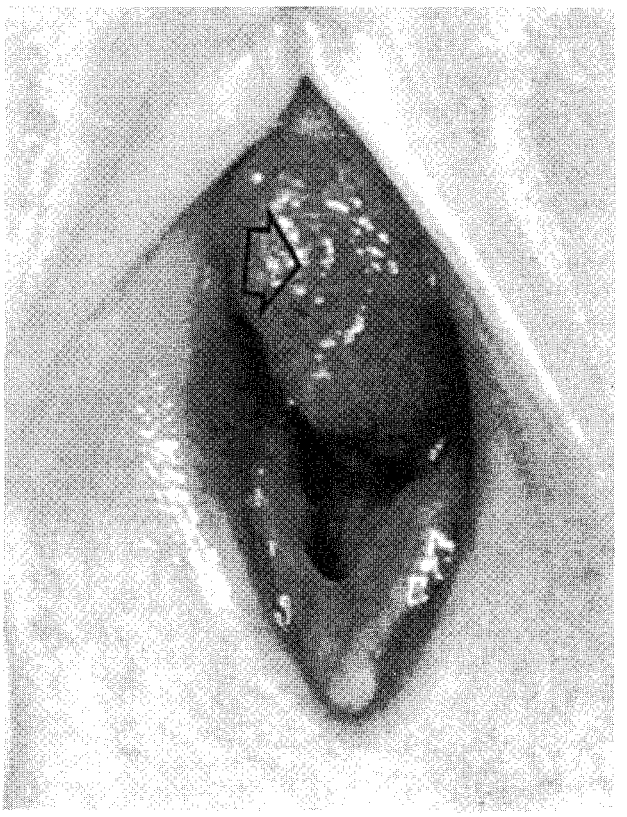


Fig. 73-4. Apariencia típica del condiloma acuminado en la mucosa periuretral sin estrógenos de una niña de cuatro años de edad (*flecha*). Nótese el puntilleo pequeño, que representa capilares en cada pápula.

cróticas, friables y exofíticas que a menudo tienen color carnoso con pequeños puntos rojos. Estos pequeños puntos son los extremos de los capilares que cursan hacia cada pápula (fig. 73-4). En ocasiones, el papiloma aparece como una lesión grande, indefinida, eritematosa, friable y exofítica y su origen no se conoce mientras no se practique una biopsia excisional.

Se han identificado más de 50 cepas de papilomavirus en los condilomas, algunas de las cuales son específicas de los genitales.[10] Se dispone a nivel clínico de una prueba para tipificar las cepas específicas, pero no es práctica en la mayoría de los casos. Dado que ciertas clases se consideran oncógenas y en virtud de las implicaciones medicolegales y epidemiológicas, un médico debe obtener material para determinar si el condiloma de un niño es idéntico al de la persona de la cual se sospecha. En estos casos es importante la tipificación del papilomavirus vinculado con un caso específico.

No se aplican en pacientes jóvenes agentes cáusticos tópicos o procedimientos ablativos, como la cirugía con láser o la crioterapia. El tratamiento consiste en observación y biopsia excisional, con o sin procedimientos ablativos adjuntos, que requieren anestesia general.

Si una niña muestra condiloma acuminado clínicamente evidente antes de los dos años, el condiloma debe atenderse en forma sintomática porque puede resolverse en forma espontánea. En la niña mayor, los condilomas grandes pueden inflamarse. La secreción constante agrieta la vulva a medida que la paciente se vuelve más hipoestrogénica y se queja de dolor y prurito en la vulva. Estos síntomas dictan una terapia más intensiva.

Cuanto mayor sea la niña, más probable será que adquiera el condiloma por transmisión sexual. Puede practicarse la biopsia excisional del condiloma para tipificación de cepas por razones epidemiológicas y medicolegales. Mientras se la anestesia para la biopsia excisional, se realizan los procedimientos ablativos usando un láser de dióxido de carbono. Debe consultarse con la agencia de protección infantil apropiada para que investigue el ambiente de la niña en caso de abuso sexual.

AGLUTINACION LABIAL-VULVAR

Es frecuente que las niñas con aglutinación labial-vulvar llamen la atención del cirujano pediatra por la distorsión anatómica importante que ocasiona esta en-

tidad. En ocasiones, la aglutinación es tan completa que parece que no existe abertura a través de la cual la niña pueda orinar (fig. 73-5).

Lo típico es que la aglutinación de los tejidos genitales no ocurra hasta que la paciente ingrese al estado hipoestrogénico de la infancia o tenga una vulvitis florida. La aglutinación difiere de la anatomía del estado intersexual por la apariencia de los labios menores. En las niñas con estado intersexual congénito, puesto que el exceso de andrógenos tiene lugar tempranamente en la vida embrionaria, los labios menores se incorporan en el capuchón del clítoris o en la vaina anterior del pene-clítoris.

Al parecer, la causa de la aglutinación labial-vulvar es una combinación de vulvitis y estado hipoestrogénico. Muchas niñas con aglutinación son asintomáticas del todo; si se las sigue por un año, muchas experimentan resolución espontánea.

Cuando la paciente muestra síntomas, el tratamiento se enfoca en la omisión del irritante que provocó la vulvitis: jabón o champú cáusticos, oxiuros, cándida o abuso sexual. Si la niña permanece sintomática con uretritis o acumulación vaginal de orina, un curso de dos a seis semanas de crema tópica con estrógenos resuelve la aglutinación.[11] No es correcta la separación manual forzada del tejido aglutinado, que causa dolor innecesario y las superficies cruentas que resultan tienen una mayor tendencia a la reaglutinación.

Rara vez una niña padece aglutinación duradera o grave en la que no es aparente la membrana translúcida de la región anterior a la posterior de la línea media. La aglutinación toma la apariencia de un puente de piel. En este caso el tejido aglutinado debe separarse de manera quirúrgica usando anestesia general. El procedimiento no causa hemorragia si se usa láser o aguja de electrocauterio. Es apropiado un curso corto de estrógeno tópico posoperativo.

Fig. 73-5. Niña de dos años de edad con aglutinación casi completa de los labios y tejidos vulvares. La paciente había evolucionado sin síntomas.

TRAUMATISMO GENITAL Y ABUSO SEXUAL

Es desalentador el tratamiento de la mayoría de las enfermedades ginecológicas pediátricas. Esto resulta obvio sobre todo en el traumatismo genital. Por otra parte, en el paciente estable, los objetivos son determinar la extensión de la herida sin ocasionar traumatismo adicional, decidir si la herida se maneja en forma conservadora y averiguar si los antecedentes de la lesión son consistentes con los hallazgos.

Casi todas las caídas sobre objetos causan heridas que son asimétricas o no atraviesan el himen.[12] Las heridas en la línea media, en especial aquéllas que cruzan el himen, tienen un mayor potencial de penetración hacia las vísceras por arriba del vértice vaginal debido a que el canal vaginal es el punto más débil en el piso pélvico (fig. 73-6). Las heridas simétricas de la línea media que atraviesan el himen se relacionan con un ataque sexual. Aunque alguna niña puede caer eventualmente sobre el mango de una escoba, en todos los

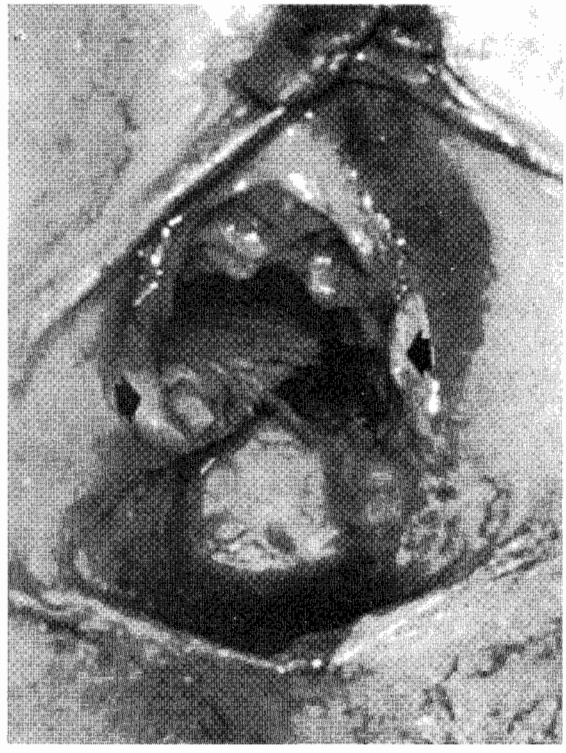


Fig. 73-6. Una víctima de ataque sexual agudo de ocho años con herniación de intestino delgado a través del vértice de la vagina desgarrada. Obsérvese la cantidad abundante del tejido del himen, aunque roto (*flecha*), lo que indica que no sufrió traumatismo importante de estiramiento antes de este episodio de violación. (Tomado de Pokorny S, Pokorny W, Kramer W: Acute genital injury in the prepubertal girl. Am J Obstet Gynecol 166:1461-1466, 1992.)

casos deben irrigarse la herida, vagina y cavidad abdominal (cuando se penetró esta última) y las muestras deben enviarse a un laboratorio forense en busca de semen.

Si la paciente permanece estable desde el punto de vista hemodinámico cuando se la valora por primera vez, la atención inicial debe consistir en colocar un vendaje a presión o una bolsa de hielo contra el perineo con la persona acostada. Debe valorarse nuevamente la herida con frecuencia para verificar la hemostasia. Como la mayor parte de estas heridas es superficial, la hemostasia casi siempre es espontánea. El siguiente paso es lavar en forma generosa y limpiar la herida, además de retirar los coágulos para que pueda observarse toda la extensión de la herida. La mucosa atrófica sin estrógenos es vascular. A menudo, la hemorragia es excesiva en relación con la gravedad de la herida. Es necesario advertir a las personas que cuidan a la niña y al personal de enfermería que, con la paciente en posición horizontal, la sangre se acumula en la vagina. Cuando la niña empieza a caminar o evacua, se observa un coágulo de 4 a 5 ml que se expulsa por la vagina.

Si no puede lograrse la hemostasia, la lesión debe repararse en forma quirúrgica usando anestesia general. Si existe alguna duda acerca de la extensión de la herida o la integridad del canal vaginal, se indica un examen con anestesia.

Las heridas perineales profundas deben desbridarse y drenarse bajo anestesia general. En virtud de la contaminación fecal y la lesión intestinal acompañante, muchas veces es necesaria una colostomía. Se aproximan los bordes de la herida de manera laxa con sutura absorbible para alinear la piel y favorecer la hemostasia. Las suturas en la línea media tienden a rasgarse una vez que la paciente reasume la actividad normal. Si se colocan suturas no absorbibles se requiere un segundo acto anestésico para quitarlas.

Aunque los tejidos perineales tienen propiedades cicatrizantes extraordinarias, la niña y las personas que la cuidan deben comprender que ella debe permanecer inactiva por unos cuantos días. Si se permite que la paciente esté activa, un pequeño hematoma puede extenderse hasta los labios mayores y la fosa isquiorrectal, que puede ameritar tratamiento quirúrgico.

Es raro que una niña víctima de abuso sexual tenga una lesión aguda. La mayoría de los casos de maltrato sexual no incluye penetración de la vagina. Sin embargo, es importante reconocer los cambios en el himen que ocurren como consecuencia de la penetración.[13] Si se lleva al médico a la paciente víctima de abuso sexual para la reparación de una lesión genital o una revisión de rutina, el himen estirado se retrae y forma los *remanentes* o *carúnculas*.

CUERPOS EXTRAÑOS EN LA VAGINA

Aunque la mayoría de las niñas niega cualquier conocimiento de la posibilidad de un objeto extraño en su vagina, esto puede ser una causa de secreción y hemorragia vaginales persistentes.[14] Los cultivos de la secreción pueden ser útiles ya que *Shigella*, *Streptococcus* o cualquiera de los microorganismos entéricos pueden producir una secreción sanguinolenta sin la presencia de un objeto extraño. Si los hallazgos del cultivo no identifican un patógeno único o si la secreción vaginal persiste después del tratamiento antibiótico, es necesaria la vaginoscopia. Los estudios radiográficos y ultrasonográficos no demuestran muchos objetos extraños en la vagina. Es raro que un examen rectal preoperatorio ayude en la detección de un objeto extraño pequeño, pero en ocasiones, con la cooperación de la paciente y la maniobra de Valsalva, un objeto grande puede extraerse de la vagina.

Los cuerpos extraños más frecuentes que se recuperan de la vagina prepúber son bolitas de papel higiénico, que aparecen justo dentro del orificio vaginal como una masa grisácea. Es posible la remoción por irrigación. La vulva se anestesia con xilocaína oleosa antes de insertar en la vagina una sonda 10 F lubricada. La vagina se irriga con una solución diluida de yodopovidona. Si la irrigación no tiene éxito o persisten los síntomas, se realiza la vaginoscopia usando un cistoscopio bajo anestesia.

La capacidad irrigadora de este instrumento permite la expansión de la vagina para observar en toda su extensión el canal y el cervix. Un espejo no se puede abrir lo suficiente para visualizar la vagina en su totalidad sin dañar el himen. Un otoscopio o el vaginoscopio de Cameron-Myers no dañan el himen, pero resultan insuficientes debido a su tamaño pequeño. Una vez que se identifica el cuerpo extraño, se extrae.

La inflamación y el traumatismo inducen una reacción papilar característica de la mucosa vaginal no estrogenizada. Esta aparece acartonada con proyecciones pequeñas de aproximadamente 1 a 2 mm de longitud. La respuesta a un cuerpo extraño crónico puede ser extensa con proyecciones polipoides múltiples que simulan un proceso neoplásico. Se facilita la curación de la mucosa por aplicación de crema con estrógenos en la vulva todas las noches durante dos semanas.

ESCLEROSIS LIQUENOSA

Es una alteración crónica del epitelio y la dermis que se distingue por adelgazamiento y atrofia de la piel, la cual aparece en la forma de placas blanquecinas pequeñas. La epidermis puede ser atrófica, acantótica o hiperqueratósica con red vascular alargada y una zona homogénea bajo la epidermis con células inflamatorias dispuestas en banda.[15] Estas áreas cubren toda la vulva pero forma más a menudo un patrón "con figura de ocho" y comprometen tanto la vulva como las áreas perianales. Esta piel anormal está separada de la normal que la rodea (fig. 73-7). Las lesiones no entran a la vagina ni se diseminan en forma lateral.

Cerca del 7% de todas las esclerosis liquenosas se observa en niñas premenárquicas. La edad pico para el diagnóstico fluctúa entre los seis y ocho años de edad.[16] Es más común que los pacientes se quejen de prurito

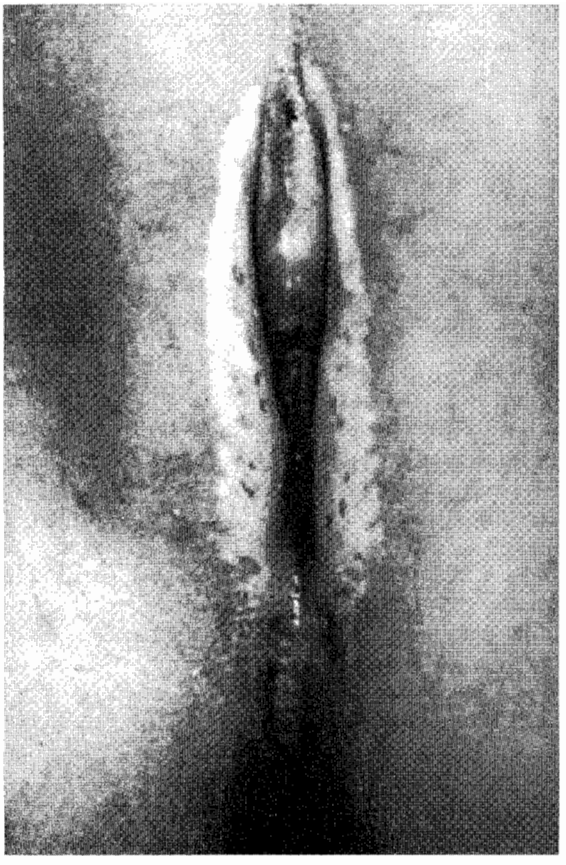


Fig. 73-7. Esclerosis liquenosa en una niña de cinco años de edad. Hay áreas frecuentes de hemorragia que semejan abuso sexual.

vulvar intenso, dolor, hemorragia y flujo. La apariencia es tan típica que rara vez es necesaria la biopsia. Se desconocen los factores predisponentes pero es posible que intervengan causas inmunitarias locales.

Se han probado varias formas de tratamiento para controlar los síntomas: vulvectomía, cloroquina, retinoides, cremas antibióticas, estrógenos tópicos, testosterona y esteroides tópicos o sistémicos; todos han mostrado éxitos sólo limitados. En la actualidad se recomiendan los esteroides tópicos, incluyendo propionato de clobetasol, dipropionato de beclometasona e hidrocortisona al 1%, además del cuidado vulvar local. La niña debe evitar las caminatas, la ropa ajustada y el baño con jabones irritantes. En un estudio se halló que en 11 de 22 niñas diagnosticadas antes de los siete años de edad esta esclerosis involucionó a la llegada de la pubertad.[16]

☐ Trastornos ginecológicos de la niña peripúber

La peripúber es una niña que ha entrado a la pubertad, pero aún no llega a una fase de madurez fisiológica cíclica. Estas niñas ya iniciaron el desarrollo mamario y es posible que hayan presentado ya su primer periodo menstrual. No ovulan en forma regular, pero en virtud de la estimulación folicular y actividad ovárica, experimentan dolor en la parte baja del abdomen. Pueden suscitarse varios trastornos no quirúrgicos, pero dolorosos. En el estudio ultrasonográfico es posible que los ovarios se vean grandes, con folículos múltiples, lo que les confiere la apariencia de ovarios poliquísticos. Esto representa una progresión normal de sucesos fisiológicos.

QUISTES OVARICOS

El folículo ovárico con crecimiento patológico no es doloroso, a menos que provoque torsión. Algunas niñas peripúberes pueden experimentar dolor en los anexos causado por una torsión intermitente. El tratamiento con progesterona sintética o dosis bajas de píldoras anticonceptivas reduce la producción de gonadotropinas y el tamaño del quiste. El abordaje hormonal para el dolor crónico se elige si la torsión aguda aún no se presenta y el quiste es menor de 5 a 8 cm de tamaño. La intensidad en aumento o la persistencia del dolor son signos de torsión.

Además del dolor del cuadrante inferior, se sospecha la torsión por la evidencia ultrasonográfica de detritos o hemorragia dentro del quiste o por engrosamiento de la pared quística. Estos hallazgos sonográficos también pueden encontrarse en un quiste luteínico hemorrágico, quiste dermoide o embarazo ectópico. Por lo tanto, el clínico debe apoyarse en otros parámetros para establecer el diagnóstico.

En la niña peripúber se considera el embarazo ectópico en el diagnóstico diferencial de los quistes anexuales. La facilidad para descubrir este padecimiento mejora con el paso de los años. Debido a la especificidad de la prueba cualitativa de la gonadotropina coriónica humana (hCG), un resultado negativo excluye un embarazo ectópico. Una cifra positiva amerita más valoración. Con el uso de la forma tradicional abdominal del ultrasonido se detecta el saco gestacional intrauterino normal cuando la hCG cuantitativa alcanza las 6 500 mUI/ml.[17] El ultrasonido transvaginal permite la detección confiable de los sacos gestacionales intrauterinos tan temprano como la primera semana después del periodo menstrual ausente. En esta fecha, el nivel de hCG con un embarazo intrauterino varía de 1 000 a 2 000 mUI/ml. Si la hCG cuantitativa es de 1 500 mUI/ml o más y no se reconoce embarazo intrauterino en el ultrasonido transvaginal, se sospecha embarazo ectópico.

Es frecuente que la torsión aguda de un quiste ovárico derecho simule apendicitis; ambas entidades requieren intervención quirúrgica. Algunas veces la torsión parcial o intermitente o el derrame de líquido cáustico o sangre de un quiste ovárico fisiológico se confunden con los signos de la apendicitis inicial.

TROMPA INFECTADA Y CUERNO UTERINO RUDIMENTARIO

La enfermedad pélvica inflamatoria es una entidad ginecológica compleja en la cual los factores etiológi-

cos, complicaciones y protocolos terapéuticos se encuentran en un estado continuo de flujo. La complicación más grave es el absceso tuboovárico (ATO), el cual tiene un alto índice de mortalidad si no se trata apropiadamente. Aunque la base del tratamiento del ATO ha sido el drenaje quirúrgico, el advenimiento de antibióticos más recientes ha llevado a instituir el tratamiento conservador del ATO bilateral. Ya no se indican la salpingooforectomía bilateral con histerectomía en la mayoría de las pacientes, en especial mujeres jóvenes que desean la fecundidad futura.

Si no se extirpan las vísceras pélvicas abscesadas, se asegura el drenaje adecuado. Es necesario el tratamiento antibiótico a largo plazo. También se aboga por la supresión de la ovulación y el endometrio con dosis bajas de píldoras anticonceptivas para disminuir la invasión bacteriana.

El cirujano pediatra tiene una oportunidad única para tratar a una población rara de mujeres jóvenes con abscesos tuboováricos secundarios a la acumulación menstrual en un cuerno uterino rudimentario. Con frecuencia, estas anomalías müllerianas llegan a ser evidentes sólo durante el periodo púber. Muchos casos permanecen asintomáticos durante varios años después de la menarca. Algunas de estas niñas experimentan menstruación regular por el cuerno uterino con mejor desarrollo, pero al final el drenaje deficiente del cuerno rudimentario conduce a la formación de un absceso. El dilema quirúrgico se debe a una disyuntiva: se extirpa o se drena la víscera con el absceso. El drenaje es el tratamiento inicial más apropiado. Después de resolver el proceso inflamatorio, se efectúa un estudio más específico antes de llevar a cabo la corrección quirúrgica. Es más probable que las niñas con estas anormalidades tengan otros problemas urinarios, cloacales o rectales. Muchas de estas pacientes se sometieron a procedimientos abdominales previos durante los cuales se pasó por alto la lesión.

☐ Malformaciones vaginales

Las anomalías del desarrollo de los conductos de Müller incluyen defectos de la vagina, cervix, útero y trompas de Falopio. Las irregularidades uterinas y cervicales son las más comunes. Las vaginales se acompañan a menudo de alteraciones de las vías urinarias.

Es necesaria la comprensión de la embriología para entender las anomalías vaginales. Se desarrollan tres grupos sucesivos de órganos excretores en el embrión humano: pronefros, mesonefros y metanefros. El primero deriva del mesodermo y se reconoce a la tercera semana de gestación. De él surgen los conductos pronéfricos bilaterales, que migran hacia abajo hasta la cloaca embrionaria. Estos a su vez dan lugar a los conductos mesonéfricos (de Wolff). El metanefros se convierte en el riñón.

Durante la sexta semana, los conductos paramesonéfricos (de Müller) se desarrollan al lado de los mesonéfricos. Los müllerianos crecen hacia abajo y se fusionan en la línea media. La presencia de los mesonéfricos es necesaria para el crecimiento de los paramesonéfricos. Al fusionarse estos últimos invaginan la pared posterior del seno urogenital para formar los tubérculos de Müller. A menos que se inhiba, este sistema se desarrolla y el de Wolff involuciona. Mientras tanto, la cloaca se divide por el tabique urorrectal en el seno urogenital anterior y el intestino posterior. El primero origina la vejiga y la vagina distal; del segundo surge el recto y ano. En el tubérculo mülleriano, el endodermo prolifera y forma los bulbos senovaginales. Estos dan lugar a la lámina vaginal sólida que se extiende desde abajo de los conductos de Müller fusionados. Se forman lagunas y se canalizan para convertirse en la luz de la vagina. Este proceso ocurre en la semana 17ª pero no se completa sino hasta finales del tercer trimestre.

ATRESIA VAGINAL

Es una falla de la canalización vaginal y puede ser completa, proximal o distal. La vagina está malformada, pero el útero y cervix están intactos. Las niñas prepúberes con esta malformación cursan asintomáticas; empero, cuando aparece la pubertad, padecen hematocolpos o hematómetra. La reparación de la atresia vaginal es compleja y tiene que crearse una neovagina con el uso de técnicas de colgajos o injertos. La forma distal se trata con vaginoplastia con colgajo perineal, pero la proximal requiere rotación abdominoperineal-vaginal.

AGENESIA VAGINAL

La forma típica de esta malformación se vincula con agenesia uterina y se conoce como síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH). Este síndrome es efecto de la displasia de los conductos de Müller. Es la segunda causa después de la disgenesia gonadal de la amenorrea primaria y se estima que ocurre en uno de cada 4 000 a 20 000 nacimientos femeninos. Las pacientes tienen un cariotipo 46 XX y funciones endocrina y ovárica normales.[18]

Por lo regular, el diagnóstico se establece en la menarca, cuando la amenorrea es el síntoma principal. Los genitales externos son normales, pero sólo está presente una bolsa vaginal pequeña (1 a 6 cm de largo). El diagnóstico diferencial incluye el tabique vaginal transverso y la atresia vaginal. La exploración física no conduce por sí misma al diagnóstico. El ultrasonido es de utilidad, pero con el advenimiento de la resonancia magnética (IRM) pélvica el diagnóstico es más preciso (fig. 73-8).

La agenesia mülleriana se vincula a menudo con anomalías renales. La incidencia notificada de éstas es del 34% y la de los trastornos esqueléticos concomitantes de 12 a 50%.

El abordaje no quirúrgico para la formación de la vagina es la dilatación progresiva con instrumental de Lucite.[19] Estos dilatadores se usan en combinación con un aparato con asiento de bicicleta.[20] Las dilataciones se

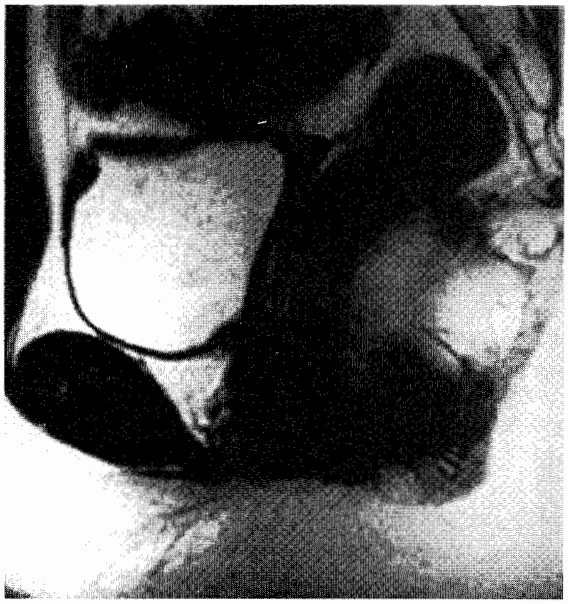


Fig. 73-8. Resonancia magnética de un paciente de 12 años con agenesia de los conductos de Müller. Se observa una ausencia total de vagina y útero entre el intestino y la vejiga. (Cortesía de Paula Woodard, MD, University of Utah School of Medicine.)

efectúan después de la pubertad cuando el introito se refuerza con los estrógenos endógenos. La persona debe ser capaz de mover el perineo sobre una superficie firme en la que pueda deambular. En esencia, se la enseña a identificar el sitio de su neovagina, colocar el dilatador más pequeño contra ese punto, sostenerlo en ese lugar con un cinturón o su ropa interior y yacer en un asiento estrecho con inclinación delantera ligera por 15 a 30 minutos por al menos dos horas al día. El dilatador inicial es el más pequeño y se extiende 1 a 2 cm más allá de los labios para asegurar la presión. Estos dilatadores son capaces de crear una vagina de profundidad y anchura adecuadas sin operaciones adicionales.

La construcción quirúrgica vaginal mediante la técnica de McIndoe supone la creación de una neovagina usando injertos dérmicos de espesor total implantados sobre un molde semirrígido que se inserta en el espacio vaginal potencial.[21] El molde se retira después de dos semanas y se continúa la dilatación vaginal activa. Ninguna de estas técnicas se aplica a la paciente con un útero que produce secreciones.

DUPLICACION VAGINAL

La duplicación vaginal puede ser resultado de un tabique vaginal longitudinal aislado o una duplicación verdadera de la vagina junto con útero didelfo. El primero se debe a anomalías de la fusión y se observa habitualmente junto con alteraciones del seno urogenital y cloacal. También aparece en forma aislada. El diagnóstico se retrasa por la complejidad de las anormalidades anatómicas. El paciente experimenta dolor abdominal cíclico y ciático o amenorrea si las dos mitades vaginales están ocluidas. La exploración física revela una masa abdominal o pélvica y algunas veces flujo vaginal purulento causado por la infección de las secreciones retenidas. En las anormalidades con tejido funcional uterino y obstrucción vaginal aumenta la incidencia de endometriosis. Esta entidad aislada se soluciona con septectomía vaginal o marsupialización del lado obstruido.

Más a menudo, la duplicación vaginal se vincula con útero didelfo. Esta malformación ocurre cuando hay falla completa de la fusión de la pareja de los conductos de Müller. Esta irregularidad se caracteriza por dos hemiúteros y dos cervix y con frecuencia se reconoce un tabique longitudinal vaginal. Mientras las vaginas sean permeables y drenen al exterior, no hay signos o síntomas de esta alteración. Aunque son menos probables los embarazos exitosos con útero didelfo en comparación con la población normal, se han informado partos normales. En este padecimiento también se identifican muchas veces anomalías renales, entre ellas un sistema colector doble y agenesia renal. Es raro que se recomiende la uteroplastia. No se recomiendan los procedimientos que unan los cuernos uterinos porque son desastrosos.

HIMEN IMPERFORADO

El himen imperforado y el tabique vaginal transverso son anomalías secundarias a la insuficiencia de la canalización. El himen representa la unión de los bulbos senovaginales con los senos urogenitales. Se ha notificado la perforación espontánea en la adolescencia de un himen imperforado infantil.

El diagnóstico se determina las más de las veces en el periodo neonatal o la pubertad. Es posible detectar mucocolpos en la recién nacida por la retención del moco cervical estimulado por los estrógenos maternos (fig. 73-9). La adolescente cursa en la pubertad con hematocolpos o síntomas de las vías urinarias relacionados con obstrucción pélvica por un útero dilatado. La paciente se queja de dolor intermitente del tipo calambre abdominal, dolor de espalda, disuria y frecuencia urinaria aumentada. En ocasiones, el individuo padece retención urinaria. Casi todos los casos muestran desarrollo de las mamas pero con amenorrea. La membrana himenal protuberante aparece azulosa debido a la sangre retenida.

El diagnóstico se confirma con la exploración física o ultrasonido. Si existe cualquier duda acerca de la anatomía, la IRM demuestra el útero o cervix. El diagnóstico diferencial incluye uréter ectópico, quiste himenal, placa cutánea del himen, quiste periuretral y quiste vaginal.

A menos que el mucocolpos induzca síntomas urinarios, el himen se abre en la pubertad.

TABIQUE VAGINAL TRANSVERSO

Esta anormalidad es consecuencia de una fusión incompleta entre los conductos de Müller y el seno uro-

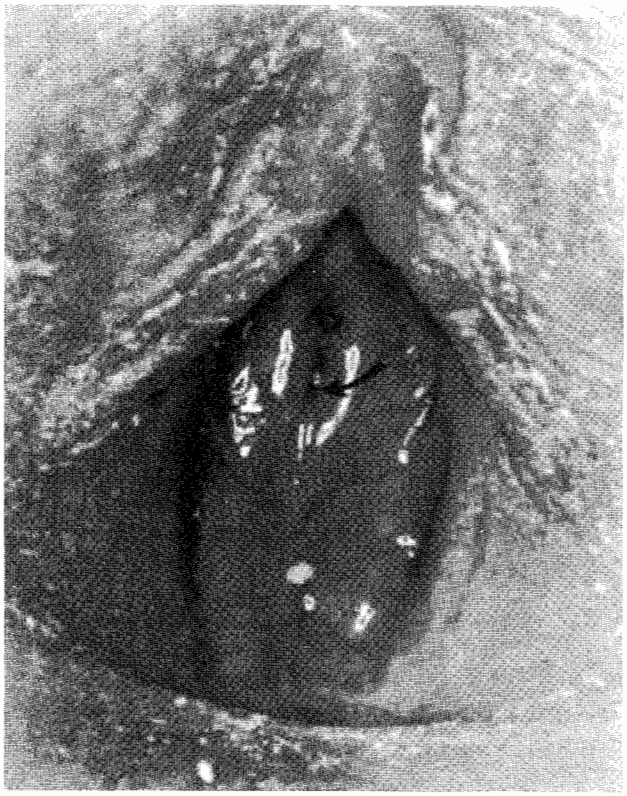


Fig. 73-9. Un himen que parecía imperforado en una niña prepúber. Podía avanzarse una pequeña sonda hacia la vagina a través de la microabertura (*flecha*) en el área suburetral.

genital. El tabique se compone de tejido fibroso y de elementos vasculares y musculares cubiertos por epitelio escamoso. En 46% de las pacientes el tabique está en la parte superior de la vagina, en 40% en la parte media de la vagina y en 14% en la vagina inferior.[40] La incidencia varía de uno en 2 100 a uno en 72 000. La presentación es similar a la del himen imperforado con hidrocolpos, hematocolpos y hematómetra. Hay algunas anomalías urológicas vinculadas.

Es importante saber el nivel de obstrucción y el grosor de la membrana antes de la excisión quirúrgica. El ultrasonido y la IRM establecen si están presentes el útero y cervix. Es posible la resección transvaginal si el tabique es delgado (1 a 2 cm). Si es grueso, es necesario el abordaje combinado abdominovaginal. La mucosa de los segmentos de la parte inferior y superior de la vagina se adosa para prevenir la estenosis. El tabique muy alto o grueso se trata como una vagina atrésica.

☐ Neoplasias ováricas

En la población pediátrica las neoplasias ováricas representan dilemas diagnósticos y terapéuticos. Estos tumores pueden ser sintomáticos o identificarse durante una operación de algún otro problema. Hay muchos tipos de neoplasias ováricas. El cirujano no necesita un conocimiento enciclopédico de cada tipo tumoral, pero es importante entender el tratamiento quirúrgico de tales alteraciones.

INCIDENCIA

Se desconoce la incidencia verdadera de las neoplasias ováricas. En una experiencia de 20 años de un hospital pediátrico grande, se identificó sólo a 63 pacientes con tumores ováricos; 47 tumores eran benignos, tres fueron teratomas embrionarios y 13 resultaron tumores malignos.[8] Es mayor el riesgo de malignidad en las niñas más jóvenes porque suelen mostrar tumores de células germinales. En niñas menores de 18 años de edad, este tipo de malformación abarca 60 a 74% de los tumores malignos, mientras que las tumoraciones del estroma representan 17 a 20% y los cánceres epiteliales 4 a 12%.[22]

CLASIFICACION

Las neoplasias ováricas se clasifican de acuerdo con su presunta célula de origen (cuadro 73-1) y se estadifican por factores pronósticos múltiples que se determinan en la operación, incluyendo el estado de los ganglios linfáticos, rotura de la cápsula, citología del líquido peritoneal, diseminación peritoneal y sitio de las metástasis (cuadro 73-2).

SINTOMAS

El ovario no se convierte en órgano pélvico sino hasta después de la pubertad, de manera que el dolor abdominal es el síntoma más común de un tumor ovárico en las niñas.

Otros síntomas incluyen una masa, estreñimiento o diarrea, hemorragia vaginal, obstrucción o frecuencia urinaria y ganancia de peso. Están presentes síntomas digestivos vagos como distensión, dispepsia y molestias intestinales. En pacientes jóvenes estos síntomas progresan con rapidez.

Algunas veces los tumores ováricos experimentan torsión debido a que el pedículo infundibulopélvico es largo en las niñas. La torsión da lugar a la aparición súbita de dolor. Otras entidades que suscitan menos dolor agudo son hemorragia, rotura de un quiste benigno o maligno e infección. Los síntomas infrecuentes incluyen fiebre, irregularidades menstruales y pubertad precoz.

DIAGNOSTICO

El signo inicial en más del 70% de las niñas es una masa abdominal palpable. Se determina la naturaleza de la masa por ultrasonido, ultrasonido Doppler, tomografía computadorizada o IRM.

El ultrasonido diferencia tumores sólidos, quísticos y complejos, pero la correlación con el diagnóstico patológico no es mejor del 40%. Se determina el grosor

Cuadro 73-1. Clasificación modificada de los tumores ováricos de la Organización Mundial de la Salud

I. Tumores "epiteliales" comunes
  A. Seroso*
  B. Mucinoso*
  C. Endometrioide*
  D. De células claras*
  E. De Brenner*
  F. Epitelial mixto
  G. Indiferenciado
  H. Tumores mesodérmicos mixtos
  I. No clasificados
II. Tumores del estroma del cordón sexual
  A. Células granulosas estromales
    1. De células granulosas
    2. Tecoma-fibroma
  B. Androblastomas: tumores de células de Sertoli-Leydig
    1. Bien diferenciado (adenoma de Pick, tumor de células de Sertoli)
    2. Diferenciación intermedia
    3. Mal diferenciado
    4. Con elementos heterólogos
  C. Tumores de células lípidas
  D. Ginandroblastoma
  E. No clasificados
III. Tumores de células germinales
  A. Disgerminoma
  B. Tumor de seno endodérmico
  C. Carcinoma embrionario
  D. Poliembrioma
  E. Coriocarcinoma
  F. Teratomas
    1. Inmaduro
    2. Maduro (quiste dermoide)
    3. Mesodérmico (*struma ovarii*, carcinoide)
  G. Formas mixtas
  H. Gonadoblastoma
IV. Tumor de tejidos blandos inespecíficos del ovario
V. Tumores no clasificados
VI. Tumores secundarios (metastásicos)
VII. Alteraciones que semejan tumor (p. ej., luteoma del embarazo)

*Benigno, límite de malignidad o maligno.

Cuadro 73-2. Carcinoma del ovario: clasificación de la FIGO

Etapa	*Descripción*
I	Crecimiento limitado a los ovarios
IA	Crecimiento limitado a un ovario; sin ascitis con células malignas; sin tumor en la superficie externa; cápsula intacta
IB	Crecimiento en ambos ovarios; sin ascitis con células malignas; sin tumor en la superficie externa; cápsula intacta
IC*	Tumor en etapa IA o IB pero con neoplasia en uno o ambos ovarios; o con cápsula rota; o con ascitis y células malignas o lavados peritoneales positivos
II	El crecimiento afecta uno o ambos ovarios con extensión pélvica
IIA	Extensión o metástasis, o ambas, al útero o trompas
IIB	Extensión a otros tejidos pélvicos
IIC*	Tumor en etapa IIA o IIB pero con neoplasia en la superficie de uno o ambos ovarios; o con cápsula(s) rota(s); o con ascitis y células malignas o lavados peritoneales positivos
III	El tumor afecta uno o ambos ovarios con implantes peritoneales fuera de la pelvis o ganglios linfáticos retroperitoneales o inguinales positivos, o ambas cosas; las metástasis superficiales hepáticas igualan la etapa III; está limitado a la pelvis verdadera pero con extensión maligna verificada con examen histológico al intestino y epiplón
IIIA	Tumor macroscópico limitado a la pelvis verdadera con ganglios linfáticos negativos pero con diseminación comprobada por examen histológico a las superficies peritoneales del abdomen
IIIB	Tumor en uno o ambos ovarios; implantes confirmados por examen histológico en las superficies peritoneales del abdomen, ninguno de más 2 cm de diámetro; ganglios linfáticos negativos
IIIC	Implantes abdominales de 2 cm de diámetro o ganglios linfáticos retroperitoneales o inguinales positivos, o ambas cosas
IV	El crecimiento afecta uno o ambos ovarios con metástasis distantes; si hay derrame pleural, debe haber un examen citológico positivo que permita clasificar un caso como etapa IV; las metástasis al parénquima hepático son iguales a las de la etapa IV

*Para valorar el impacto sobre el pronóstico de estos criterios con objeto de estadificar casos en etapa IC o IIC, hay que saber si la rotura de la cápsula es: 1) espontánea o 2) ocasionada por el cirujano y si la fuente de células malignas es: 1) el lavado peritoneal o 2) la ascitis.

Adaptado a partir de Changes in definitions of clinical staging for carcinoma of the cervix and ovary: International Federation of Gynecology and Obstetrics [Announcement]. Am J Obstet Gynecol 156:263, 1987.

de la pared y la presencia o ausencia de material desvitalizado interno, nódulos murales y niveles de líquidos. Se destaca también la presencia o ausencia de signos de enfermedad metastásica como la ascitis, linfadenopatía o nódulos peritoneales. No se ha identificado ningún solo patrón ultrasonográfico para una lesión en particular y los criterios que se han sugerido como indicativos de enfermedad maligna son desalentadores.[23] Los tumores malignos son casi siempre sólidos, aunque pueden poseer áreas quísticas necróticas. Se puede encontrar calcificación moteada en los disgerminomas, mientras que la calcificación en placas, dientes, hueso o cartílago calcificado se observa en los teratomas benignos o malignos.

El ultrasonido con Doppler a color, que valora el flujo al ovario, ayuda a delinear la naturaleza benigna o maligna de una masa. Las sondas transvaginales del ultrasonido son pequeñas e inapropiadas para la recién nacida o la niña prepúber.

En la valoración de una masa ovárica, la TC y la IRM demuestran mejor la extensión del tumor y se prefieren sobre el ultrasonido para valorar la enfermedad maligna, además de que también posibilitan una visualización amplia de la región anatómica que no depende sólo de la opinión del cirujano. La IRM no expone a la niña a la radiación ionizante, identifica con más precisión las masas y posee un 87% de correlación con el diagnóstico patológico.[24]

Al final, el diagnóstico se establece sólo con la laparotomía. Aún no se define el papel de la laparoscopia

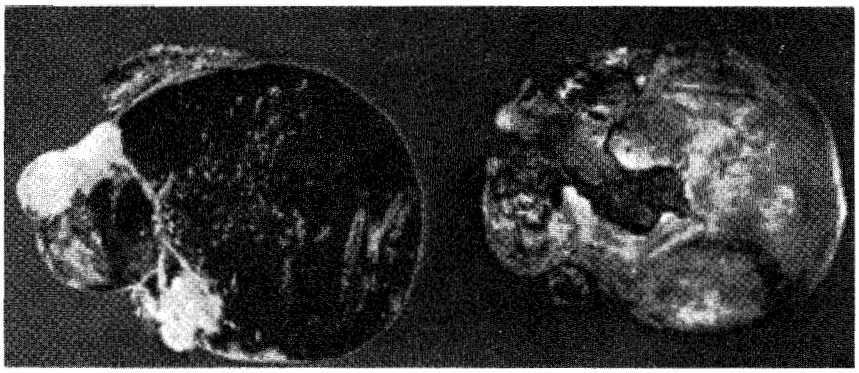


Fig. 73-10. Cistadenocarcinoma seroso que se presenta como tumor ovárico sólido irregular. (Cortesía de Edward C. Klatt, MD, University of Utah School of Medicine.)

en la valoración de masas pélvicas en las pacientes jóvenes.

☐ Tumor epitelial

Se consideran como neoplasias epiteliales celómicas que surgen de la superficie del epitelio (mesotelio) del ovario y se incluyen en la corteza. Son más frecuentes en los adultos y raros en el niño prepúber. En una revisión de neoplasias ováricas en niñas menores de 20 años de edad se hallaron tumores epiteliales en 19.3%, con tasa de malignización del 15.9%. De estos tumores malignos, 39.4% es del tipo seroso y 43.9% del mucinoso. En el límite de malignización se encontró un 30.4%, una tasa más alta que en los adultos.[25] No hay informes de tumores de células claras o endometrioides en individuos premenárquicos (fig. 73-10).

Los tumores epiteliales se clasifican como benignos, malignos o en el límite de la malignidad. Los *benignos* se tratan en forma conservadora por quistectomía unilateral o salpingooforectomía (fig. 73-11). Puesto que la preservación de la función ovárica es importante en estas pacientes jóvenes, el procedimiento de elección es la cistectomía. La incidencia de tumores bilaterales obliga a obtener biopsia del ovario contralateral.

La superficie epitelial en los tumores *en el límite de la malignidad* se estratifica con atipia y pleomorfismo pero sin invasión al estroma. Estos tumores se tratan en forma tradicional con salpingooforectomía unilateral. En fechas más recientes se demostró que la quistectomía ofrece resultados similares (fig. 73-12). En un estudio no se observaron recurrencias en los ovarios de los cuales se resecaron quistes simples en el límite de la malignidad con márgenes de resección negativos.[26] Los datos son limitados en este grupo tumoral en niños.

Los tumores epiteliales *malignos* en los pacientes jóvenes se diferencian mejor, se detectan en una etapa más temprana y tienen mejor tasa de sobrevida a cinco años.[22]

Se conserva el ovario contralateral y el útero con el propósito de preservar la fecundidad, pero es inacepta-

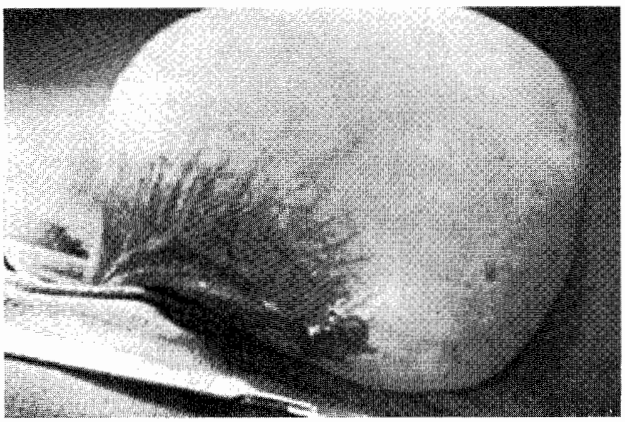


Fig. 73-11. Gran cistadenoma de una niña de 11 años. Obsérvese el bisturí para comparar las dimensiones.

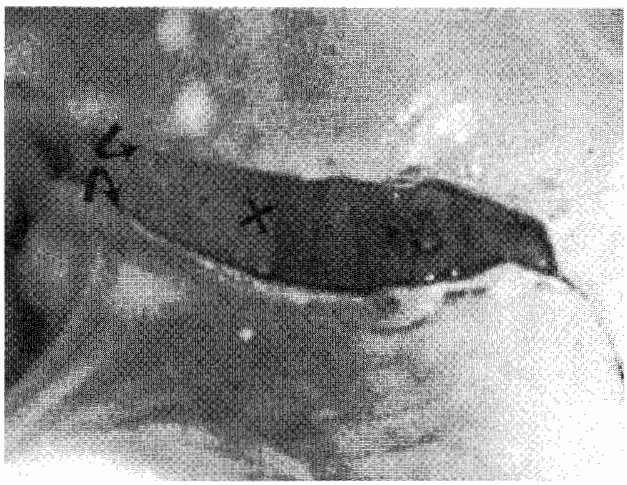


Fig. 73-12. La cistectomía puede ser un procedimiento de elección para una masa ovárica benigna o en el límite de la malignidad. El quiste debe despegarse del ovario. Las *flechas* marcan el tejido ovárico que se desprende del quiste (*X*). El pedículo está en la esquina inferior izquierda. Muchos oocitos viables se encuentran en el tejido ovárico delgado cerca del hilio.

ble el riesgo de padecer una segunda neoplasia maligna ovárica.[22] En 12 a 24% de los casos se notifica neoplasia maligna oculta en un ovario de apariencia normal. Se realiza la biopsia del ovario contralateral antes de elegir conservarlo junto con el útero. Se recomienda la resección del ovario residual cuando termine el embarazo. Sin embargo, en los niños la mayoría de los oncólogos recomienda histerectomía total abdominal, salpingooforectomía bilateral, omentectomía y quimioterapia.[27]

☐ Tumor estromal del cordón sexual

Los tumores estromales del cordón sexual (TECS) incluyen malformaciones de células granulosas, tumoraciones de células de Sertoli-Leydig y gonadoblastomas. Estos representan cerca del 12% de los tumores del ovario en la niñez y la adolescencia y figuran entre ellos casi todos los tumores activos desde el punto de vista hormonal. Su incidencia se relaciona con la edad: 40% de las neoplasias ováricas en niñas menores de cuatro años de edad estuvo integrado por TECS, 30% en niñas de cinco a nueve años, 8% en niñas de 10 y 14 años y 16% en aquéllas de 15 a 17 años de edad.[22]

TUMOR DE CELULAS GRANULOSAS

El tumor de células granulosas está compuesto casi en su totalidad por células de la granulosa o contiene una cantidad variable de células de la teca o fibroblastos, o ambos (fig. 73-13). Esta combinación tumoral es mucho menos probable que sea maligna respecto de la de células granulosas. Un tecoma puro casi siempre es benigno. El tumor de células granulosas juvenil es diferente desde el punto de vista histopatológico del que se presenta en el adulto. Es raro que tenga cuerpos de Call-Exner y posee un índice mitótico muy alto.[28]

Los síntomas más comunes de los tumores de células granulosas se relacionan con el exceso de estrógenos y consisten en desarrollo prematuro de las mamas (observado en 12 de 36 niñas), hemorragia vaginal (nueve de 36) y desarrollo de los genitales externos femeninos maduros (seis de 36).[28]

La mayoría de los tumores se presenta en la etapa I. Es muy raro que sean bilaterales y casi la totalidad de las niñas se trata adecuadamente con salpingooforectomía unilateral. La ooforectomía bilateral, quimioterapia y radioterapia no mejoran los resultados en la etapa I de la enfermedad. Sin embargo, con frecuencia hay recurrencia en alguna etapa de la vida; por consiguiente, se recomienda un seguimiento a largo plazo. La quimioterapia se reserva para aquéllas con enfermedad avanzada o recurrente. La tasa de sobrevida a 10 años se aproxima al 80%.[29]

Fig. 73-13. Tumor ovárico de células granulosas-tecales de una adolescente. (Cortesía de Edward C. Klatt, MD, University of Utah School of Medicine.)

TUMORES DE CELULAS DE SERTOLI-LEYDIG

Se trata de tumores del estroma del cordón sexual con evidencia de indiferenciación que se conocían antes como arrenoblastomas o androblastomas.

La producción de andrógenos distingue a estos tumores. En una serie, una tercera parte de los individuos se presentó con evidencia inequívoca de exceso androgénico y un 10% adicional tenía antecedentes que sugerían este mismo exceso.[30]

Este tumor se reconoce sólo rara vez en las niñas jóvenes. La mayoría de los tumores es unilateral y es raro que haya metástasis al momento del diagnóstico. El tratamiento incluye la salpingooforectomía unilateral y procedimientos de estadificación. La quimioterapia o radiación, o ambas, son de beneficio en las pacientes con pobre diferenciación o metástasis.

GONADOBLASTOMA

Es un tumor compuesto de una mezcla de células germinales y células granulosas de aspecto inmaduro o similares a células de Sertoli.

En los sujetos que padecen este tumor se encuentran a menudo alteraciones cromosómicas y gonadales. La mayor parte de las pacientes tiene cariotipos 46XY o 45X/46XY.[30] El 80% corresponde a personas fenotípicamente femeninas. Un gonadoblastoma puro suele ser benigno, pero puede unirse con disgerminomas y otros tumores malignos de células germinales. Existe un 33% de incidencia de afectación bilateral.[22] En virtud del riesgo de enfermedad maligna, se recomienda realizar la gonadectomía bilateral cuando este tumor se identifica en mujeres fenotípicas con un cromosoma Y en su cariotipo.

☐ Tumor de células germinales

Las neoplasias de células germinales incluyen tumores del seno endodérmico, carcinoma embrionario,

poliembrioma, coriocarcinoma, teratoma, teratoma inmaduro y disgerminoma. Estos representan 15 a 20% de los tumores ováricos. El 60% de estos últimos en las pacientes femeninas menores de 20 años está integrado por neoplasias de células germinales y el 95% corresponde a teratoma/dermoide quístico benigno. Cuanto más joven sea la paciente, mayor será la probabilidad de que el tumor de células germinales sea maligno.[31] Es más común que estas tumoraciones sean unilaterales; en consecuencia, no se indican operaciones radicales. Siempre deben revisarse el ovario contralateral. Antes del advenimiento de la quimioterapia, muchos de estos tumores eran fatales. Se han instituido muchos regímenes quimioterápicos en el tratamiento, pero la bleomicina, etopósido, cisplatino (BEP) y etopósido y cisplatino (EP) son las combinaciones recomendadas. El VIP (VP-16, ifosfamida, cisplatino) se ha usado como un régimen de salvamento.[32] En fechas recientes, el carboplatino en dosis altas, el etopósido y la ifosfamida, seguidos por trasplante de médula ósea autóloga, ha resultado en una tasa de 23 a 32% de respuesta clínica.[33] Este puede ser el tratamiento del futuro.

TERATOMA QUISTICO BENIGNO (TERATOMA MADURO, DERMOIDE)

Los teratomas quísticos benignos surgen de células germinales primordiales totipotenciales y en la revisión microscópica se detectan elementos ectodérmicos, mesodérmicos y endodérmicos.[29] Debido a que estos tumores contienen tejidos como los del adulto, se consideran maduros. Los dermoides carecen de potencial maligno de importancia (fig. 73-14).

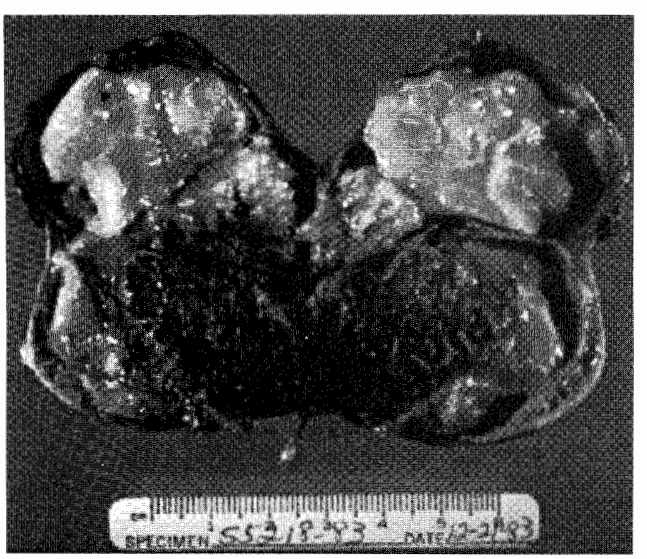


Fig. 73-14. El teratoma quístico benigno surge de células germinales primordiales y muestra elementos endodérmicos, mesodérmicos y ectodérmicos. Nótese la presencia de cabellos. (Cortesía de Edwart C. Klatt, MD, University of Utah School of Medicine.)

Los dermoides son los tumores de células germinales más comunes hallados en la población pediátrica y adolescente y constituyen más de 38.6% de las neoplasias ováricas en niñas y 57% de los tumores de células germinales pediátricos. Es baja la incidencia de afectación ovárica bilateral (cerca del 10%), pero es suficiente para tenerlo en mente.[27]

Los teratomas se presentan habitualmente como lo hacen otras lesiones de masas ováricas. Por lo regular, el ultrasonido muestra ecos quísticos y sólidos altamente reflectivos con áreas de oscurecimiento acústico que opacan la pared posterior del quiste, lo que sugiere el signo de la "punta de iceberg".[34] El oscurecimiento acústico se reconoce en 70% de las mujeres en la pospubertad y en 13% de las prepúberes.[35] La ultrasonografía falla en el 20% de las pacientes para establecer el diagnóstico exacto.[34]

El tratamiento quirúrgico ideal es la resección del teratoma, con la conservación de algo de tejido ovárico. Un dermoide mal resecado puede recurrir. Aun si el tumor es grande, sin identificar tejido ovárico, se intenta la enucleación del tumor. Se ha mostrado que la conservación del hilio que no parece contener tejido ovárico provee la función ovárica y regresa a la normalidad los periodos menstruales. Si a la palpación o inspección intraoperatoria el ovario contralateral es normal, es probable que no esté enfermo y no debe traccionarse o resecarse.

TERATOMA INMADURO (TUMOR DE CELULAS GERMINALES INMADURO)

Los teratomas inmaduros se derivan de tres capas germinales: ectodermo, mesodermo y endodermo. Con frecuencia contienen estructuras inmaduras o embrionarias.

Las más de las veces son completamente sólidos y muy malignos. La fetoproteína alfa (AFP) se observa en ocasiones como un marcador tumoral y se emplea para verificar que haya sido completa la resección y valorar la recurrencia. Es rara la afectación bilateral, aunque el ovario contralateral puede contener un teratoma maduro en más de 5% de los casos.[30]

Si al momento de la operación inicial se identifica un tumor limitado a un solo ovario, se realiza un muestreo ganglionar para estadificación y salpingooforectomía unilateral. Una operación más radical no mejora el pronóstico. Este último se correlaciona de manera directa con el grado y extensión de la diseminación de la enfermedad.[36] Esta tumoración es radiorresistente. Excepto para aquellas pacientes cuyos tumores están confinados al ovario (etapa 1A o 1B), todos los sujetos reciben seis a 12 meses de quimioterapia posoperatoria. Con la aparición de la quimioterapia, el pronóstico ha mejorado desde mediados de los años de 1980. En un informe de 11 pacientes, todos sobrevivieron sin evidencia de enfermedad a los 20 a 104 meses de seguimiento después de la operación y la poliquimioterapia.[37] También se han notificado embarazos después de esta terapéutica.

DISGERMINOMA

Es una neoplasia maligna de las células germinales primordiales sexualmente indiferenciadas. En estos tumores se reconocen otros elementos agresivos de células germinales. Su apariencia histológica es típica: agregados uniformes de células grandes rodeadas de cantidades variables de tejido conectivo y estroma con linfocitos.

El disgerminoma es la neoplasia maligna ovárica más común en la mujer adolescente. Ocurre en menos del 10% antes de la menarca pero en 45% antes de los 20 años de edad. Constituye más del 16% de los tumores de células germinales y 11% de los tumores ováricos pediátricos. Estas malformaciones son bilaterales en 10 a 20% de los casos y son los que poseen mayor probabilidad de presentarse de esa manera.[22] El tratamiento depende de su etapa al momento del diagnóstico.

La mayoría de los individuos se diagnostica en la etapa I. Los disgerminomas se diseminan a través del sistema linfático más que sobre la superficie peritoneal. Es esencial efectuar biopsias ganglionares múltiples para estadificar esta tumoración. Cuando la anomalía se limita al ovario y los ganglios son negativos, se indica tratamiento quirúrgico conservador. Si el ovario opuesto parece normal, se obtiene una biopsia en cuña.[30] Los disgerminomas son radiosensibles. Sin embargo, la radioterapia sacrifica el potencial endocrino y reproductor de la adolescente; se ha registrado 80% o más de sobrevida sin tratamiento coadyuvante. Dos terceras partes de los pacientes que presentan recurrencia se salvan con radiaciones.[30] En caso de diseminación extensa del tumor más allá de los ovarios, se reseca tanto tumor como sea posible. En los sujetos con disgerminoma puro, la sobrevida guarda relación con la etapa, pero se ha notificado una sobrevida total de 83% a cinco años y 74% a 10 años.[38]

TUMOR DEL SENO ENDODERMICO

Esta anormalidad surge a partir de células embrionarias indiferenciadas y multipotenciales. Este es el segundo tumor más común de células germinales malignas del ovario observado en las niñas. La edad media al momento del diagnóstico oscila entre 16 y 19 años de edad. El 60% de las personas es posmenárquica. Este tipo de tumor también se identifica en sujetos muy jóvenes. Puede ser muy agresivo.

La AFP es un excelente marcador tumoral para integrar el diagnóstico y vigilar la evolución del tratamiento. En la terapéutica quirúrgica se siguen los mismos principios observados en otro tipo de tumores ováricos. Las etapas I y IA se tratan con salpingooforectomía unilateral.

No se mejora la sobrevida si se reseca el útero y ovario contralateral sanos. En la revisión de 39 pacientes no se detectaron tumores bilaterales.[39] Los individuos con malformaciones en etapa II y más avanzadas requieren histerectomía total abdominal y salpingooforectomía bilateral. El tratamiento óptimo parece la resección apropiada del tumor primario seguida por quimioterapia intensa, que incluye los regímenes BVP (bleomicina, vinblastina y cisplatino) y BEP (bleomicina, VP-16 [etopósido] y cisplatino) para lograr tasas de curación de 50 a 75%.[37] Hay informes de embarazo exitoso después de la terapéutica.

CORIOCARCINOMA OVARICO

Es un tumor de células germinales diferenciado hacia estructuras trofoblásticas (fig. 73-15). Constituye 0.6% de todas las tumoraciones de células germinales, es muy agresivo y con frecuencia fatal.[27] La hCG es un marcador tumoral confiable. Muchas veces se utiliza la quimioterapia posoperatoria basada en regímenes de metotrexato.

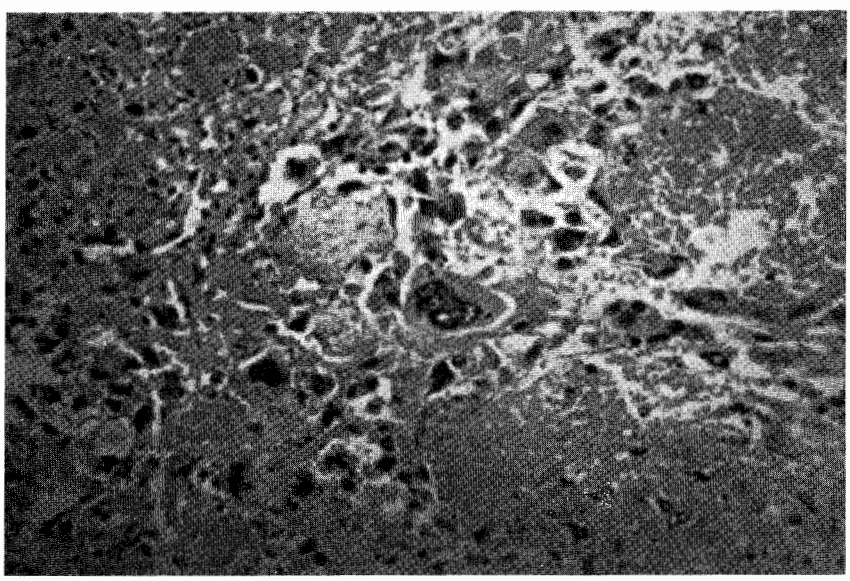


Fig. 73-15. Coriocarcinoma ovárico. (Cortesía de Edward C. Klatt, MD, University of Utah School of Medicine.)

CARCINOMA EMBRIONARIO

Es una entidad patológica distinta separada del tumor del seno endodérmico que se asemeja al carcinoma embrionario del testículo adulto. Es un raro tumor de células germinales malignas observado sólo en 4 a 5% de todos los tumores de células germinales y representa más del 6% de las neoplasias ováricas y 8% de los tumores de células germinales pediátricos.[27] El promedio de edad al momento del diagnóstico es de 14 años.

Se han identificado dentro de estos tumores hCG y AFP. Se trata de tumoraciones altamente malignas y requieren resección y quimioterapia posoperatoria. La mayoría de los individuos se reconoce con la enfermedad en etapa I (60%) y amerita salpingooforectomía unilateral.[22] En la quimioterapia posoperatoria se debe incluir regímenes de varios agentes. La tasa de sobrevida es de 40% a cinco años.

TUMOR MIXTO DE CELULAS GERMINALES

Está compuesto por más de un elemento de células germinales neoplásicas. El disgerminoma aparece en 80% de los tumores, la malformación del seno endodérmico en 70%, el teratoma inmaduro en 53%, el coriocarcinoma en 20% y el carcinoma embrionario en 16%.[22]

La positividad de los marcadores tumorales depende del tipo y la cantidad de elementos contenidos en el tumor.

Los tumores mixtos de células germinales representan el 8% de todas las tumoraciones malignas de esta estirpe. Más del 60% de los casos se presenta como tumor de etapa I y casi todos muestran afectación de un solo ovario.[22] Está indicada la salpingooforectomía unilateral porque la resección más extensa no mejora el pronóstico. El tratamiento quirúrgico se vincula con una tasa de mortalidad cercana al 90%. Se recomienda la quimioterapia, pero el pronóstico es malo.

RECONOCIMIENTO

Este capítulo está dedicado a la memoria de William J. Pokorny, MD, que contribuyó en las dos primeras ediciones de este texto. KWA

BIBLIOGRAFIA

1. Tapa Tapanainen J, Koivisto M, Vihko R, et al: Enhanced activity of the pituitary gonadal axis in premature human infants. J Clin Endocrinol Metab 52:235–238, 1981.
2. Landrum B, Ogburn PL, Feinberg S, et al: Intrauterine aspiration of a large fetal ovarian cyst. Obstet Gynecol 68:11S–14S, 1986.
3. Kennedy LA, Pinckney, LE, Currarino G, et al: Amputated calcified ovaries in children. Radiology 141:83–86, 1981.
4. Alrabeeah A, Galliani CA, Giacomantonio M, et al: Neonatal ovarian torsion: Report of three cases and review of the literature. Pediatr Pathol 8:143–149, 1988.
5. Avni EF, Godart S, Israel C, et al: Ovarian torsion cyst presenting as a wandering tumor in a newborn: Antenatal diagnosis and postnatal assessment. Pediatr Radiol 13:169–171, 1983.
6. Brandt ML, Luks, FI, Filiatrault D, et al: Surgical indications in antenatally diagnosed ovarian cysts. J Pediatr Surg 26:276–282, 1991.
7. Cowell CA: The gynecologic examination of infants, children, and young adolescents. Pediatr Clin North Am 28:247–266, 1981.
8. Ehren IM, Mahour GH, Isaacs H Jr: Benign and malignant ovarian tumors in children and adolescents: A review of 63 cases. Am J Surg 147:339, 1984.
9. Hammerschlag MR, Alpert S, Rosner I, et al: Microbiology of the vagina in children: Normal and potentially pathogenic organisms. Pediatrics 62:57–62, 1978.
10. Obalek S, Misiewicz J, Jablonska S, et al: Childhood condyloma acuminatum: Association with genital and cutaneous human papillomaviruses. Pediatr Dermatol 10:101–106, 1993.
11. Williams TS, Callen JP, Owen LG: Vulvar disorders in the prepubertal female. Pediatr Ann 15:588–605, 1986.
12. Pokorny SF, Pokorny WJ, Kramer W: Acute genital trauma in the prepubertal female. Am J Obstet Gynecol 166:1461–1466, 1992.
13. Pokorny SF, Kozinetz CA: Configuration and other anatomic details of the prepubertal hymen. Adolesc Pediatr Gynecol 1:97–103, 1988.
14. Paradise JE, English DW: Probability of vaginal foreign body in girls with genital complaints. Am J Dis Child 139:472–476, 1985.
15. Meffert JJ, Davis BM, Grimwood RE: Lichen sclerosis. J Am Acad Dermatol 32:393–416, 1995.
16. Flynt J, Gallup D: Childhood lichen sclerosus. Obstet Gynecol 53:79S–81S, 1979.
17. Barnhart K, Mennuti MT, Benjamin I, et al: Prompt diagnosis of ectopic pregnancy in an emergency department setting. Obstet Gynecol 84:1010, 1994.
18. Capraro VJ, Gallego MB: Vaginal agenesis. Am J Obstet Gynecol 124:98–107, 1976.
19. Frank R: The formation of an artificial vagina without operation. Am J Obstet Gynecol 35:1053, 1938.
20. Ingram JM: The bicycle seat stool in the treatment of vaginal agenesis and stenosis: A preliminary report. Am J Obstet Gynecol 140:867, 1981.
21. Hojsgaard A, Villadsen I: McIndoe procedure for congenital vaginal agenesis: Complications and results. Br J Plast Surg 48:97–102, 1995.
22. Huffman JW, Dewhurst DJ, Capraro VJ: Ovarian tumors in children and adolescents. In The Gynecology of Childhood and Adolescence (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1981, pp 277–349.
23. Surratt JT, Siegel MJ: Imaging of pediatric ovarian masses. Radiographics 11:533–548, 1991.
24. Aubel S, Wozney P, Edwards R: MRI of female uterine and juxta-uterine masses: Clinical application in 25 patients. Magnetic Resonance Imaging 9:485–491, 1991.
25. Deprest J, Moerman P, Corneillie P, et al: Ovarian borderline mucinous tumors in a premenarchal girl: Review on ovarian epithelial cancer in young girls. Gynecol Oncol 45:219–224, 1992.
26. Lim-Tan SK, Dajigas HE, Scully RE: Ovarian cystectomy for serous borderline tumors: A follow-up study of 35 cases. Obstet Gynecol 72:775–780, 1988.
27. Breen JL, Bonamo JF, Maxson WS: Genital tract tumors in children. Pediatr Clin North Am 28:355–366, 1981.
28. Bjorkholm E, Silfversward C: Prognostic factors in granulosa-cell tumors. Gynecol Oncol 11:261–274, 1981.
29. Young RH, Scully RE: Ovarian Sertoli-Leydig cell tumors: A clinicopathological analysis of 207 cases. Am J Surg Pathol 9:543–569, 1985.
30. Kennedy AW: Ovarian neoplasms in childhood and adolescence. Semin Reprod Endocrinol 6:79–90, 1988.
31. Bulas DI, Ahlstrom PA, Sivit CJ: Pelvic inflammatory disease in the adolescent: Comparison of transabdominal and transvaginal sonographic evaluation. Radiology 183:435–439, 1992.

32. Chow SN, Yang JH, Lin YH, et al: Malignant ovarian germ cell tumors. Int J Gynecol Obstet 53:151–158, 1996.
33. Motzer RJ, Bajorin DF, Vlamis V, et al: Phase I trial with pharmacokinetic analysis of high-dose carboplatin, etoposide, and cyclophosphamide with autologous bone marrow transplantation in patients with refractory germ cell tumors. Cancer Res 53:3730–3735, 1993.
34. Lakkis WG, Martin MC, Gelfand MM: Benign cystic teratoma of the ovary: A 6-year review. Can J Surg 28:444–446, 1985.
35. Sisler CL, Siegel MJ: Ovarian teratomas: A comparison of the sonographic appearance in prepubertal and postpubertal girls. AJR Am J Roentgenol 154:139–141, 1990.
36. Bonazzi C, Peccatori F, Colombo N, et al: Pure ovarian immature teratoma, a unique and curable disease: 10 years' experience of 32 prospectively treated patients. Obstet Gynecol 84:598–604, 1994.
37. Chang FJ, Lai CH, Chu KK, et al: Treatment of malignant germ cell tumors of the ovary. J Formos Med Assoc 93:411–416, 1994.
38. LaPolla JP, Benda J, Vigliotti AP, et al: Dysgerminoma of the ovary. Obstet Gynecol 69:859–864, 1987.
39. Jimerson GK, Woodruff JD: Ovarian extraembryonal teratoma: Endodermal sinus tumor. Am J Obstet Gynecol 127:73–78, 1977.
40. Lodi A: Contributo clinico statistico sulle mal formazioni della vagina osservate nella: Clinica Obstetrica e Ginecologica di Milano dal 1906 al 1950. Ann Obstet Gine 73:1246, 1951.

74

ENFERMEDADES MAMARIAS PEDIATRICAS

Don K. Nakayama, MD

☐ Embriología

La formación de la glándula mamaria tiene lugar en la vida embrionaria y fetal.[1] Alrededor de la cuarta semana de desarrollo intrauterino el ectodermo se engruesa y forma un par de líneas longitudinales en la superficie anterior del tronco, los vestigios mamarios primitivos. El tejido mamario se desarrolla en cualquier lugar a lo largo de estas "líneas de leche" que en el mamífero con desarrollo completo se extienden de la axila a los labios mayores. Las porciones lejana y cercana de cada línea se atrofian alrededor de la sexta semana. El ectodermo que permanece en el área pectoral crece hacia el mesénquima subyacente para formar el brote mamario primario. A partir de este punto, los brotes secundarios comienzan a ramificarse y forman conductos lactíferos tempranos que se establecen bien en la semana 16. Estos brotes responden al estímulo con estrógenos por la unidad fetal-materna-placentaria durante el último trimestre; los conductos se canalizan y agrandan para crear un nódulo mamario verdadero durante las semanas finales de gestación.

El pezón y la areola se forman durante el desarrollo fetal tardío. Aparece la cavidad mamaria a la 12ª semana de crecimiento bajo la epidermis y a las 20 a 24 se observa pigmentación de la areola; el pezón verdadero se presenta hasta el periodo perinatal tardío y por lo regular se encuentra invertido al nacer.

☐ Anatomía y fisiología

En el recién nacido de término la glándula mamaria es un nódulo firme y discreto de tejido blanquecino mayor de 1 cm de diámetro. El neonato prematuro carece del nódulo mamario definido y es muy vulnerable al daño por incisiones quirúrgicas mal practicadas. Este nódulo persiste durante el primer año de vida y puede ser más prominente a los seis meses que antes.[2] Su involución empieza en la infancia tardía. Durante la prepubertad los niños y niñas tienen glándulas mamarias pequeñas.

El sistema ductal de la glándula mamaria infantil es variable, desde uno rudimentario hasta otro con lóbulos terminales bien desarrollados, pero sin datos histológicos de progresión dependientes de la edad.[3] En contraste con la anatomía ductal, el epitelio secretor pasa por etapas progresivas de funcionamiento. En los primeros tres días, y hasta el primer mes, sufre cambios metaplásicos hacia células de tipo apocrino con dilatación quística de los conductos y alveolos. En los siguientes dos años, la glándula experimenta involución progresiva. La del recién nacido es capaz de secretar leche como reacción a la elevación de la prolactina.[4] Si bien la actividad secretora persiste en su mayor parte durante tres a cuatro semanas, la tinción inmunohistoquímica para la caseína es positiva a los dos meses y persiste por más de siete.[3] Se ha observado que dos niños de nueve y 18 meses secretaron leche mucho después de disminuir las concentraciones de prolactina, más allá de algún efecto residual de las hormonas maternas, lo que sugiere que las hormonas endógenas afectan el funcionamiento de las glándulas mamarias en la infancia temprana.[4]

La señal de inicio de la pubertad es la glándula mamaria (telarquía, que aparece en las mujeres estadounidenses a los 10.9 años en promedio) o el desarrollo del vello púbico (pubarquía; 11.2 años), aunque les precede la aparición del crecimiento acelerado de la adolescencia (9.2 años).[5,6] Después sobreviene la menarca, un promedio de 2.3 años más tarde.[7]

La telarquía es una respuesta a la maduración de folículos ováricos funcionales.[7] La prolactina, glucocorticoides e insulina tienen efectos sobre el desarrollo de las glándulas mamarias. Con la pubertad, los folículos ováricos inician la síntesis de estrógenos. Estos circulan en la glándula mamaria y estimulan el desarrollo de los conductos y el depósito de grasa en sitios específicos. En los adolescentes masculinos no se produce aumento de la masa mamaria, ya que ellos carecen de un nivel significativo de estrógenos circulantes. Una vez que inicia, el proceso progresa por lo general hacia la madurez en unos tres años. Las siguientes son las etapas mamarias tal y como las definen Marshall y Tanner:[5]

Etapa 1: preadolescente; sólo hay elevación papilar
Etapa 2: brote de la mama; elevación de ésta y la areola como un montículo pequeño y agrandamiento diametral de la segunda

Etapa 3: mayor agrandamiento de la mama y la areola, sin separación de sus contornos
Etapa 4: proyección de la areola y papila para formar un montículo secundario arriba del nivel de la mama
Etapa 5: madurez; proyección sólo de la papila, lo cual resulta en un retroceso de la areola respecto del contorno general de la mama.

☐ Fisiopatología

La enfermedad de la mama femenina en pacientes pediátricos se observa como una aberración del desarrollo normal e involución (ADNI).[8] La mama se somete a una secuencia normal de desarrollo, con caracteres histológicos y fisiológicos propios de cada periodo: primero hay crecimiento y desarrollo como unidad funcional, que responde a cambios cíclicos de la menstruación y embarazo, y luego involuciona al final en la madurez tardía. Las respuestas alteradas dan lugar a una secuencia correspondiente de afecciones mamarias y anormalidades específicas de cada etapa evolutiva. La etapa reproductiva temprana (desde la menarca hasta los 25 años) es el periodo principal de desarrollo lobular de la mama. Bajo el concepto de ADNI, el fibroadenoma no es una tumoración típica benigna sino una alteración del desarrollo lobular normal.[8] Durante este periodo es excesivo el desarrollo del estroma y conduce a la hipertrofia juvenil. Los efectos exagerados típicos de la mama madura causan mastalgia y nodularidad cíclicas. En el cuadro 74-1 se resume la clasificación completa de la ADNI.

En la infancia temprana puede anticiparse la secuencia histológica del desarrollo e involución de la mama, que empieza años después. Como se señaló, en la mama del recién nacido prosperan lóbulos en respuesta a las hormonas maternas. En los meses siguientes de vida involucionan. Aunque raras, las anormalidades benignas secundarias a la involución mamaria se diagnostican en la infancia, como la mastitis periductal y la secreción y retracción del pezón.

El cáncer mamario representa el final del espectro de las anomalías del desarrollo. Se trata de un padecimiento de la mama madura y al parecer es el efecto acumulativo de influencias genéticas y hormonales.[9] Es muy raro en la edad pediátrica y se reconoce casi exclusivamente en la adolescencia tardía. Aunque los factores de riesgo para el cáncer de mama guardan relación con alteraciones durante la infancia y adolescencia (como la menarca temprana) e influencias genéticas (como el cáncer de mama familiar), el cáncer mamario no es una enfermedad de la infancia.

☐ Alteraciones del desarrollo y crecimiento

POLITELIA

Los pezones y areolas supernumerarios se desarrollan en cualquier sitio a lo largo de la línea de leche de la axila al pubis. La localización más común es el tórax, debajo de las mamas normales. En unos cuantos casos se desarrolla una mama accesoria, que debe resecarse.

Cuadro 74-1. Aberraciones del desarrollo normal e involución (ADNI) de la mama

		Aberración		
Etapa (edades, años)	*Proceso normal*	*Alteración subyacente*	*Presentación clínica*	*Estado de la enfermedad*
Periodo reproductor temprano (15-25)	Formación del lóbulo	Fibroadenoma	Aumento de volumen discreto	Fibroadenoma gigante, fibroadenomas múltiples
	Formación del estroma	Hipertrofia juvenil	Desarrollo excesivo de la mama	
Periodo reproductor maduro (25-40)	Efectos hormonales cíclicos sobre el tejido glandular y estroma	Efectos cíclicos exagerados	Mastalgia y nodularidad cíclicas (generalizadas o discretas)	
Involución (35-55)	Involución lobular (incluyendo microquistes, cambios apocrinos, fibrosis, adenosis)	Macroquistes	Aumento de volumen discreto	
		Lesiones esclerosantes	Anormalidades radiológicas (mastalgia, tumoraciones)	
	Evolución ductal (incluyendo infiltrados de células redondas periductales)	Dilatación de los conductos	Secreción por el pezón	Mastitis periductal con infección bacteriana y formación de abscesos
		Fibrosis periductal	Retracción del pezón	
	Involución epitelial	Hiperplasia epitelial ligera		Hiperplasia epitelial con atipia

Tomado de Hughes LE: Aberrations of normal development and involution (ANDI)-an update. In Mansell RE (ed): Recent Developments in the Study of Bening Breast Disease. London, Parthenon Publishing, 1994, pp 65-73.

HIPOPLASIA Y APLASIA

La aplasia mamaria ocurre en el síndrome de Polonia.[10] Las estructuras subyacentes de la pared del tórax, los músculos pectorales y las costillas están ausentes o disminuidos de tamaño. También se afecta la extremidad superior ipsolateral. Se recomiendan varias técnicas de reconstrucción de la pared del tórax y mama con instalación de prótesis o rotación de colgajos diversos.[11]

ATROFIA

Los individuos con atrofia de las mamas y desarrollo normal previo se valoran en busca de una causa de fondo. La pérdida de peso conduce al déficit de grasa del estroma y atrofia mamaria bilateral. Las irregularidades de la alimentación se complican por la supresión hipotalámica y el hipoestrogenismo, que retrasan aún más el crecimiento mamario.[12] En una adolescente bien nutrida, las anomalías endocrinas por niveles bajos de estrógenos o altos de andrógenos se valoran con determinaciones hormonales apropiadas.

La atrofia unilateral puede ocurrir en la esclerodermia.[12] Se ha notificado como complicación de la mononucleosis infecciosa.[13]

HIPERTROFIA VIRGINAL

La causa es quizás la hipersensibilidad del órgano terminal a la influencia hormonal normal durante la pubertad.[14] Los especímenes resecados llegan a pesar 8 a 10 kg. En el examen histológico se reconoce proliferación de tejido glandular, que hace pensar en la ginecomastia observada en los hombres.[12] Se lleva a cabo el diagnóstico diferencial del agrandamiento de la mama como se resume en el cuadro 74-2.

El diagnóstico es subjetivo y depende en buena medida de los sentimientos del paciente. Puede haber necrosis tisular y rotura de la piel por el peso, lo que justifica la mamoplastia de reducción. Existe poca experiencia con la terapia médica, aunque se ha informado alguna mejoría con el tratamiento basado en danazol.[15] Es segura la mamoplastia de reducción y es el procedimiento de elección para la hipertrofia virginal.[16]

Cuadro 74-2. Diagnóstico diferencial de la hipertrofia mamaria

Hipertrofia virginal
Inflamación
Fibroadenoma gigante
Cistosarcoma filodes
Tumores secretores de hormona del ovario, glándula suprarrenal o pituitaria
Linfoma
Sarcoma
Adenocarcinoma

Tomado de Samuelov R, Siplovich L: Juvenile gigantomastia. J Pediatr Surg 23:1014-1015, 1988.

Es posible la recurrencia por crecimiento continuo del tejido residual y puede ameritar intervenciones adicionales.[17]

HIPERTROFIA UNILATERAL

La asimetría de las mamas puede ser efecto de la hipertrofia unilateral, un padecimiento que se distingue con facilidad de la hipoplasia y aplasia. Es normal cierto grado de asimetría y se detecta en muchos pacientes. El crecimiento de una mama magnifica las diferencias y afecta de manera psicológica a la niña, aun cuando ambas mamas sean normales. Está indicada la reducción de la mama afectada, una vez que se alcanza la etapa 5 de madurez de Tanner.[18]

GINECOMASTIA

Es la proliferación benigna del tejido glandular de la mama masculina lo suficiente para observarla o sentirla como una proyección.[19] Esta ocurre de modo fisiológico en varones recién nacidos, adolescentes y adultos. El desarrollo de la mama en los primeros ya se discutió. Solo se trata aquí la ginecomastia de la pubertad.

Casi 30 a 60% de los niños sufre ginecomastia. Aparece por primera vez entre los 10 y 12 años de edad. La prevalencia más alta se reconoce a los 13 o 14 años, lo que corresponde a la etapa 3 o 4 de Tanner. Por lo general se completa la involución entre los 16 y 17 años. El desequilibrio de las concentraciones de estrógenos y andrógenos o sus efectos contribuyen al desarrollo de la ginecomastia durante la pubertad. Las neoplasias de los testículos o glándulas suprarrenales pueden liberar estrógenos de manera excesiva. La transformación periférica de andrógenos en estrógenos eleva los niveles de éstos, como se advierte en los fibroblastos de la piel púbica de sujetos con ginecomastia idiopática, y su presencia en las mamas explica el aumento del crecimiento y desarrollo.[20] La reducción de los niveles de andrógenos o de sus efectos induce alteraciones primarias testiculares, pérdida de la estimulación tónica por las gonadotrofinas pituitarias o mayor captación de andrógenos por la globulina de hormonas sexuales de unión. El desalojo de los andrógenos de sus receptores por los diversos fármacos vinculados con la ginecomastia (p. ej., espironolactona) genera un efecto estrogénico sin oposición en tejidos sensibles a las hormonas sexuales, incluida la mama.

En estudios histológicos de etapas tempranas de la ginecomastia se demuestra la proliferación acentuada del epitelio celular de los conductos, infiltrado celular inflamatorio, incremento de los fibroblastos del estroma y mayor vascularidad. La presencia de esta etapa proliferativa, o etapa florida, explica el dolor y la hipersensibilidad mamarios en la presentación clínica. La proliferación epitelial y la dilatación ductal disminuyen y el estroma comienza a sufrir fibrosis y hialinización. Se observa involución del agrandamiento mamario y dolor en 85% de los casos, lo cual debe considerarse cuando se prevé algún tratamiento.

La ginecomastia dolorosa e hipersensible es típica en los muchachos adolescentes. El sujeto refiere con frecuencia algún traumatismo en la mama; en realidad, el golpe llama la atención sobre el aumento de volumen, más que causarlo. A la palpación, la ginecomastia verdadera es un disco de tejido ahulado y concéntrico por abajo y alrededor del pezón y areola. Esto lo distingue de la seudoginecomastia y el aumento de tejido adiposo detrás de la mama que provoca la prominencia de esta área. En el cuadro 74-3 se resume el diagnóstico diferencial de la ginecomastia.

Puesto que la ginecomastia de la pubertad es tan frecuente, se obtiene un historial clínico y se realiza una exploración física cuidadosa, sobre todo de los testículos, en los adolescentes. Los exámenes de seguimiento se llevan a cabo cada seis meses. Por lo general, la ginecomastia de la pubertad se resuelve en un año. Los aspectos especiales del historial médico familiar (en especial el consumo de drogas y medicamentos), los hallazgos físicos anormales (particularmente de los testículos o genitales) o la ginecomastia de la pubertad con duración mayor de un año indican la interconsulta a endocrinología u oncología. Se suspenden los medicamentos y las drogas, si es posible, y se reexamina al paciente un mes después. Si se sospecha una tumoración es necesario solicitar estudios radiográficos de los testículos y glándulas suprarrenales.

El estudio endocrinológico inicial incluye la determinación de los niveles séricos de gonadotropina coriónica humana (hCG), hormona luteinizante (LH), testosterona y estradiol (E2). El aumento de hCG sugiere tumor de células germinales testicular o extragonadal y se valora con ultrasonido de los testículos. Si éstos parecen normales, se indica tomografía computadorizada de tórax y abdomen. La interpretación de la disminución del nivel de testosterona depende de la LH: cuando se encuentra elevada es probable el hipogonadismo primario; si es normal o está disminuida, se verifica el nivel de prolactina por la posibilidad de un tumor secretor. Si la testosterona y la LH están incrementadas, se verifican los niveles de la hormona tiroidea y hormona estimulante de la tiroides en virtud de la posibilidad de hipertiroidismo. Los valores normales hacen pensar en síndrome de resistencia a los andrógenos. La elevación de E2 con LH normal o disminuida sugiere tumor de células de Leydig o Sertoli o una neoplasia de glándula suprarrenal.

Las indicaciones para tratamiento incluyen dolor agudo, hipersensibilidad o molestias suficientes que interfieran con las actividades diarias del paciente. El tratamiento definitivo es la mastectomía subcutánea a través de incisión periareolar. Se administran medicamentos para tratar la ginecomastia, entre ellos testosterona, danazol, clomifeno y tamoxifeno. Es difícil valorar la eficacia de estos regímenes médicos ya que la ginecomastia sufre involución espontánea en la inmensa mayoría de los casos. Los efectos colaterales de estos fármacos no justifican la farmacoterapia para la ginecomastia de la pubertad.

Cuadro 74-3. Alteraciones vinculadas con la ginecomastia

Fisiológicas
Neonatales
Púberes
Involutivas
Patológicas
Neoplasias
Testiculares (células germinales, de Leydig, de Sertoli, cordón sexual)
Suprarrenal (adenoma o carcinoma)
Producción ectópica de gonadotropina coriónica humana
Insuficiencia gonadal primaria
Hipogonadismo secundario
Estados intersexuales
Defectos enzimáticos de la producción de testosterona
Síndromes de insensibilidad a los andrógenos
Hermafroditismo verdadero
Enfermedades hepáticas
Inanición, en especial durante la fase de recuperación
Enfermedad renal y diálisis
Hipertiroidismo
Actividad excesiva de la aromatasa extraglandular
Medicamentos
Idiopática

Tomado de Braunstein GD: Gynecomastia. N Engl J Med 328:490-495, 1993. Copyright © 1993 Massachusetts Medical Society. All rights reserved.

☐ Lesiones inflamatorias

TRAUMATISMO MAMARIO Y NECROSIS ADIPOSA

El daño de los tejidos blandos de la mama es resultado de mecanismos contusos y penetrantes, muy comunes para el cirujano traumatólogo. Se ha comunicado que los arneses de control del hombro provocan la rotura subcutánea de la mama.[21] Casi todas las lesiones por traumatismo son leves y se autolimitan. Rara vez se requiere terapéutica específica.

La necrosis adiposa es una alteración benigna que simula un carcinoma de mama. Se considera secundaria a traumatismo. En realidad, existe ese antecedente en cerca del 40% de los casos. Las áreas de necrosis adiposa se presentan como masas únicas o múltiples, firmes, redondas o irregulares, a menudo en el centro de la mama cerca de la areola. Puede ser indolora, firme e inmóvil y causar irritación y engrosamiento dérmicos, todo lo cual es indicativo de carcinoma. Se pueden reconocer calcificaciones en la imagen mamográfica y ello sugiere aún más la presencia de una neoplasia.

Los pacientes que se examinan pronto después de la lesión, con signos de traumatismo como equimosis y masa dolorosa, se observan hasta la resolución. Los que se atienden en forma tardía con masas indoloras requieren biopsia para descartar enfermedad maligna.

MASTITIS Y ABSCESO

La mastitis y el absceso de mama requieren antibioticoterapia apropiada contra *Staphylococcus, Streptococcus* y *Escherichia coli.* Las áreas fluctuantes o con

progresión de la inflamación mientras se recibe tratamiento con antibióticos sugieren la presencia de absceso que requiere drenaje. La mastitis en los recién nacidos responde en casi todos los casos a los antibióticos intravenosos y compresas tibias. Se toma con gran cuidado la decisión de explorar en forma quirúrgica la mama pediátrica en busca de un probable absceso para evitar daños innecesarios que ocasionen deformidad en la adolescencia. El paso inicial prudente es la aspiración con aguja del área sospechosa. Si no se extrae pus, se continúa con los antibióticos. El descubrimiento de un absceso requiere incisión y drenaje.

La mastitis y el absceso son más frecuentes después de la telarquía. Las causas incluyen la manipulación y la alimentación mamaria, aunque en muchos casos no se identifica la causa. El amamantamiento puede continuar en los casos que se desarrollen durante éste. El drenaje adecuado del absceso amerita anestesia general por la localización del pus y los tabiques mamarios, sea en la mama en desarrollo o en la madura.[1]

☐ Secreción por el pezón

GALACTORREA

La galactorrea se define como la lactación inapropiada sin relación con el embarazo o la que contiúa luego del parto sin alimentación mamaria.[1] Se consideran cinco grupos fisiopatológicos: neurógeno, hipotalámico, endocrino, inducido por fármacos e idiopático. El neurógeno es efecto de la irritación local y estimulación de la mama y el pezón. La causa hipotalámica más común de galactorrea en los adultos es el prolactinoma, un tumor raro en la niñez y adolescencia. La insuficiencia de madurez sexual acompaña con frecuencia a la galactorrea en los niños con esta clase de tumores.[22] Los síntomas visuales y el dolor de cabeza son raros en estos individuos si se comparan con los del adulto. Son causas raras de galactorrea en las adolescentes la suspensión de anticonceptivos orales, ovarios poliquísticos, tumores de las glándulas suprarrenales y neoplasias gonadales.[1] Se ha informado que el hipotiroidismo infantil y el de la adolescencia están vinculados con galactorrea y pubertad precoz; la secreción a través del pezón cesa con la corrección de la alteración tiroidea.[23,24] Se sabe que muchos fármacos inducen la galactorrea en los adultos, pero rara vez en niños.[1] Como ejemplo pueden mencionarse los neurolépticos, estrógenos y opiáceos.

La secreción por el pezón en niños es siempre anormal y se debe buscar la causa. El prolactinoma es el origen más común en los jóvenes.[25] Si el nivel de prolactina es elevado y la valoración de la silla turca no arroja datos, se ordenan radiografías anuales de ésta hasta el final de la pubertad, incluso si cesa la galactorrea.

OTRAS SECRECIONES POR EL PEZON

Las secreciones no lácteas incluyen pus, contenido de quistes y sangre. Por lo general, la secreción purulenta responde a los antibióticos; la secreción crónica requiere drenaje y excisión de los conductos. El drenaje seroso café o verde indica la presencia de un quiste mamario comunicante que habitualmente se autolimita. El drenaje hemorrágico es un signo de cáncer en los adultos, pero de papiloma intraductal o ectasia ductal en niños y adolescentes.[26] Está indicada la resección de los conductos anormales.

☐ Mastalgia

El dolor mamario o mastalgia es un síndrome poco caracterizado y notificado.[27] Representa una cuarta parte de las consultas en la clínica de mama y es el síntoma inicial de cáncer en 15% de los casos. Se desconoce su frecuencia en las niñas jóvenes y adolescentes.

En la valoración inicial se excluyen lesiones localizadas, alteraciones benignas, malignas e inflamatorias. El dolor es cíclico o continuo. Esta diferencia es importante porque el tratamiento farmacológico difiere: es más probable que el dolor cíclico responda. Por lo regular, la mastalgia cíclica ocurre en la tercera década de la vida. Es bilateral, sordo, quemante o punzante. El dolor comienza siete a 10 días antes de la aparición de la menstruación, aumenta durante ésta y luego se disipa para persistir durante todo el ciclo. En 22% de los casos la resolución es espontánea. La mastalgia continua se presenta una década más tarde y remite en 50% de los casos. El tratamiento incluye la interrupción de las metilxantinas de la dieta y la tranquilidad. Son efectivos como terapia coadyuvante el aceite floral, danazol y bromocriptina.

☐ Masas mamarias

VALORACION DE MASAS MAMARIAS

La edad del paciente modifica el diagnóstico diferencial y el método de estudio (cuadros 74-4 y 74-5). La edad, antecedentes y examen físico son suficientes para establecerlo en la mayoría de los casos. Puesto

Cuadro 74-4. Masas mamarias en niños

Fisiológicas
Brote mamario normal
Telarquía prematura
Patológicas
Inflamatorias
Mastitis
Absceso mamario
Fibrosis
Necrosis adiposa
Neoplasias benignas
Hemangiomas
Quistes
Lipoma
Papiloma
Neoplasias malignas
Metastásicas (p. ej., rabdomiosarcoma, linfoma)
Carcinoma secretor

Cuadro 74-5. Masas mamarias en adolescentes

Fisiológicas	Neoplasias benignas
Telarquía	Fibroadenomas
Hipertrofia unilateral	Tumores filodes
	Quistes
Patológicas	Enfermedad fibroquística
Inflamatorias	Neurofibroma
Mastitis	Neoplasias malignas
Absceso mamario	Cáncer primario de mama
Fibrosis	Metastásicas (p. ej., linfoma)
Necrosis adiposa	

que el cáncer de mama es muy raro en los grupos pediátricos, la observación representa poco riesgo y suele ser apropiada para determinar el diagnóstico clínico.[28] No obstante, es importante el seguimiento de todas las lesiones hasta su resolución y la obtención de más estudios cuando éstas continúen en crecimiento o aporten datos que preocupen al médico experimentado (p. ej., consistencia dura, bordes imprecisos, fijación a la pared de tórax o piel, linfadenopatías regionales). En tales casos se indica la aspiración con aguja fina para estudio citológico, mamografía, ultrasonido y biopsia si es necesaria.

MASAS MAMARIAS PREPUBERES

En esta edad las masas son casi siempre benignas. El factor más importante a considerar es la telarquía asincrónica.[12] Un brote mamario puede aparecer semanas o meses antes que el otro. Se lo reconoce con facilidad como un disco de tejido firme atrás de la areola. En tales casos, nunca se indica la biopsia ya que conduce a amastia yatrógena unilateral.

QUISTES Y ENFERMEDAD FIBROQUISTICA

Los quistes simples benignos ocurren durante toda la niñez, pero son más comunes durante el desarrollo mamario. Son masas blandas, indoloras, sin fijación a los tejidos contiguos.[1] La aspiración con aguja conduce a la desaparición de la lesión. El líquido es seroso o café. Se indica biopsia si hay persistencia de la masa después de la aspiración.

La enfermedad fibroquística es propia de la mama madura, más frecuente en la cuarta o quinta décadas de la vida y casi nunca ocurre en las adolescentes.[29] Las masas que surgen con la enfermedad fibroquística pueden cursar asintomáticas o vinculadas con mastalgia y empeoran en el periodo perimenstrual.[12] La resolución de la masa se observa en el transcurso de uno o dos ciclos. Si persiste, se aspira para obtener el diagnóstico y precisar el tratamiento.

☐ Fibroadenomas

Son las masas mamarias más comunes de la edad pediátrica.[30] Se han dividido en dos variantes en esta edad: la forma adulta y la juvenil. La primera afecta a las adolescentes mayores y mujeres jóvenes. Son múltiples en 10 a 15% de los casos. La masa es pequeña, de 1 a 2 cm de diámetro; está circunscrita y posee una consistencia ahulada y móvil. Los fibroadenomas juveniles se identifican en las adolescentes más jóvenes que se encuentran alrededor de la pubertad. En contraste con la del adulto, la variante juvenil es mucho más grande y causa asimetría mamaria considerable.

Se considera que los fibroadenomas son benignos, aunque los de tipo adulto rara vez abrigan un carcinoma y la variante juvenil se relaciona con los tumores filodes.[1,31] En el análisis clonal se muestra que los elementos estromales y epiteliales del fibroadenoma son policlonales, lo que indica un proceso hiperplásico más que neoplásico.[32] Los fibroadenomas de tipo adulto confieren un riesgo pequeño pero definitivo (riesgo relativo, 1.3 a 1.9) de padecer cáncer mamario.[30] El análisis clonal de tres pacientes en quienes los tumores filodes de la mama se desarrollaron después de la excisión de un fibroadenoma sugirió que los primeros se desarrollaron a partir del segundo.[33]

Los fibroadenomas de la forma adulta típicos se vigilan con seguridad si la lesión exhibe los datos característicos esperados: 1 a 2 cm, solitaria, de consistencia firme y ahulada, no hipersensible y bien circunscrita. Es útil la aspiración con aguja fina para establecer el diagnóstico diferencial entre el fibroadenoma, carcinoma y tumores filodes, pero es difícil diferenciar los primeros de otras alteraciones benignas.[30] En un estudio del tratamiento no quirúrgico de los fibroadenomas de tipo adulto, 16% de ellos desapareció en 12 meses.[34] Con la resección de los persistentes el diagnóstico clínico fue preciso en 73% y el error diagnóstico ocurrió con otras alteraciones benignas, nunca con tumor maligno. Dado que más de la mitad (54%) de los fibroadenomas en el estudio creció durante el periodo de observación, los autores concluyeron que el mejor tratamiento es la resección de la masa.

Los fibroadenomas de tipo juvenil se escinden tan pronto se confirma el diagnóstico para evitar el crecimiento de la masa y preservar la configuración del tejido mamario restante. La resección de cualquier tipo de fibroadenoma se lleva a cabo con una incisión sobre la masa en una de las líneas de Langer. Se fija con un punto de sutura o se pinza y reseca junto con algunos milímetros de tejido mamario normal. Se aplica el mismo método para los fibroadenomas juveniles más grandes, separando y respetando el tejido mamario normal adjunto. El desarrollo mamario posterior es casi siempre normal y simétrico ya que el tejido comprimido por el tumor llena el defecto con el tiempo.[12]

TUMORES FILODES

Antes conocido como cistosarcoma filodes, se trata de un tumor fibroepitelial raro que se transforma de benigno (con riesgo importante de recurrencia local) a maligno con metástasis de crecimiento rápido.[35] Su tamaño es de 1 a 40 cm. Muy similar en su apariencia al fibroade-

noma, el tumor filodes está aparentemente bien circunscrito, pero carece de cápsula verdadera. Su superficie tiene proyecciones minúsculas apenas visibles. En virtud de estas características, la excisión quirúrgica completa requiere margen de 2 cm de parénquima mamario normal. Las áreas fibrosas se entremezclan con zonas suaves y carnosas y los quistes están llenos de líquido claro o semisólido hemorrágico, datos todos que establecen la diferencia con el fibroadenoma. En el examen microscópico, los elementos epiteliales y estromales muestran hiperplasia con áreas de atipia, metaplasia y signos de transformación maligna. Sin embargo, las características propias del estroma determinan si un tumor filodes es maligno. La cuarta década es la edad promedio de los pacientes, casi 10 años más en comparación con los fibroadenomas de tipo adulto. Los tumores filodes se observan en las adolescentes y las prepúberes.[35]

Es difícil distinguir el tumor filodes del fibroadenoma antes de la operación y la determinación definitiva requiere biopsia excisional. La aspiración con aguja fina depende de la demostración del patrón dimórfico de elementos del estroma y tejido epitelial benigno, aunque esta técnica no confirma el diagnóstico definitivo en todos los casos.[36] El aspecto mamográfico de los tumores filodes es similar al de los fibroadenomas, con márgenes lisos polilobulados.[35] El ultrasonido es útil si los quistes se mezclan con una masa sólida, que es el rasgo distintivo de esta malformación.

Cuando se conoce el diagnóstico preoperatorio, se recomienda la resección local amplia con márgenes de 2 cm de tejido mamario normal. Los tumores que se extienden a la aponeurosis del músculo pectoral requieren remoción de este músculo. Dada la apariencia semejante del fibroadenoma y el tumor filodes, este último se somete casi siempre a enucleación sin margen. Casi 20% de los tumores filodes recurre después de la resección con margen mínimo o sin él. Se recomienda reexcisión de tejido mamario normal para obtener el margen adecuado.[35]

Habitualmente los tumores filodes malignos se tratan con mastectomía simple. En fecha reciente los tumores malignos se han tratado con resección local amplia con márgenes de 2 cm y los resultados han sido aceptables.[37] No hay metástasis ganglionares y por tanto no está indicada la disección ganglionar.[36,37]

Los tumores benignos mayores de 5 cm de diámetro tienen tasa de recurrencia mayor (39%) que los más pequeños (10%).[38] Los tumores filodes benignos y malignos recurren. En las recurrencias del tumor benigno, casi en 20% hay transformación histológica maligna, con lo que empeora el pronóstico. La recurrencia local por tumor benigno se reseca, mientras que la mayoría recomienda mastectomía simple en la recurrencia por tumor maligno.

☐ Cáncer de mama

Aunque sólo 0.2% de los cánceres primarios de la mama aparece antes de los 25 años, se encuentran en niños menores de cinco años y en adolescentes hombre y mujeres.[39] Más del 90% asume la forma de masa mamaria. En ocasiones, el signo de presentación es la secreción por el pezón.

El carcinoma secretor es la forma más frecuente, pero no la única, en los niños. Tiene un comportamiento clínico de grado bajo con pronóstico bueno y sobrevida larga después de la mastectomía simple.[40] Se afectan niños y niñas; aun cuando es más común en niñas (5:1), el paciente más joven ha sido un niño de tres años.[41] No obstante que la mayoría de los tumores mide 3 cm o menos, se han informado tumores de 12 cm. La afectación de los ganglios linfáticos de la axila está presente en casi 20% de los casos. El tratamiento estándar es la mastectomía simple, aunque se ha comunicado una sobrevida larga después de la biopsia excisional. Está indicada la disección de los ganglios linfáticos axilares si éstos parecen afectados. Se ha descrito la recurrencia después de ablación del tumor. Es imperativo el seguimiento a largo plazo debido a la naturaleza indolente de la enfermedad y el riesgo de recurrencia tardía.[39]

Los cánceres de mama no secretores son menos comunes que los secretores en la edad pediátrica. En algunos hospitales grandes para niños no se han registrado cánceres primarios de mama en esa localización.[28] Sólo se han comunicado en niñas adolescentes y adultos jóvenes, lo cual representa tal vez la prevalencia de distribución del cáncer primario de mama en el adulto. Tales malformaciones incluyen los tipos histológicos observados en tumores mamarios de mujeres maduras: intraductal invasivo (el más común), lobular invasivo y en sello de anillo.[42] Los antecedentes familiares de cáncer de mama, presentes en una cuarta parte de los pacientes, representan un factor de riesgo para la aparición temprana.[42] El tratamiento es el mismo prescrito para el adulto y se rige por el tipo histológico, etapa, presencia de receptores hormonales y estado menstrual de la mujer.

Se han notificado las metástasis mamarias del osteosarcoma, linfoma y rabdomiosarcoma.[28,42]

BIBLIOGRAFIA

1. Wiebke EA, Nieberhuber JE: Disorders of the breast. In Carpenter SE, Rock JA (eds): Pediatric and Adolescent Gynecology. New York, Raven Press, 1992, pp 417–431.
2. McKiernan J, Coyne J, Cahalane S: Histology of breast development in early life. Arch Dis Child 63:136–139, 1988.
3. Anbazhagan K, Bartek J, Monaghan P, et al: Growth and development of the human infant breast. Am J Anat 192:407–417, 1991.
4. McKiernan J, Hull D: Prolactin, maternal oestrogens and breast development in the newborn. Arch Dis Child 56:770–774, 1981.
5. Marshall WA, Tanner JM: Variations in pattern of pubertal changes in girls. Arch Dis Child 44:291–303, 1969.
6. Tanner JM, Davies PS: Clinical longitudinal standards for height and height velocity for North American children. J Pediatr 107:317–329, 1985.
7. Krasnow JS, Shapiro SS: Normal pubertal development. In Carpenter SE, Rock JA (eds): Pediatric and Adolescent Gynecology. New York, Raven Press, 1992, pp 49–64.
8. Hughes LE: Aberrations of normal development and involution (ANDI)—an update. In Mansell RE (ed): Recent Develop-

ments in the Study of Benign Breast Disease. London, Parthenon Publishing, 1994, pp 65–73.
9. Brinton LA, DeVesa SS, Weber BL, et al: Etiology and pathogenesis of breast cancer. In Harris JR, Lippman ME, Morrow M, et al (eds): Diseases of the Breast. Philadelphia, Lippincott–Raven, 1996, pp 159–306.
10. Ravitch MM: Poland's syndrome. In Ravitch MM: Congenital Deformities of the Chest Wall and Their Operative Correction. Philadelphia, WB Saunders, 1977, pp 233–271.
11. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J III: Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. J Pediatr Surg 24:760–765, 1989.
12. Simmons PS: Diagnostic considerations in breast disorders of children and adolescents. Obstet Gynecol Clin North Am 19:91–102, 1992.
13. Haramis HT, Collins RE: Unilateral breast atrophy. Plast Reconstr Surg 95:916–919, 1995.
14. Samuelov R, Siplovich L: Juvenile gigantomastia. J Pediatr Surg 23:1014–1015, 1988.
15. Taylor PJ, Cumming DC, Corenblum B: Successful treatment of D-penicillamine-induced breast gigantism with danazol. BMJ [Clin Res] 282:362–363, 1981.
16. Evans GR, Ryan JJ: Reduction mammaplasty for the teenage patient: A critical analysis. Aesthetic Plast Surg 18:291–297, 1994.
17. Kupfer D, Dragman D, Broadbent R: Juvenile breast hypertrophy: Report of a familial pattern and review of the literature. Plast Reconstr Surg 90:303–309, 1992.
18. Fischl RA, Rosenberg I, Simon BE: Planning unilateral breast reduction for asymmetry. Br J Plast Surg 24:402–404, 1971.
19. Braunstein GD: Gynecomastia. N Engl J Med 328:490–495, 1993.
20. Bulard J, Mowszowicz I, Schaison G: Increased aromatase activity in pubic skin fibroblasts from patients with isolated gynecomastia. J Clin Endocrinol Metab 64:618–623, 1987.
21. Magnant CM: Fat necrosis, hematoma, and trauma. In Harris JR, Lippman ME, Morrow M, et al (eds): Diseases of the Breast. Philadelphia, Lippincott–Raven, 1996, pp 61–65.
22. Richmond IL, Wilson CB: Pituitary adenomas in childhood and adolescence. J Neurosurg 49:163–168, 1978.
23. Van Wyck JJ, Grumbach MM: Syndrome of precocious menstruation and galactorrhea in juvenile hypothyroidism: An example of hormonal overlap in pituitary feedback. J Pediatr 57:416–435, 1960.
24. Macaron C: Galactorrhea and neonatal hypothyroidism. J Pediatr 101:576–577, 1982.
25. Rohn RD: Galactorrhea in the adolescent. J Adolesc Health Care 5:37–49, 1984.
26. Turbey WJ, Buntain WL, Dudgeon DL: The surgical management of pediatric breast masses. Pediatrics 56:736–739, 1975.
27. Klimberg VS: Etiology and management of breast pain. In Harris JR, Lippman ME, Morrow M, et al (eds): Diseases of the Breast. Philadelphia, Lippincott–Raven, 1996, pp 99–106.
28. West KW, Rescorla FJ, Scherer LR III, et al: Diagnosis and treatment of symptomatic breast masses in the pediatric population. J Pediatr Surg 30:182–187, 1995.
29. Constantini M, Bucchi L, Dogliotti L, et al: Cohort study of women with aspirated gross cysts of the breast—an update. In Mansell RE (ed): Recent Developments in the Study of Benign Breast Disease. London, Parthenon Publishing, 1994, pp 227–239.
30. Houlihan MJ: Fibroadenoma and hamartoma. In Harris JR, Lippman ME, Morrow M, et al (eds): Diseases of the Breast. Philadelphia, Lippincott–Raven, 1996, pp 45–47.
31. Ozzello L, Gump FE: The management of patients with carcinomas in fibroadenomatous tumors of the breast. Surg Gynecol Obstet 160:99–104, 1985.
32. Noguchi S, Motomura K, Inaji H, et al: Clonal analysis of fibroadenoma and phylloides tumor of the breast. Cancer Res 53:4071–4074, 1993.
33. Noguchi S, Yokouchi H, Aihara T, et al: Progression of fibroadenoma to phylloides tumor demonstrated by clonal analysis. Cancer 76:1779–1785, 1995.
34. Wilkinson S, Anderson TJ, Rifkind E, et al: Fibroadenoma of the breast: A follow-up of conservative management. Br J Surg 76:390–391, 1989.
35. Petrek JA: Phyllodes tumors. In Harris JR, Lippman ME, Morrow M, et al (eds): Diseases of the Breast. Philadelphia, Lippincott–Raven, 1996, pp 863–869.
36. Stebbing JF, Nash AG: Diagnosis and management of phyllodes tumor of the breast: Experience of 33 cases at a specialist centre. Ann R Coll Surg Engl 77:181–184, 1995.
37. Palmer ML, De Risi DC, Pelikan A, et al: Treatment options and recurrence potential for cytosarcoma phyllodes. Surg Gynecol Obstet 170:193–196, 1990.
38. Chua CL, Thomas A: Cystosarcoma phyllodes tumors. Surg Gynecol Obstet 166:302–306, 1988.
39. Schydlower M: Breast masses in adolescents. Am Fam Phys 25:141–145, 1982.
40. Rosen PP: Invasive mammary carcinoma. In Harris JR, Lippman ME, Morrow M, et al (eds): Diseases of the Breast. Philadelphia, Lippincott–Raven, 1996, pp 393–444.
41. Karl SR, Ballantine TV, Zaino R: Juvenile secretory carcinoma of the breast. J Pediatr Surg 20:368–371, 1985.
42. Corpron CA, Black CT, Singletary SE, et al: Breast cancer in adolescent females. J Pediatr Surg 30:322–324, 1995.

75

TRASTORNOS Y TUMORES ENDOCRINOS

Michael A. Skinner, MD y Ruth D. Mayforth, MD, PhD

☐ Glándula tiroides

Las enfermedades de esta glándula ocurren en 36.7 de cada 1 000 niños en edad escolar en Estados Unidos.[1] Casi la mitad de estos casos se debe a hipertrofia glandular difusa o bocio simple. La tiroiditis es la segunda enfermedad más común y le siguen los nódulos tiroideos y las alteraciones funcionales. Las neoplasias malignas son muy raras; sólo se encontraron dos casos de carcinoma papilar de tiroides en casi 5 000 niños estudiados por tres años.

EMBRIOLOGIA Y FISIOLOGIA

La glándula tiroides es el primer órgano endocrino en madurar durante el desarrollo fetal y surge como una protuberancia del tracto alimentario embrionario en el día 24 de la gestación. La glándula en desarrollo desciende de la base de la lengua por delante del hueso hioides y laringe, hasta su localización final alrededor de la semana 7 de gestación. En casi la mitad de la población, la persistencia del divertículo tirogloso forma el lóbulo piramidal. Puede aparecer tejido accesorio tiroideo en la lengua o en cualquier lugar a lo largo del trayecto del conducto. Rara vez la falta de descenso ocasiona tiroides lingual.

A nivel histológico, alrededor de la semana 11 de gestación se empieza a formar coloide y se demuestra la presencia de tiroxina (T_4) en el embrión. Las *células parafoliculares* o células C surgen de los cuerpos branquiales y se difunden en toda la glándula.

Las hormonas tiroideas se sintetizan en la interfaz entre las células foliculares y la tiroglobulina. Se las reconoce al examen histológico como coloide. El primer paso de la síntesis tiroidea es la yodación de las moléculas de tiroxina, que luego se unen y forman las hormonas tiroideas definitivas T_4 y triyodotironina (T_3). Cuando la hormona tiroidea libre alcanza el núcleo de la célula blanco, la molécula T_3 interactúa con los receptores nucleares y el receptor de T_3 conjugado se une al DNA para regular la transcripción genética.[2] La T_4 incrementa el consumo celular de oxígeno y la tasa metabólica basal; además, estimula la síntesis de proteínas y modifica el metabolismo de los carbohidratos, lípidos y vitaminas.

La producción y secreción de T_3 y T_4 son efectos de la hormona estimulante de la tiroides (TSH) que secreta la hipófisis en respuesta a la hormona liberadora de tirotropina, que a su vez secreta el hipotálamo. Existen otros péptidos en la glándula tiroidea, como el neuropéptido Y, sustancia P, colecistocinina y péptido intestinal vasoactivo, que colaboran en la producción y secreción de las hormonas tiroideas.[3]

DIAGNOSTICO Y EVALUACION DE LABORATORIO

La valoración de un niño cuyos antecedentes sugieren enfermedad de la tiroides empieza con el examen físico del cuello. Se valora el tamaño y textura de la tiroides. El agrandamiento difuso en un paciente eutiroideo establece el diagnóstico de bocio simple coloidal. Se sospecha enfermedad de Graves si el mismo agrandamiento se reconoce en un niño hipertiroideo. La tiroiditis linfocítica crónica (de Hashimoto) se vincula con textura granular o áspera. La firmeza de esta glándula indica la presencia de algún proceso infiltrativo, mientras que una consistencia muy dura hace pensar en una neoplasia. La hipersensibilidad se relaciona con proceso inflamatorio agudo. Además de valorar la glándula tiroides, los ganglios linfáticos agrandados en el cuello alertan sobre la posible presencia de carcinoma de la tiroides porque muchas veces hay metástasis locales antes que se palpe el tumor primario.

La tirotropina (TSH) está casi siempre disminuida en los estados hipertiroideos y elevada en los hipotiroideos, lo cual constituye una determinación en extremo sensible. El nivel plasmático de T_4 libre es una medida de la actividad biológica de la hormona tiroidea, sin afectación por la unión a proteínas. Cuando se miden los niveles totales de T_3 y T_4 es necesario considerar el nivel de globulina de unión de hormona tiroidea para estimar la cantidad libre de hormona que es biológicamente activa.

Están disponibles algunas modalidades radiológicas como auxiliares de la valoración de la glándula tiroides. El estudio con radionúclidos es el más común. Los radiofármacos ^{123}I y ^{131}I son los más efectivos para detectar tejido tiroideo ectópico o metástasis de carcino-

ma tiroideo, mientras que el Tc-99m produce imágenes superiores de los tumores y nódulos de la glándula tiroides. El ultrasonido es útil para determinar si una masa proviene de la tiroides o si existen nódulos múltiples. El ultrasonido se usa en la actualidad para buscar masas tiroideas en niños expuestos a la radiación después del desastre de Chernobyl.[4]

ALTERACIONES TIROIDEAS NO NEOPLASICAS

Bocio y tiroiditis

Las causas de la tiromegalia en 152 niños afectados se relacionan en el cuadro 75-1.[5] La mayoría de los pacientes padece bocio coloide del adolescente. Desde el punto de vista fisiológico, el agrandamiento tiroideo difuso se debe a defectos de la producción de hormonas en relación con enfermedades autoinmunitarias o es una reacción a procesos inflamatorios. Los bocios pueden clasificarse como agrandamientos difusos o nodulares, tóxicos o eutiroideos. Casi todos los niños con bocio son eutiroideos y rara vez se indica la resección quirúrgica.

El diagnóstico diferencial del agrandamiento tiroideo difuso puede consultarse en el cuadro 75-2. La valoración por los exámenes de laboratorio empieza con la T_4 libre en plasma y el nivel de TSH. Con el bocio coloidal simple, el sujeto es eutiroideo, con el ultrasonido o el centelleograma se revela el agrandamiento uniforme y los títulos de los anticuerpos séricos contra la tiroides son normales. El factor causante de esta alteración puede ser un proceso autoinmunitario.[6] No se conoce bien la evolución natural del bocio coloidal, pero en un estudio de pacientes adolescentes se halló que, 20 años después del diagnóstico, casi 60% de las glándulas tenía un tamaño normal.[1] La hormona tiroidea exógena no aumenta en forma significativa la resolución del bocio. En casos raros se indica la resección por el tamaño o la sospecha de neoplasia.

La tiroiditis linfocítica crónica (de Hashimoto) es otra causa frecuente de agrandamiento difuso y es más común en mujeres adolescentes. Esta anomalía forma parte de las enfermedades tiroideas autoinmunitarias. Se cree que las células T CD4 se activan contra los antígenos tiroideos y se incorporan células T CD8 citotóxicas, que eliminan células tiroideas y provocan hipotiroidismo.[7] Al inicio, los niños son eutiroideos pero progresan lentamente hacia el hipotiroidismo. Sin embargo, casi 10% de estos individuos es hipertiroideo, una anormalidad que se conoce como "hashitoxicosis". Por lo general, la tiroides es de textura áspera o granular y puede ser hipersensible.

El 95% de los pacientes con tiroiditis linfocítica crónica muestra una elevación de los anticuerpos microsomales antitiroideos o de los de peroxidasa antitiroidea. El nivel de hormona tiroidea plasmática es normal o bajo y el de la TSH se eleva en 70% de los sujetos. No es necesaria la radiología tiroidea si los hallazgos clínicos y de laboratorio sugieren de modo evidente el diagnóstico. El rastreo con radionúclidos muestra una diseminación del marcador, que se puede confundir con la enfermedad de Graves o el bocio multinodular. El hallazgo principal del ultrasonido es una hipoecogenicidad tiroidea difusa e inespecífica. Es raro que no se detecten los autoanticuerpos. Para confirmar el diagnóstico es necesaria la aspiración con aguja fina (AAF). En una tercera parte de los pacientes adolescentes, la tiroiditis se resuelve de manera espontánea, la glándula se torna normal y desaparecen los anticuerpos. En consecuencia, debe instituirse un tratamiento conservador; se administra hormona tiroidea en personas hipotiroideas, aunque en los niños eutiroideos es ineficaz para reducir el tamaño del bocio.[8]

La tiroiditis subaguda (de Quervain), inflamación viral de la glándula tiroides, es infrecuente en niños. La tiroides está hinchada y es susceptible al dolor y la sensibilidad. La tirotoxicosis ligera es efecto del daño a los folículos tiroideos con liberación de la hormona a la circulación. Los niveles de T_3 y T_4 séricos están elevados y la TSH disminuida. Debido a la disfunción de las células foliculares tiroideas, se observa una menor captación de yodo radiactivo, hallazgo que establece la distinción entre la tiroiditis subaguda y la enfermedad de Graves. En el examen histológico se reconocen granulomas y células epitelioides. El tratamiento de la tiroi-

Cuadro 75-1. Factores etiológicos del crecimiento de la glándula tiroides en 152 niños

Diagnóstico	*Frecuencia (%)*
Bocio simple	83
Tiroiditis linfocítica crónica	12.5
Enfermedad de Graves	2.5
Adenoma benigno	1.5
Quiste	1
Total	**100**

Adaptado a partir de Jaksic J, Dumic M, Filipovic B, et al: Thyroid disease in a school population with thyromegaly. Arch Dis Child 70:103-106, 1994.

Cuadro 75-2. Diagnóstico diferencial del crecimiento tiroideo difuso (bocio) en niños

Autoinmunitario

Tiroidis linfocítica crónica (de Hashimoto)
Enfermedad de Graves
Bocio coloide simple

Compensatorio

Deficiencia de yodo
Medicamentos
Bociógenos
Defectos de la hormona o receptor

Alteraciones inflamatorias

Tiroiditis supurativa aguda
Tiroiditis subaguda

ditis subaguda es sintomático y casi siempre consiste en agentes antiinflamatorios no esteroides o esteroides. Las más de las veces el padecimiento dura dos a nueve meses y la recuperación completa es la norma.

La tiroiditis supurativa aguda es una infección bacteriana de la glándula, que sufre inflamación aguda, y el paciente cursa con sepsis. Por lo regular, los individuos son eutiroideos. Los agentes causantes comunes son los estafilococos o la flora mixta de aerobios y anaerobios; además, es posible que exista un tracto sinuoso faríngeo congénito que predispone a la infección. El tratamiento se basa en los antibióticos intravenosos. Es necesario el drenaje del absceso y se espera la recuperación total de la glándula.

Enfermedad de Graves

La *enfermedad de Graves*, o bocio tóxico difuso, es la causa más común de hipertiroidismo en la niñez. Es un padecimiento autoinmunitario consecutivo a la presencia de inmunoglobulinas de la clase IgG dirigidas contra los componentes de la membrana tiroidea, incluido quizá el receptor TSH. Estos autoanticuerpos estimulan los folículos tiroideos para que aumenten la captación de yodo y la producción de monofosfato de adenosina cíclico, lo que conduce al crecimiento tiroideo e induce la producción y secreción incrementadas de hormona tiroidea.

Los anticuerpos contra los receptores TSH están presentes en más del 95% de los pacientes con enfermedad de Graves activa. Se desconoce el factor que estimula los anticuerpos contra estos receptores. Se ha demostrado que están presentes los sitios de unión de la TSH en ciertas bacterias grampositivas y gramnegativas y es posible que los procesos infecciosos estimulen la producción de anticuerpos para reaccionar con estos receptores.[9] Varios informes epidemiológicos de la afección apoyan el factor infeccioso como causa de la enfermedad de Graves.[10] Esta anormalidad es cinco veces más común en niñas que en niños, su incidencia va en aumento constante conforme lo hace la edad y alcanza su máximo durante la adolescencia. Uno por ciento de los recién nacidos adquiere la forma congénita del padecimiento por el paso transplacentario de anticuerpos provenientes de madres con la enfermedad activa. Se manifiesta hasta dos a tres semanas después del nacimiento.

En la mayoría de los niños, la enfermedad de Graves se desarrolla a lo largo de muchos meses. Los síntomas iniciales incluyen nerviosismo, labilidad emocional y disminución del aprovechamiento escolar. Más tarde se torna evidente la pérdida de peso, sudación, palpitaciones, intolerancia al calor y malestar general. En más del 95% de los casos se palpa bocio liso, firme e insensible y durante la auscultación se reconoce un chasquido. Es común el exoftalmos y es evidente la mirada fija. En los exámenes de laboratorio se manifiesta una elevación de T_4 libre y disminución del nivel de TSH. En 10 a 20% de los individuos sólo hay elevación de T_3, que se conoce como *toxicosis de* T_3. El diagnóstico de la enfermedad de Graves se establece con la demostración de anticuerpos para los receptores TSH.

Aunque se comprende la patogenia básica de esta enfermedad, no se conocen métodos exitosos para corregir el defecto inmunológico. El tratamiento es paliativo y consiste en atenuar la producción y secreción de hormona tiroidea. La evolución natural de la enfermedad no tratada resulta impredecible. En algunos pacientes, la tirotoxicosis puede ser persistente, pero su gravedad es variable; en otros la afección se torna cíclica y muestra exacerbaciones de grado y duración fluctuantes.

El tratamiento actual incluye antitiroideos, ^{131}I radiactivo y resección quirúrgica.[11] En Estados Unidos, la mayoría de los endocrinólogos pediatras inicia el tratamiento con metimazol o propiltiouracilo, que reducen la producción de hormona tiroidea al inhibir la organificación del yodo y la unión de yodotirosinas en los folículos celulares. El propiltiouracilo también suprime la conversión periférica de T_4 en T_3 y es el medicamento de elección si se desea alivio rápido de la tirotoxicosis. Ambos poseen cierta actividad inmunosupresora, que se sospecha porque hay menos niveles de anticuerpos antitiroideos. En la mayoría de los casos se prefiere el metimazol por su potencia mayor, vida media más larga y tolerancia mejor. La dosis inicial para los adolescentes es de 30 mg una vez al día, que se reduce si el sujeto es menor. Cuando éste se vuelve eutiroideo, según lo determinan los niveles de T_3 y T_4 normales, la dosis diaria de metimazol desciende a 10 mg y se vigilan los valores de estas hormonas. En la mitad de los pacientes, la glándula tiroides disminuye de tamaño. El crecimiento de ésta, incluso con tratamiento, indica intensificación de la enfermedad o hipotiroidismo por terapia excesiva.

Los efectos colaterales del metimazol incluyen náuseas, reacciones leves en la piel, urticaria, artralgias, artritis y fiebre. El más grave es la agranulocitosis idiosincrática, que ocurre en menos del 1% de los sujetos. La anomalía tiene lugar durante cualquier momento del tratamiento o aun en el segundo curso del medicamento. El síntoma más común de la agranulocitosis es la faringitis con fiebre, por la cual se remite a la persona a la atención médica. En la mayoría de los casos, la cuenta de granulocitos aumenta dos a tres semanas después de suspender el fármaco, pero en ocasiones se han notificado infecciones oportunistas. Durante la fase de recuperación se recomienda la administración parenteral de antibióticos.

El objetivo terapéutico es promover la solución natural del proceso autoinmunitario subyacente. En general, la tasa de remisión es de 25% después de dos años de tratamiento, con un 25% adicional cada dos años.[12] Disminuye si persisten los anticuerpos para los receptores TSH durante y después del tratamiento. Se ha demostrado en un estudio, pero no en otro, que la adición de T_4 al tratamiento con metimazol favorece una recurrencia mucho menor.[13,14] No se recomienda el uso de T_4 en pacientes pediátricos que reciben medicamentos antitiroideos.

Si hay resistencia a la terapéutica o reacciones graves a los medicamentos antitiroideos se extirpa la glándula. La resección quirúrgica y la supresión con ^{131}I radiactivo tienen complicaciones. Las ventajas del tratamiento con ^{131}I incluyen su efectividad, seguridad, facilidad de administración y bajo costo relativo.[15] Aun cuando la tasa de recurrencia de la enfermedad es baja después del tratamiento con yodo radiactivo, los pacientes presentan 50 a 80% de hipotiroidismo de larga evolución.[16] No obstante que se ha demostrado que no aumenta el riesgo de cáncer en relación con la población general, suscitan preocupación los posibles efectos teratógenos o carcinógenos del ^{131}I en niños y adolescentes.[15,17] Se ha documentado la seguridad y efectividad del ^{131}I para tratar el hipertiroidismo en la niñez y cada vez gana más adeptos entre los endocrinólogos pediatras que tratan la enfermedad de Graves.[18]

Si los pacientes rechazan el tratamiento con yodo radiactivo, si falla la atención médica o es muy grande la glándula y obstruye la vía respiratoria está indicada la tiroidectomía subtotal o total. Se prescribe un medicamento antitiroideo en el periodo preoperatorio que reduzca los niveles de T_3 y T_4 para que lleguen a sus límites normales. De manera alternativa, se administran agentes bloqueadores beta, como el propranolol, para que disminuyan los síntomas adrenérgicos del hipertiroidismo. Además, debe suministrarse solución de Lugol, 5 a 10 gotas por día, durante cuatro a siete días antes de la tiroidectomía para atenuar la vascularidad de la glándula.

La incidencia de hipotiroidismo después de la tiroidectomía subtotal es de 12 a 54% y se detecta hipotiroidismo subclínico en más de 45% de los niños.[15] Cuando el nivel de TSH es anormal, la incidencia de hipertiroidismo e hipotiroidismo es aún mayor. La tasa de hipertiroidismo recurrente es casi del 13%. Es probable que las recaídas aumenten con el tiempo después de la operación; además, en los adultos el hipertiroidismo recurre en 30% de los casos 25 años después de la tiroidectomía subtotal.[11]

Hipotiroidismo

El hipotiroidismo es consecuencia de los defectos en cualquier sitio del eje hipotálamo-hipófisis-tiroides y en raras ocasiones se trata con medios quirúrgicos. Casi 90% del hipotiroidismo pediátrico es congénito, se detecta por los programas de búsqueda neonatal y se debe a la disgenesia de la glándula tiroides. Dos tercios de estos recién nacidos tienen el órgano rudimentario, pero en el tercio restante la ausencia del tejido tiroideo es completa. En el primer caso, la glándula puede ser ectópica (p. ej., en la base de la lengua). La hormona tiroidea materna previene los síntomas incluso en niños con agenesia. El tejido tiroideo ectópico proporciona la cantidad necesaria de T_4 por años o bien es insuficiente durante la niñez tardía.

Estas alteraciones son evidentes en la valoración de una masa sublingual o en la línea media del cuello. Los cirujanos deben considerar que es posible hallar tejido tiroideo ectópico cuando se evalúa a estos individuos. Para no resecar todo el tejido funcional tiroideo, se efectúa primero un examen con yodo radiactivo antes de extirpar cualquier masa del cuello.

NEOPLASIAS TIROIDEAS

Nódulos tiroideos

Los nódulos tiroideos son infrecuentes en niños, pero existe una probabilidad relativamente alta de que se vinculen con cáncer. En series pediátricas, la incidencia de malignización de nódulos tiroideos se aproxima al 20%.[19,20] Esta incidencia es más baja que la informada en décadas anteriores ya que hay menos niños expuestos a radiación del cuello. Son importantes la valoración y el tratamiento, apropiados y expeditos, dado que la neoplasia se puede encontrar en etapa temprana curable. En el cuadro 75-3 se resumen los resultados de los exámenes de patología de varias series grandes de niños sometidos a tratamiento quirúrgico. Otros diagnósticos probables no incluidos son higroma quístico, remanente del conducto tirogloso y tumor de células germinales.

Las niñas tienen el doble de incidencia de nódulos tiroideos en comparación con los niños.[21] En la mayoría de los pacientes, el síntoma de presentación es una masa asintomática en la parte anterior e inferior del cuello. Es imposible distinguir a nivel clínico la lesión benigna de la maligna, pero puede efectuarse una exploración cuidadosa del cuello, especialmente para determinar si hay ganglios linfáticos agrandados. La tirotoxicosis inesperada es resultado del funcionamiento

Cuadro 75-3. Diagnóstico en 251 pacientes pediátricos tratados por nódulos tiroideos

Núm. de malignos	42 (17%)
Subtipo histológico	
Papilar	29
Folicular	6
Mixto	2
Anaplásico	2
Medular	2
Linfoma	1
Núm. de benignos	209 (83%)
Diagnóstico	
Adenoma folicular	101
Tiroiditis	27
Quiste tirogloso	5
Nódulo coloide	59
Quiste branquial	5
Otros	12

Datos tomados de Desjardins JG, Khan AH, Montupet P, et al: Management of thyroid nodules in children: a 20-year experience. J Pediatr Surg 22:736-739, 1987; Hung W, Anderson KD, Chandra RS, et al: Solitary thyroid nodules in 71 children and adolescents. J Pediatr Surg 27:1407-1409, 1992; and Yip FWK, Reeve TS, Poole AG, et al: Thyroid nodules in childhood and adolescence. Aust N Z J Surg 64:676-678, 1994.

de un nódulo autónomo que deprime la TSH sérica. Los estudios radiológicos de la tiroides son inseguros para diferenciar los nódulos benignos de los malignos, pero si el ultrasonido revela múltiples nódulos, es más probable el diagnóstico de tiroiditis.

Puesto que los nódulos malignos son sólidos o quísticos, el ultrasonido no puede diferenciarlos. En la centelleografía tiroidea los nódulos malignos pueden ser funcionales o no. No se recomiendan en niños dosis terapéuticas de hormona tiroidea exógena para inducir la regresión.

En los pacientes pediátricos no está bien definida la utilidad del estudio citológico mediante AAF. Los cirujanos pediatras recomiendan la remoción de los nódulos tiroideos y hay pocos estudios grandes en los que se defina la evolución natural de los nódulos con examen citológico normal en esta población. En un estudio de 57 niños con nódulos tiroideos valorados con aspiración, la incidencia de enfermedad maligna fue de 18%.[22] Al inicio un carcinoma papilar se diagnosticó erróneamente como benigno, pero se advirtió su malignidad en el seguimiento. Casi 80% de los nódulos tiroideos pediátricos es benigno. Si se diagnostican con precisión y no se los reseca, se logran ahorros significativos en la morbilidad operatoria y el costo.

En adolescentes, la AAF es aceptable para evaluar los nódulos y el tipo de enfermedades de la tiroides que padecen es similar al de los adultos. En un estudio, la incidencia de malignidad en nódulos tiroideos en personas de 13 a 18 años de edad fue sólo de 11%.[21] Los adolescentes con nódulos benignos se vigilan mediante examen físico seriado y estudios ultrasonográficos. No se ha demostrado que la administración de hormona tiroidea exógena para suprimirlos altere su evolución natural.

Se practica la resección quirúrgica si el nódulo es maligno o tiene signos citológicos indeterminados o bien si aumenta de tamaño un nódulo benigno. La operación se difiere si desaparece una lesión tiroidea quística después de la aspiración. Se reseca cuando recurre la lesión. Aun cuando el líquido se envíe a examen citológico, se desconoce la certeza de éste para determinar la presencia de cáncer en los niños.[23]

Los niños prepúberes con nódulos tiroideos tienen mayor frecuencia de cáncer. Se desconoce la evolución natural de las lesiones benignas en pacientes jóvenes y no se ha probado la seguridad del tratamiento médico. Se recomienda la resección en los sujetos menores de 13 años. El ultrasonido y el centelleograma preoperatorios contribuyen a precisar la región anatómica.[19,24]

Carcinoma de la tiroides

Representa casi 3% de todas las enfermedades malignas en Estados Unidos. La incidencia máxima ocurre entre los 10 y 18 años de edad y es más frecuente en niñas que en niños (2:1). Cerca del 10% de todos los tumores malignos aparece en los niños.

La incidencia de tumores malignos pediátricos ha disminuido en casi todos los países desde mediados de los años de 1970 con el uso reducido de la radiación de las enfermedades benignas como forma terapéutica. Se ha advertido un aumento notorio de los tumores tiroideos en las repúblicas de Bielorrusia y Ucrania luego de la catástrofe de 1986 de la planta nuclear de Chernobyl.[25] El periodo de latencia para el desarrollo de cáncer de tiroides después de la exposición a la radiación es de cuatro a seis años; en la población de Bielorrusia, desde el accidente de Chernobyl, se ha incrementado 62 veces la incidencia de cáncer de esta glándula.

El tratamiento de un tumor maligno previo es otro factor de riesgo para el carcinoma de tiroides. En un estudio, los cánceres de la glándula representaron cerca de 9% de segundas tumoraciones.[26] El linfoma de Hodgkin es la enfermedad maligna más vinculada con el desarrollo de esta afección. Mientras que la mayoría de las segundas neoplasias de la tiroides se debe a la radiación previa en el cuello, los agentes alquilantes solos predisponen al cáncer de dicha glándula. A los 20 años de edad se observa la frecuencia mayor de aparición de estas neoplasias secundarias, lo cual demuestra la importancia del seguimiento cuidadoso en busca de segundos tumores en niños sometidos a tratamiento exitoso del cáncer.

Diversos sucesos biológicos moleculares intervienen para que los diferentes subtipos histológicos del cáncer de la tiroides tengan desarrollos diferentes. Se han detectado mutaciones en el protooncogén RAS en cerca del 20% de los tumores papilares y en 80% de los foliculares.[27] En otros estudios se comunicó activación frecuente de este protooncogén en los adenomas foliculares benignos, lo que sugiere que este episodio ocurre en un momento temprano del proceso de transformación.[28] Se ha reconocido la activación de la mutación del protooncogén RET en 35% de los cánceres papilares tiroideos.[29] La proteína RET es una molécula receptora de cinasa de tirosina, la cual tal vez funciona dentro de la célula para regular la proliferación o diferenciación.

En los tumores papilares tiroideos, el gen se activa por la fusión de la región de la cinasa de tirosina del RET con otro gen. Esto tiene lugar por inversión cromosómica o bien la translocación puede fusionar un gen de otro cromosoma con el RET para formar el gen de transformación quimérica.[30] Este gen quimérico induce transformación *in vitro* de varias líneas celulares, lo cual representa quizá uno de los pasos para la formación de carcinomas papilares. Por último, es obvio que las mutaciones del gen del receptor de TSH también pueden provocar algunos cánceres tiroideos diferenciados.[31]

Al protooncogén RET se le atribuye asimismo el desarrollo del carcinoma medular de la tiroides. Varias mutaciones puntiformes del RET se vinculan con los síndromes de neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (NEM 2A, NEM 2B) y el carcinoma medular familiar de la tiroides (CMFT). Además, tanto como 40% de los carcinomas medulares tiroideos no familiares esporádicos posee mutaciones del RET.[32] Como oncogén dominante, es probable que las mutaciones de este gen pertur-

ben la vía de señalamiento intracelular para inducir la transformación de las células tiroideas blanco.

Por lo general, el paciente con carcinoma de la tiroides se presenta con una masa en el cuello, algunas veces con adenomegalia cervical. Las metástasis a los ganglios linfáticos regionales se presentan en tres de cuatro niños cuando la enfermedad se detecta por vez primera (cuadro 75-4). Se establece el diagnóstico patológico mediante estudio citológico con AAF o biopsia por congelación transoperatoria. Cualquiera de estas técnicas diferencia con facilidad el carcinoma papilar de las alteraciones benignas. El estado funcional de la masa se determina por centelleograma preoperatorio. El ultrasonido es útil para planear el procedimiento quirúrgico.[24] Dado que las metástasis pulmonares son frecuentes, se obtiene una radiografía de tórax preoperatoria.

No existen estudios clínicos que determinen si la tiroidectomía total con disección de los ganglios linfáticos regionales es mejor que la subtotal.[33-35] La supresión con yodo radiactivo es más efectiva después de la remoción de toda la glándula ya que hay menos tejido endocrino funcional que capte el material. Los cirujanos que prefieren una resección menor sostienen que el carcinoma tiroideo diferenciado en niños es una enfermedad indolente y que la supervivencia no guarda relación con la cantidad de glándula resecada.[36,37] En los sujetos sometidos a tiroidectomía total la incidencia de lesión al nervio laríngeo recurrente es de 0 a 24% y la frecuencia de hipocalcemia permanente es de 6 a 27%, aunque estas complicaciones cada vez son más raras.[36,38]

El análisis retrospectivo de múltiples variantes revela que la menor edad al momento del diagnóstico y el tipo histológico del tumor son los únicos factores que predicen la recurrencia temprana.[36] Los niños mayores de 12 años al momento de diagnóstico y con tipo histológico folicular tienen más probabilidad de curarse con el procedimiento inicial. Por consiguiente, los factores tumorales son más importantes que los terapéuticos para determinar los resultados. Es más común que ocurran complicaciones quirúrgicas relevantes en los niños más jóvenes sometidos a resección extensa.

La lobectomía con excisión del istmo es suficiente para los tumores con localización exclusiva en un lóbulo, pero el cáncer es bilateral en 66% de los casos y cerca del 80% de los tumores es multifocal.[35] En consecuencia, casi todos los cirujanos pediatras creen que las resecciones más radicales están indicadas, sea la tiroidectomía total o la subtotal, para el tratamiento del cáncer tiroideo diferenciado.

Se identifica y protege el nervio laríngeo recurrente. En un estudio se muestra que, cuando un tumor invade dicho nervio, éste se preserva sin comprometer la sobrevida; la radioterapia con ^{131}I erradica con éxito el tumor residual.[39] Tal vez el método más confiable para preservar la función de las glándulas paratiroideas consista en identificarlas y autotrasplantar una o dos en el músculo esternocleidomastoideo o en el antebrazo no dominante.[40,41] Se recomienda disección de los ganglios si éstos son sospechosos de metástasis. En los individuos con enfermedad local avanzada es muy importante resecar tanta tiroides como sea posible para permitir el rastreo y tratamiento con yodo radiactivo en caso que el tumor recurra. Por último, después de la resección se recomienda que todos los pacientes con cáncer de la tiroides se traten con hormona tiroidea exógena para suprimir la estimulación mediada por TSH.

La incidencia de metástasis pulmonares al momento del diagnóstico de este cáncer pediátrico se acerca al 6%, pero es improbable en ausencia de metástasis significativas en los ganglios linfáticos.[37,42] En presencia de metástasis pulmonares se instituye tratamiento con yodo radiactivo. En las radiografías simples se demuestra la enfermedad pulmonar en 60% de los casos y por tanto es necesaria la revisión con yodo radiactivo. El centelleograma pulmonar puede ser falsonegativo si hay una cantidad glandular considerable residual en el cuello.[42]

La tasa de recurrencia del cáncer de la tiroides en niños seguidos por 20 años es de casi 30% y son habituales las muertes tardías por enfermedad persistente o recurrente.[35,36] Esto subraya la importancia del tratamiento temprano intensivo y el seguimiento prolongado. Se realiza una revisión corporal total con ^{131}I seis semanas después de la resección inicial, seguida por la administra-

Cuadro 75-4. Aspectos clínicos del cáncer diferenciado de la tiroides en seis estudios pediátricos grandes

	Estudio					
	A	*B*	*C*	*D*	*E*	*F*
Núm. total de pacientes	89	59	58	100	49	72
Edad promedio (años)	12.8	ND	11.9	13.3	14.0	11
Niñas (%)	81	66	69	71	69	71
Examen histológico (núm.)						
Papilar	83	37	58	87	44	50
Folicular	6	19	0	7	4	21
Medular	0	1	0	0	1	0
Otros	0	2	0	6	0	0
Metástasis (%)	88	50	90	71	73	75
Seguimiento (años)	ND	11	28	20	7.7	13
Mortalidad por cáncer (%)	2.2	3.4	3.4	0	2.0	17

A, Harness JA, Thompson NW, McLead MK, et al: Differentiated thyroid carcinoma in children and adolescents. World J Surg 16:547-554, 1992.

B, Samuel AM, Sharman SM: Differentiated thyroid carcinomas in children and adolescents. Cancer 67:2186-2190, 1991.

C, Zimmerman D, Hay ID, Gough IR, et al: Papillary thyroid carcinoma in children and adults: Long-term follow-up of 1039 patients conservatively treated at one institution during three decades. Surgery 104:1157-1163, 1988.

D, La Quaglia MP, Corbally MT, Heller G, et al: Recurrence and morbidity in differentiated thyroid carcinoma in children. Surgery 104:1149-1156, 1998

E, Ceccarelli C, Pacini F, Lippi F, et al: Thyroid cancer in children and adolescents. Surgery 104:1143-1148, 1988.

F, Schlumberger M, De Vathaire F, Travagli JP, et al: Differentiated thyroid carcinoma in childhood: long term follow-up in 72 patients. J Clin Endocrinol Metab 65:1088-1094, 1987.

ND, datos no disponibles.

ción de dosis terapéuticas del material radiactivo para eliminar la diseminación metastásica.[33] En un estudio de pacientes adultos mayores de 40 años de edad con cáncer tiroideo diferenciado se observó que el tratamiento de rutina con ^{131}I para eliminar el tejido glandular residual favorecía la disminución de la enfermedad recurrente y mejoraba la tasa de supervivencia.[43] No es clara la relación de estos resultados con el paciente pediátrico.

Después del tratamiento inicial del cáncer de tiroides diferenciado, cada año se indican estudios con yodo radiactivo para valorar la recurrencia. La tiroglobulina es un marcador útil de cáncer tiroideo residual o metastásico; se mide cada año el nivel plasmático de esta proteína y la elevación de su valor hace sospechar enfermedad recurrente.[44] Hay que tener en cuenta que la certeza diagnóstica de este examen disminuye notoriamente en niños con tejido glandular residual o en aquéllos que ingieren suplemento con hormona tiroidea.

El carcinoma medular de la tiroides (CMT) representa casi 5% de las neoplasias tiroideas en niños. El CMT surge de las células C parafoliculares y surge en forma esporádica o vinculado con NEM 2A, NEM 2B o CMFT. Por lo regular, el CMT es el primer tumor que se desarrolla en personas con NEM y es la causa más común de su muerte. La neoplasia es muy peligrosa en los pacientes con NEM 2B y puede aparecer en la infancia.[45]

Tal y como sucede con otras tumoraciones tiroideas de la infancia, el diagnóstico clínico del CMT se determina habitualmente después de la diseminación metastásica a los ganglios linfáticos adyacentes o sitios distantes.[46] El único tratamiento efectivo para el CMT es la resección quirúrgica, lo cual acentúa la importancia del diagnóstico y tratamiento tempranos antes que ocurran las metástasis. Por esta razón, la terapia actual del CMT en niños familiares de personas con NEM 2 y CMFT se basa en la detección presintomática de la mutación del protooncogén RET causante de esta enfermedad. Los niños afectados con NEM 2A se someten a tiroidectomía total a la edad de cinco años, antes que el cáncer se disemine más allá de la glándula.[47,48] En realidad, casi 80% de los niños con esta intervención por la presencia de la mutación RET ya tiene el foco de CMT dentro de la glándula.[48] Debido a la mayor malignidad del CMT en niños con NEM 2B, se practica tiroidectomía profiláctica al año de edad. En virtud de la alta incidencia de enfermedad bilateral, se recomienda la remoción completa de la glándula en los niños con esta enfermedad.[49] Además, se resecan también los ganglios linfáticos en el compartimiento central del cuello, los internos a la vaina carotídea y entre el hueso hioides y el esternón.

☐ Glándulas paratiroideas

EMBRIOLOGIA Y FISIOLOGIA

El desarrollo de estas glándulas comienza cerca de la semana 5 de gestación, cuando el epitelio de la porción posterior de las bolsas faríngeas tercera y cuarta comienza a proliferar y formar nódulos pequeños. Cerca de la semana 6 de desarrollo, las glándulas paratiroideas que forman el par tercero migran hacia abajo con el primordio del timo y al final terminan en la superficie posterior de la glándula tiroides en la parte baja del cuello. Las glándulas que provienen de las cuartas bolsas faríngeas también descienden en el cuello, para concluir por arriba de las otras glándulas. La parathormona (PTH) moviliza el calcio desde el hueso, un proceso que requiere también vitamina D.

Hiperparatiroidismo

La PTH se libera como proteína de 84 aminoácidos y se divide con rapidez en el hígado y riñón en los fragmentos carboxilo terminal, amino terminal y de la región media. La actividad biológica de la PTH reside en el segmento amino-terminal, pero el nivel plasmático de este derivado es bajo por su vida media muy corta en la circulación. El nivel del fragmento C terminal es 50 a 500 veces mayor que el N-terminal y la mayoría de los estudios clínicos de la PTH lo cuantifica. Estos estudios son efectivos casi siempre en la valoración del hiperparatiroidismo, pero el nivel del fragmento C-terminal se eleva solamente en la insuficiencia renal. El hallazgo distintivo de laboratorio del hiperparatiroidismo es el incremento inapropiado del nivel plasmático de PTH junto con hipercalcemia.

En el cuadro 75-5 se presentan el diagnóstico diferencial de la hipercalcemia en la niñez. A diferencia de la hipercalcemia en los adultos, en los niños rara vez se vincula con una neoplasia. Sin embargo, en casos raros los tumores pediátricos pueden secretar un polipéptido relacionado con la paratiroides que aumenta el nivel de calcio. Las neoplasias en las cuales se ha notificado lo anterior son el tumor rabdoideo maligno, nefroma mesoblástico, rabdomiosarcoma, neuroblastoma y linfoma. En estos individuos, habitualmente el nivel de la PTH es normal o menor.

Hiperparatiroidismo primario

En la población pediátrica esta alteración es secundaria muchas veces a un adenoma solitario hiperfun-

Cuadro 75-5. Diagnóstico diferencial de la hipercalcemia en niños

Nivel elevado de hormona paratiroidea
Hiperparatiroidismo primario
Hiperparatiroidismo secundario
Hiperparatiroidismo terciario
Producción ectópica de hormona paratiroidea
Hipervitaminosis D
Sarcoidosis
Necrosis grasa subcutánea
Hipercalcemia hipocalciúrica familiar
Hipercalcemia idiopática familiar
Tirotoxicosis
Hipervitaminosis A
Hipofosfatasia
Inmovilización prolongada
Diuréticos tiacídicos

cional y rara vez se debe a hiperplasia de las cuatro glándulas.[50] La anormalidad es un signo de la NEM-I y se desarrolla en cerca del 30% de los pacientes con NEM 2A en la segunda o tercera década de la vida.[51] Durante la tiroidectomía profiláctica en los pacientes con NEM-2 se identifican las glándulas paratiroides y se autotrasplantan en el antebrazo no dominante.[40] Si se desarrolla hiperparatiroidismo, se reseca con facilidad la porción de tejido heterotópico del antebrazo.

Las opciones quirúrgicas en la hiperplasia de las cuatro paratiroides incluyen paratiroidectomía de 3.5 glándulas o total con autotrasplante heterotópico en el antebrazo.[52] Este método posee la ventaja de evitar las exploraciones quirúrgicas repetidas del cuello si el hiperparatiroidismo recurre y es seguro en lactantes y niños.[40,48] Más aún, la paratiroidectomía total con autotrasplante heterotópico ofrece una sobrevida mayor en los lactantes con hipercalcemia grave.[52] Los pacientes con paratiroidectomía total y autotrasplante requieren un periodo corto de suplementos de vitamina D y calcio hasta que el tejido heterotópico comience a funcionar.[40]

El hiperparatiroidismo primario de la infancia, a menudo fatal, es una alteración rara que casi siempre se presenta en los primeros tres meses de vida.[52,53] Los signos incluyen hipotonicidad, insuficiencia respiratoria, déficit del desarrollo, letargo y poliuria. Se eleva la PTH sérica. Por lo regular, en el examen patológico se reconoce hiperplasia difusa. Casi la mitad de los casos es familiar. El diagnóstico y tratamiento tempranos son esenciales para permitir el crecimiento y desarrollo normales del paciente.

El tratamiento del hiperparatiroidismo primario en los niños es quirúrgico. Se identifican las cuatro paratiroides y se obtiene biopsia. La glándula adenomatosa se reseca. Si las otras son normales, se marcan con sutura no absorbible y se dejan en su sitio.

Hipercalcemia hipocalciúrica familiar

Este padecimiento se diferencia del hipoparatiroidismo primario porque la PTH es normal pero baja la excreción urinaria de calcio. Por lo general, los pacientes se encuentran asintomáticos con elevación del nivel de calcio sérico. El magnesio sérico también está elevado.

Se hereda de forma autosómica dominante y se debe a la mutación heterocigota en el gen receptor sensor del Ca^{2+}.[54] Las glándulas paratiroides son normales y las más de las veces no se obtiene beneficio con la paratiroidectomía. Si ambos padres son portadores, el neonato padece hipercalcemia grave. Estos sujetos tienen mutaciones heredadas en ambas copias del gen receptor sensor del Ca^{2+} y a menudo hiperplasia de sus glándulas paratiroides, en cuyo caso es benéfica la paratiroidectomía con trasplante de una glándula.

Hiperparatiroidismo secundario

Esta anomalía se observa en los niños con insuficiencia renal o malabsorción intestinal. La producción de PTH aumenta en respuesta a la disminución del nivel de calcio. Los pacientes afectados responden al tratamiento médico diseñado para disminuir la absorción intestinal de fósforo, pero en casos raros se desarrolla osteodistrofia grave, que se manifiesta por fracturas y calcificaciones metastásicas. Los pacientes con casos graves de hiperparatiroidismo son candidatos para la paratiroidectomía total con trasplante autólogo.[50]

Hiperparatiroidismo terciario

Esta alteración ocurre cuando hay hiperfunción permanente de las glándulas paratiroides, aun después de suprimir el estímulo inductor. Se reconoce con frecuencia en los sujetos con insuficiencia renal crónica e hiperparatiroidismo secundario sometidos a trasplante renal. Por lo general, el hiperparatiroidismo terciario se debe a hiperplasia de las cuatro glándulas; los niños con esta anomalía son candidatos a la paratiroidectomía total con autotrasplante.

☐ Glándulas suprarrenales

ANATOMIA

La glándula suprarrenal se compone de corteza y médula. La primera surge del mesodermo embrionario y se divide en tres zonas. La zona glomerular es el sitio de producción de aldosterona; las zonas fascicular y reticular liberan cortisol, andrógenos y cantidades pequeñas de estrógenos. La segunda es de origen ectodérmico y surge a partir de células de la cresta neural. Su inervación procede de nervios paraganglionares simpáticos que surgen del plexo celiaco y sintetiza adrenalina, noradrenalina y pequeñas cantidades de dopamina.

Tres arterias irrigan la glándula suprarrenal: la arteria suprarrenal superior (una rama de la arteria frénica inferior), la arteria suprarrenal media (que deriva directamente de la aorta) y la arteria suprarrenal inferior (que surge de la arteria renal). La vena suprarrenal derecha drena de modo directo en la vena cava inferior, mientras que la vena suprarrenal izquierda entra a la vena renal izquierda.

MASAS SUPRARRENALES

En el cuadro 75-6 se muestran las entidades pediátricas consideradas en el diagnóstico diferencial. El neuroblastoma representa más del 90% de todos los cánceres de la suprarrenal. La tomografía por computadora (TC) es sensible en 80% de los tumores de 1 cm y casi en 100% de los tumores de 3 a 4 cm. En la mayoría de los casos la TC no puede distinguir los tumores funcionales de los disfuncionales o la enfermedad maligna o benigna.

La administración exógena y producción endógena excesiva de corticosteroides o la liberación hipofisaria descontrolada de hormona adrenocorticotrópica (ACTH) provocan *hipercortisolismo*, o síndrome de Cushing. Los

Cuadro 75-6. Diagnóstico diferencial en masas suprarrenales

Tumores funcionales
Adenoma suprarrenal
Carcinoma suprarrenocortical
Feocromocitoma
Tumores disfuncionales
Neuroblastoma
Quiste suprarrenal
Hemangioma
Leiomioma
Leiomiosarcoma
Linfoma no Hodgkin
Melanoma maligno
Metástasis a la glándula suprarrenal
Carcinoma epidermoide del pulmón
Carcinoma hepatocelular
Cáncer de mama
Hemorragia suprarrenal traumática
Abuso del niño

pacientes presentan hipertensión, piel delgada con hematomas fáciles, acné, hirsutismo, estrías abdominales, debilidad muscular, intolerancia a la glucosa, osteoporosis, irregularidades menstruales y alteraciones psiquiátricas. El retraso del crecimiento y la ganancia de peso son síntomas pediátricos comunes.[55] Los lactantes tienden a sufrir obesidad generalizada, en tanto que los niños mayores pueden evidenciar la típica obesidad del tronco.[56]

En niños y adultos la administración exógena de esteroides es la causa más común del síndrome de Cushing. Los factores endógenos del síndrome de Cushing se dividen en independientes y dependientes de la ACTH (cuadro 75-7). En los primeros, los adenomas suprarrenales y los carcinomas suprarrenocorticales son los más frecuentes en niños menores de siete años de edad, mientras que en los niños mayores y adultos predomina la hiperplasia.[56,57] La enfermedad de Cushing dependiente de ACTH es secundaria a un microadenoma hipofisario o en ocasiones raras a un macroadenoma y es la segunda causa más común de síndrome de Cushing en pacientes pediátricos. La enfermedad dependiente de la ACTH ocurre alrededor de la pubertad, con signos iniciales de sobrepeso y retraso del crecimiento. Por último, es posible, aunque muy raro, que la causa del hipercortisolismo sea la producción ectópica de ACTH por los tumores. En niños es más frecuente por el carcinoide bronquial. Otros tumores que pueden secretar ACTH son las neoplasias pulmonares, neuroblastomas, carcinomas de los islotes pancreáticos, timomas, carcinoides, carcinomas medulares de la tiroides y feocromocitomas.

Cuadro 75-7. Factores etiológicos del síndrome de Cushing

Administración exógena de corticosteroides
Causas dependientes de la ACTH
Enfermedad de Cushing (adenoma hipofisario)
Producción ectópica de ACTH
Carcinoma broncógeno de células pequeñas
Tumores carcinoides
Carcinoma de células de los islotes pancreáticos
Timoma
Carcinoma medular de la tiroides
Feocromocitoma
Causas independientes de la ACTH
Adenoma suprarrenal
Carcinoma suprarrenocortical
Hiperplasia suprarrenal

ACTH, hormona adrenocorticotrópica.

La primera fase del diagnóstico del síndrome de Cushing consiste en su identificación y la segunda en la determinación de sus factores etiológicos. La búsqueda se lleva a cabo con la cuantificación del cortisol plasmático (valor normal de 15 a 20 μg/dl) a las 8:00 AM y 6:00 PM para que coincida con la variación diurna, que se pierde en este síndrome. La prueba más sensible es la determinación urinaria durante 24 horas del 17-hidroxicorticosteroide o cortisol libre, el cual es mayor de 150 μg/día en pacientes con síndrome de Cushing. Se efectúa la prueba nocturna de supresión con dexametasona con la administración de 1 mg a las 11:00 PM y medición posterior del nivel de cortisol plasmático a las 8:00 AM del día siguiente. En los individuos normales se suprime la ACTH y el nivel de cortisol desciende 50% o más respecto de la basal (< 5 μg/dl). Esta dosis de dexametasona es insuficiente para inducir la supresión en los pacientes con este síndrome.

Una vez diagnosticado, se efectúan más exámenes para determinar la causa específica. La prueba de supresión con dosis altas de dexametasona se emplea para distinguir causas hipofisarias de las que no lo son. Se administra cada seis horas una dosis oral de 2 mg de dexametasona por 48 horas (o 40 μg/kg/dosis en lactantes). Se recoge orina por 24 horas para medir el cortisol libre y 17-hidroxiesteroides. En los pacientes con neoplasia hipofisaria se suprime la excreción de esteroides hasta 50% respecto de la línea basal. En los sujetos con adenoma suprarrenal o carcinoma suprarrenocortical, y en la mayor parte de los individuos con tumores productores de ACTH, no se suprimen los niveles. En el caso de factores suprarrenales de hipercortisolismo el nivel plasmático de ACTH suele ser bajo o normal, moderadamente elevado con neoplasias hipofisarias y muy aumentado con los tumores que producen ACTH ectópica.

El estudio de elección para localizar las lesiones hipofisarias que causan la enfermedad de Cushing es la resonancia magnética (IRM). Si la IRM de la hipófisis es negativa o dudosa, se solicita un muestreo bilateral de la parte inferior del seno petroso para identificar la fuente de ACTH.

El tratamiento de los adenomas hipofisarios es la hipofisectomía transesfenoidal, que conduce a la remi-

sión en cerca del 85% de los pacientes.[55] Las alternativas del tratamiento son el mitotano (*o,p'*-DDD), radioterapia hipofisaria y suprarrenalectomía bilateral, que debe efectuarse como última elección ya que estimula el crecimiento de un tumor hipofisario. Otros signos y síntomas, conocidos en conjunto como *síndrome de Nelson*, muestran un nivel elevado de ACTH e hiperpigmentación.

CARCINOMA SUPRARRENOCORTICAL

Los carcinomas suprarrenocorticales poseen una distribución bimodal en relación con la edad y surgen por lo general en la primera y quinta décadas de la vida. Estos tumores son raros en niños y representan cerca del 0.2% de todas las neoplasias pediátricas.[58] Se vinculan con mutaciones de p53 y los síndromes de Li-Fraumeni y Beckwith-Wiedemann. Los paciente con este cáncer tienen también incidencia mayor de otras enfermedades malignas primarias, en especial meduloblastoma y astrocitoma.[59,60] Los carcinomas suprarrenocorticales son tumores agresivos, con sobrevida máxima de pacientes sin tratar de 2.9 meses.[56] Es común identificarlos en la enfermedad en etapa III o IV.

Cerca del 95% de estos carcinomas en los niños es funcional, con liberación de cortisol, aldosterona, andrógenos o estrógenos. Algunos tumores sintetizan más de una hormona y en consecuencia se reconoce la producción de síndromes mixtos. En los niños, 70 a 95% de los carcinomas suprarrenocorticales induce virilización, no tanto síndrome de Cushing. Se descarta este tumor en los jóvenes con pubertad precoz o mujeres con virilización. Se han informado casos raros de feminización por sobreproducción de estrógenos.

Cerca del 50% de las personas con este carcinoma presenta masa abdominal palpable, aunque en raras ocasiones es la molestia de presentación. Además de mostrar signos de virilización, los niños con esta neoplasia sufren síntomas sistémicos vagos que incluyen dolor abdominal, pérdida de peso, debilidad, náuseas y anorexia. Este tumor metastiza los pulmones, hígado y ganglios linfáticos y algunas raras veces cerebro, huesos o riñón. Los disfuncionales son infrecuentes y tienden a ser más agresivos.

La valoración incluye medición de 17-cetosteroides (metabolitos de los andrógenos), 17-hidroxicorticosteroides (metabolitos del cortisol), cortisol libre urinario y niveles séricos de testosterona y cortisol. La prueba de supresión con dosis alta de dexametasona es útil para identificar el síndrome de Cushing. Para determinar la extensión del tumor y la enfermedad metastásica se incluye TC del tórax, abdomen y pelvis.

La curación se logra sólo con resección quirúrgica completa del tumor. Sin embargo, la citorreducción de los tumores productores de hormonas suministra alivio sintomático. El mitotano, u *o,p'*-DDD, es un agente adrenolítico que causa necrosis suprarrenal y se utiliza como quimioterápico. Se emplea contra la enfermedad metastásica, en la resección incompleta de los tumores y contra sus efectos hormonales. También se administran la aminoglutetimida y la metirapona para atenuar los síntomas que ocasiona la producción de hormonas. El mitotano posee beneficios limitados en el tratamiento farmacológico de estos tumores e induce respuestas en cerca de un tercio de los casos.[61]

El pronóstico depende de la edad del niño y la resecabilidad del tumor. En un estudio de 55 niños, la supervivencia a dos años es de 82% en menores de dos años de edad y 29% en mayores. La sobrevida supera el 67% si se reseca por completo, pero no hay sobrevivientes después de la resección parcial.[62] En otro estudio se comunicó la sobrevida de cinco años en los pacientes sometidos a resección del tumor, con promedio de supervivencia de 2.3 años para aquéllos con enfermedad más allá de la glándula.[63]

Hiperaldosteronismo primario

Esta anormalidad es resultado de la producción excesiva de aldosterona, con la supresión consecuente de la renina. En los niños, la hiperplasia suprarrenocortical es la causa más común de este padecimiento.[56] Es raro que los adenomas suprarrenales bilaterales o el carcinoma suprarrenocortical ocasionen esta enfermedad. El síndrome de Conn, en el cual el hiperaldosteronismo primario se debe a un adenoma suprarrenal unilateral, es raro pero se ha notificado en niños.[64] En los adultos, este síndrome es la causa más frecuente de esta manifestación, 65 a 80% de los casos, mientras que a la hiperplasia suprarrenal bilateral de la zona glomerular se le atribuye el 10 a 35% de los casos.

Por lo regular, los síntomas son vagos. Los sujetos presentan hipertensión, debilidad muscular, polidipsia y poliuria. Se incrementa el nivel corporal total de sodio y por tanto también el volumen corporal total de líquidos. Asimismo, se anula la formación de renina y angiotensina.

Se sospecha el diagnóstico en cualquier niño con hipertensión e hipopotasemia. La valoración inicial en personas con hipertensión incluye la medición del nivel de potasio. La hipopotasemia (< 3.5 meq/L) es constante en el hiperaldosteronismo primario. El nivel de aldosterona se encuentra elevado y el de renina suprimido; con frecuencia, los pacientes sufren alcalosis metabólica. Se confirma el diagnóstico con la administración de una carga de solución salina; los individuos con hiperaldosteronismo primario desarrollan hipopotasemia, tienen potasio urinario alto (> 40 a 60 meq/día) y excretan aldosterona. Se prescribe una dieta rica en sodio por tres a cinco días, que no inhibe la secreción de aldosterona en los pacientes con hiperaldosteronismo. Hay que cuantificar el nivel sérico de aldosterona antes que el sujeto se levante desde la posición supina.

Es importante establecer la distinción entre adenoma secretor de aldosterona e hiperplasia suprarrenal bilateral. Los tumores que secretan aldosterona liberan habitualmente niveles más altos (> 100 μg/dl) en comparación con los de la hiperplasia suprarrenal. El NP-59, o ^{131}I-6-beta-yodometil-19-norcolesterol, es un aná-

logo del colesterol que se incorpora como tal en la vía esteroidógena. La supresión que ocasiona la dexametasona del tejido suprarrenocortical dependiente de la ACTH también puede inducirla la administración de NP-59. Debe sospecharse adenoma si se observa una captación suprarrenal asimétrica después de 48 horas; en cambio, se considera la hiperplasia bilateral si la captación es simétrica después de 72 horas.

El tratamiento de un adenoma suprarrenal funcional es la resección. La tasa de mortalidad del tratamiento quirúrgico suele ser menor del 1% con tasa de curación del 75%. La terapéutica de los pacientes con hiperplasia suprarrenal bilateral incluye la espironolactona.

Feocromocitoma

Es un tumor de la médula suprarrenal que libera catecolaminas en exceso. Cerca del 90% de los pacientes pediátricos muestra una elevación sostenida de éstas y en 10% el aumento es episódico. Las catecolaminas causan hipertensión, taquicardia, sudación, dolor de cabeza y nerviosismo. El exceso de catecolaminas induce cardiomiopatías. Los feocromocitomas afectan aproximadamente al 1% de los niños con hipertensión y aparecen en promedio entre los ocho y 10 años de edad.[65]

Sólo 10% de todos los feocromocitomas se identifica en niños.[66] Cerca del 10% es familiar y se vincula con otros trastornos como el síndrome de Hippel-Lindau, enfermedad de Recklinghausen, esclerosis tuberosa, síndrome de Sturge-Weber o NEM 2A o 2B.[67] Se han descrito feocromocitomas familiares independientes de estos síndromes.[68] En niños, los feocromocitomas se relacionan más con NEM 2 en comparación con los adultos; es más probable que esta clase de presentación sea bilateral y benigna.

Los feocromocitomas son más comunes en la médula suprarrenal, pero se encuentran en puntos extrasuprarrenales en 30 a 40% de los niños.[69] Los feocromocitomas extrasuprarrenales pueden hallarse en zonas paravertebrales, bifurcación de la aorta y proximidad de la vejiga. Se han informado en el cuello y dentro del cráneo.[70] Estas malformaciones son bilaterales en 25 a 30% de los sujetos pediátricos, a diferencia de tan sólo 10% en los adultos. Cerca del 3 a 6% de estos tumores es maligno en los niños.

Se requiere una muestra de orina de 24 horas para identificar adrenalina y noradrenalina y sus metabolitos —metaadrenalina y ácido vanililmandélico— y establecer el diagnóstico. La TC y la IRM son útiles para localizar la lesión. Para los tumores extrasuprarrenales se puede utilizar el rastreo con ^{131}I-metayodobencilguanidina (MIBG), un análogo de la noradrenalina que se acumula en las vesículas de almacenamiento de los tumores suprarrenales. En ocasiones es necesario el muestreo selectivo venoso suprarrenal para los tumores que no identifican otros medios.

Es crucial la preparación preoperatoria de los pacientes con un feocromocitoma. Estos sujetos tienen un deficiente volumen de líquido extracelular debido a la vasoconstricción crónica, que se corrige con la administración del agente bloqueador alfa fenoxibenzamina dos a tres semanas antes de la intervención. Si el individuo es hipertenso o taquicárdico, es preciso agregar un bloqueador beta como el propranolol. Puede sobrevenir la insuficiencia cardiaca congestiva si el bloqueador alfa no se administra antes que el beta. Esto es muy importante en las personas con cardiomiopatías inducidas por catecolaminas.

Por lo general se instituye un abordaje transabdominal que permita la valoración de la glándula suprarrenal contralateral y la exploración de sitios extrasuprarrenales del tumor. Es importante aislar y ligar primero la vena suprarrenal y minimizar la manipulación del tumor. La resección completa de un feocromocitoma se considera curativa, con una mortalidad quirúrgica menor de 3%. De ser posible, se resecan las metástasis. La glándula suprarrenal contralateral probablemente no debe removerse, particularmente si se identifica hiperplasia en pacientes con NEM 2, ya que pueden pasar muchos años antes que se desarrolle otro feocromocitoma.[71]

Se considera la quimioterapia preoperatoria para reducir los tumores irresecables y tratar la enfermedad residual y metastásica.[72] El MIBG radiactivo se usa también para tratar la afección metastásica.[73] Después de la resección del tumor se vigila a los pacientes durante toda la vida en busca de signos de recurrencia, que es más alta en personas con NEM 2 en quienes el sitio más común es la glándula suprarrenal contralateral.[74-76]

HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGENITA

Esta anormalidad se presenta como una alteración de ambigüedad sexual; se discute en el capítulo 61.

☐ Pubertad precoz

En niños, la pubertad precoz se define como el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios antes de los nueve años de edad. En las niñas está determinada por el crecimiento de las mamas (telarquía) antes de los 7.5 años, el desarrollo de vello púbico (pubarquía) antes de los 8.5 años o la aparición de la menstruación (menarca) antes de los 9.5 años. La pubertad precoz puede ser completa o incompleta.

La pubertad precoz verdadera o completa se debe a la madurez prematura del eje hipotálamo-hipófisis y tiene como efecto el agrandamiento gonadal, así como el desarrollo prematuro de las características sexuales secundarias. La aparición de éstas en la pubertad precoz verdadera son las apropiadas para el sexo del niño y ocurren a una edad menor de la normal. En la pubertad incompleta o seudoprecoz, sólo se desarrolla de manera prematura una característica sexual secundaria y puede o no ser apropiada para el sexo del paciente. La pubertad seudoprecoz no se debe a la secreción de gonadotropina hipofisaria, sino a la producción de

gonadotropina coriónica humana (hCG), hormona luteinizante (LH), hormona foliculostimulante (FSH), andrógenos o estrógenos o bien a la estimulación de sus receptores por los tumores.

PUBERTAD PRECOZ EN NIÑAS

La pubertad precoz verdadera induce una activación prematura del eje hipotálamo-hipófisis y es idiopática en 75 a 95% de los casos. La alteración puede ser constitucional, esto es, una variante normal que simplemente tiene lugar a una edad más temprana de una curva de distribución normal. Las anomalías neurógenas pueden activar la pubertad precoz verdadera al interferir con señales inhibidoras del sistema nervioso central (SNC) al hipotálamo o emitir señales excitadoras. Las irregularidades neurógenas pueden incluir hidrocefalia, parálisis cerebral, traumatismos, irradiación, alteraciones inflamatorias crónicas o tumores, incluyendo hamartomas hipotalámicos o tumores pineales.

El síndrome de McCune-Albright es una anomalía interesante que puede inducir pubertad precoz verdadera o seudoprecoz. Los pacientes muestran una típica trilogía de pubertad precoz, nevos café con leche de bordes irregulares y displasia fibrosa poliostótica. En estas personas se desarrollan quistes ováricos foliculares con funcionamiento autónomo que activan la pubertad precoz (cap. 73). Se ha descrito también la producción excesiva de LH, FSH o prolactina por los adenomas hipofisarios. Otras anormalidades endocrinas, por ejemplo la acromegalia, síndrome de Cushing e hipertiroidismo, tienen nexos con este síndrome.[77]

La pubertad precoz incompleta se presenta a menudo con desarrollo prematuro aislado de mamas (telarquía) o crecimiento prematuro de vello púbico (pubarquía). La pubarquía prematura se debe muchas veces al exceso de andrógenos. Es rara la menstruación prepúber aislada y la hemorragia vaginal es casi siempre consecuencia de un cuerpo extraño, abuso sexual o tumores del tracto genital. La pubertad precoz incompleta puede ser una variante normal o deberse a la producción de hormonas de fuentes neuroendocrinas, suprarrenales, ováricas o exógenas. En el síndrome de van Wyk-Grumbach, el desarrollo prematuro de las mamas se vincula con hipotiroidismo. A diferencia de otras causas de pubertad precoz, el crecimiento más bien se inhibe en lugar de estimularse. Este síndrome se atribuye a la subunidad alfa compartida por LH, FSH y TSH. Los tumores que producen cantidades excesivas de LH o hCG pueden ocasionar virilización.

PUBERTAD PRECOZ EN NIÑOS

Tal y como se observa con las niñas, la pubertad precoz verdadera en los niños puede ser neurógena, constitucional o idiopática. Sin embargo, en estos individuos es más frecuente la neurógena que la idiopática.

El tumor más común del SNC que provoca pubertad precoz es el hamartoma del *tuber cinereum*. Estas tumoraciones son tejido hipotalámico ectópico conectado al hipotálamo posterior. Dado que se trata de tumores no progresivos que se encuentran en posición precaria desde el punto de vista quirúrgico, se tratan usualmente con agonistas de la hormona liberadora de gonadotropina (GnRH). Otras anomalías que inducen pubertad precoz en niños son los gliomas del nervio óptico o hipotálamo, astrocitomas, coriocarcinomas, meningiomas, rabdomiosarcomas, neurofibrosarcomas, leucemia no linfocítica, ependimomas, neurofibromatosis tipo I y germinomas. Otras lesiones que ocupan espacio o elevan la presión intracraneal, como traumatismo encefálico, quistes supraselares, granulomas, radioterapia cerebral e hidrocefalia, también pueden activar la pubertad precoz verdadera. Algunos de estos tumores o alteraciones del SNC pueden ocasionar pubertad precoz y deficiencia de la hormona de crecimiento. En estos sujetos, la tasa de crecimiento parece normal ya que la testosterona estimula el crecimiento y compensa la deficiencia de la hormona de crecimiento. Sin embargo, el grado de desarrollo es inadecuado para el grado de evolución púber.

La producción autónoma de andrógenos o hCG lleva a la pubertad precoz incompleta. En muchos tipos de ésta, los testículos no están agrandados como lo están en la pubertad precoz verdadera. Tal y como sucede con las niñas, el síndrome de McCune-Albright desencadena pubertad verdadera o seudoprecoz. Los tumores que secretan hCG, por ejemplo los teratomas, corioepiteliomas, hepatomas, hepatoblastomas o germinomas de la glándula pineal, conducen a la estimulación de las células de Leydig. La testotoxicosis es una irregularidad autosómica recesiva en la que la maduración anticipada de las células de Leydig induce pubertad precoz incompleta. El factor etiológico en algunas familias es la estimulación del receptor LH y da lugar a la aparición de la pubertad precoz entre el primer y el cuarto años de edad. Para el tratamiento de estas anomalías se administran ketoconazol, espironolactona y testolactona.

La producción excesiva de andrógenos que induce virilización puede deberse a la hiperplasia congénita suprarrenal, específicamente los efectos enzimáticos de las hidroxilasas 21 u 11. Durante el desarrollo embrionario, los testículos pueden conservar tejido suprarrenal. En la hiperplasia suprarrenal no tratada, la estimulación con ACTH propicia su agrandamiento y la secreción de andrógenos. Estos testículos tienen una apariencia irregular. Los tumores de células intersticiales de los testículos también producen testosterona en exceso. Por último, la administración exógena de andrógenos o hCG (por testículos no descendidos) puede activar la pubertad precoz.

VALORACION

En los pacientes pediátricos, la valoración de la pubertad precoz empieza con el historial clínico y la exploración física completos. Se debe documentar con cuidado la etapa de Tanner. En los niños debe observarse el tamaño y la forma de los testículos. En la

pubertad precoz verdadera, los testículos suelen agrandarse de forma simétrica, mientras que el crecimiento asimétrico o nodular se observa en los tumores de células de Leydig o restos de tejido suprarrenal. La feminización en los niños se manifiesta en la forma de ginecomastia. Se miden el peso y la estatura del paciente y se examina la curva de crecimiento. También se determina la edad ósea. Si ésta y la altura se correlacionan, es posible que los síntomas de presentación sean una variante extrema normal. Esto sólo requiere vigilancia durante seis meses para verificar el diagnóstico. Sin embargo, si la edad ósea está desfasada respecto de la estatura para la edad, se requiere más investigación.

Se obtienen niveles séricos de estradiol, testosterona y sulfato de dehidroepiandrosterona (DHEAS). En las niñas, un frotis vaginal para efectos estrogénicos es más sensible que un nivel de estradiol sérico. La elevación significativa de los niveles de DHEAS se advierte casi siempre en los tumores suprarrenales. La evidencia de nexos con otros síndromes obliga a la medición de niveles hormonales, entre ellos prolactina, hormona tiroidea o cortisol. Un examen de GnRH es útil para determinar si el sujeto padece pubertad precoz completa o incompleta. Los pacientes con pubertad precoz verdadera responden a la GnRH con un patrón púber típico, mientras que aquéllos con pubertad seudoprecoz oponen una respuesta mínima a las gonadotropinas. De manera alternativa, un incremento del nivel plasmático de LH en relación con el sueño establece el diagnóstico, pero es más difícil su obtención. En los sujetos con datos de feminización o masculinización, el ultrasonido es útil para localizar masas abdominales o pélvicas. La IRM se usa en los individuos con pubertad precoz verdadera para precisar lesiones intracraneales potenciales.

TRATAMIENTO

En general, se resecan los tumores que inducen pubertad precoz si son accesibles desde el punto de vista quirúrgico. Se han administrado varios agentes en el tratamiento médico de la pubertad precoz. La forma verdadera (dependiente de gonadotropina) puede tratarse con agonistas de la GnRH. Aunque al inicio estos agentes estimulan la secreción de gonadotropina, al final los receptores de GnRH se regulan a la baja y reducen subsecuentemente la secreción de LH y FSH. Ejemplos de los agonistas de GnRH son la deslorelina, buserelina, naferelina, leuprolida y triptorelina.

Se emplean otros medicamentos en el tratamiento médico de la pubertad precoz incompleta. El acetato de medroxiprogesterona, un agente progestacional, detiene la progresión del desarrollo de los caracteres sexuales secundarios y previene la menstruación. Sin embargo, no es tan efectivo para enlentecer la maduración ósea. El ketoconazol es un fármaco antimicótico que también suprime la síntesis de testosterona al bloquear la conversión de 17-hidroxiprogesterona en androstenediona. La testolactona inhibe por competición la enzima aromatasa que convierte los andrógenos en estrógenos. Los antagonistas de los andrógenos incluyen el acetato de ciproterona y la espironolactona.

☐ Tumores carcinoides

Surgen de las células de Kulchitsky, un tipo de célula enterocromafín perteneciente a la familia APUD (por sus siglas en inglés, captación y descarboxilación de los precursores de aminas). Los tumores carcinoides se dividen de acuerdo con su sitio de origen: intestino anterior, medio y posterior. Los primeros comprenden el 5% de los tumores carcinoides y surgen de los bronquios, estómago o duodeno. Los del grupo intermedio representan cerca del 80 a 85%. La mayoría de los carcinoides procede del apéndice (46%), seguido por el yeyuno e íleon (28%) y el recto (17%). Estos tumores tienen también su origen en los teratomas ováricos.

CARCINOIDES INTESTINALES

Los carcinoides intestinales surgen de las células de Kulchitsky que residen habitualmente en las criptas de Lieberkühn. Aunque la mayor parte de los pacientes con tumores carcinoides permanece asintomática, quienes muestran síntomas pueden quejarse de obstrucción, dolor o hemorragia. Los tumores carcinoides intestinales provocan reacción desmoplásica intensa en el mesenterio, lo cual acorta este último y puede estrechar y retorcer el intestino.

Casi todos los carcinoides del apéndice cecal se descubren en forma accidental por una apendicitis. Los del intestino medio, y en particular aquellos que metastizan el hígado, exhiben signos del síndrome carcinoide, por ejemplo ruborización intermitente, diarrea, dolor abdominal y constricción bronquial. Estos síntomas se deben quizá a la serotonina, taquicininas y otras hormonas secretadas por los tumores que actúan en el músculo liso gastrointestinal y vascular. La serotonina se metaboliza en ácido 5-hidroxiindolacético (5-HIAA) en el hígado y pulmones y se elimina después en la orina. Los niveles aumentados de las aminas vasoactivas conducen por último al desarrollo de fibrosis endocárdica y valvular derechas.

En su mayor parte, los tumores carcinoides del apéndice cecal surgen cerca de la punta del apéndice y son benignos. Incluso los malignos tienen casi siempre una evolución indolente. Los tumores menores de 2 cm rara vez metastizan, mientras que más del 80% de los mayores de 2 cm ya han metastizado al momento del diagnóstico.

Muchos de los pacientes pediátricos se presentan primero con carcinoides del apéndice cecal menores de 2 cm, que pueden tratarse con apendicectomía simple. Está indicada la hemicolectomía derecha para tumores mayores de 2 cm, los contiguos al ciego y los productores de mucina.[78] La embolización arterial hepática o la quimioterapia se aplican como paliación en los individuos con metástasis hepáticas. En las personas con síntomas del síndrome carcinoide, la adminis-

tración de octreótido, un análogo de la somatostatina, genera alivio sintomático.

Los carcinoides son tumores indolentes. En una serie retrospectiva de 40 niños con carcinoides del apéndice cecal, no se observaron metástasis ni recurrencias.[79] En los adultos, la sobrevida a cinco años con resección completa y metástasis hepáticas es del 75 y 20%, respectivamente.[79-81]

CARCINOIDES BRONQUIALES

Son los tumores primarios del pulmón más comunes en niños. Estas malformaciones secretan serotonina o 5-HIAA. Las más de las veces se presentan con neumonía recurrente o persistente secundaria a obstrucción de los bronquios por el tumor. Los niños evidencian a menudo jadeo, atelectasia y pérdida de peso, además de la tos, neumonitis y hemoptisis, que son frecuentes en los adultos.

Los carcinoides bronquiales se diagnostican con broncoscopia, tienen una coloración rosada, son friables y poseen una apariencia de mora. En general, no se recomienda la biopsia porque los carcinoides son propensos a sangrar, además de que su aspecto macroscópico es típico. Si no hay evidencia de afectación ganglionar, se practica la resección segmentaria bronquial. Sin embargo, con frecuencia se requiere lobectomía o neumonectomía terapéuticas. Estos tumores son radiosensibles y la radioterapia se considera para la enfermedad irresecable. Es excelente el pronóstico después de la resección completa, con supervivencia a 10 años cercana al 90%.[82,83]

BIBLIOGRAFIA

1. Rallison ML, Dobyns BM, Meikle AW, et al: Natural history of thyroid abnormalities: Prevalence, incidence, and regression of thyroid diseases in adolescents and young adults. Am J Med 91:363–370, 1991.
2. Epstein FH: The molecular basis of thyroid hormone action. N Engl J Med 331:847–853, 1994.
3. Ahren B: Regulatory peptides in the thyroid gland—a review on their localization and function. Acta Endocrinologica 124:225–232, 1991.
4. Ito M, Yamashita S, Ashizawa K, et al: Childhood thyroid diseases around Chernobyl evaluated by ultrasound examination and fine needle aspiration cytology. Thyroid 5:365–368, 1995.
5. Jaksic J, Dumic M, Filipovic B, et al: Thyroid disease in a school population with thyromegaly. Arch Dis Child 70:103–106, 1994.
6. Fisher DA, Pandian MR, Carlton E: Autoimmune thyroid disease: An expanding spectrum. Pediatr Clin North Am 34:907–918, 1987.
7. Dayan CM, Daniels GH: Chronic autoimmune thyroiditis. N Engl J Med 335:99–107, 1996.
8. Rother KI, Zimmerman D, Schwenk WF: Effect of thyroid hormone treatment on thyromegaly in children and adolescents with Hashimoto disease. J Pediatr 124:599–601, 1994.
9. Tomer Y, Davies TF: Infection, thyroid disease, and autoimmunity. Endocrine Rev 14:107–120, 1993.
10. Phillips DI, Barker DJ, Rees Smith B, et al: The geographical distribution of thyrotoxicosis in England according to the presence or absence of TSH-receptor antibodies. Clin Endocrinol 23:283–287, 1985.
11. Franklyn JA: The management of hyperthyroidism. N Engl J Med 330:1731–1738, 1994.
12. Lippe BM, Landaw EM, Kaplan SA: Hyperthyroidism in children treated with long-term medical therapy: Twenty-five percent remission every two years. J Clin Endocrinol Metab 64:1241–1245, 1987.
13. Hashizume K, Ichikawa K, Sakurai A, et al: Administration of thyroxine in treated Graves' disease: Effects on the level of antibodies to thyroid-stimulating hormone receptors and on the risk of recurrence of hyperthyroidism. N Engl J Med 324:947–953, 1991.
14. McIver B, Rae P, Beckett G, et al: Lack of effect of thyroxin in patients with Graves' hyperthyroidism who are treated with an antithyroid drug. N Engl J Med 334:220–224, 1996.
15. Waldhausen JHT: Controversies related to the medical and surgical management of hyperthyroidism in children. Semin Pediatr Surg 6:121–127, 1997.
16. Berglund J, Christensen SB, Dymling JF, et al: The incidence of recurrence and hypothyroidism following treatment with antithyroid drugs, surgery, or radioiodine in all patients with thyrotoxicosis in Malmo during the period 1970–1974. J Intern Med 229:435–442, 1991.
17. Klein I, Becker DV, Levey GS: Treatment of hyperthyroid disease. Ann Intern Med 121:281–288, 1994.
18. Clark JD, Gelfand MJ, Elgazzar AH: Iodine-131 therapy of hyperthyroidism in pediatric patients. J Nucl Med 36:442–445, 1995.
19. Hung W, Anderson KD, Chandra RS, et al: Solitary thyroid nodules in 71 children and adolescents. J Pediatr Surg 27:1407–1409, 1992.
20. Desjardins JG, Khan AH, Montupet P, et al: Management of thyroid nodules in children: A 20-year experience. J Pediatr Surg 22:736–739, 1987.
21. Yip FWK, Reeve TS, Poole AG, et al: Thyroid nodules in childhood and adolescence. Aust N Z J Surg 64:676–678, 1994.
22. Raab SS, Silverman JF, Elsheikh TM, et al: Pediatric thyroid nodules: Disease demographics and clinical management by fine needle aspiration biopsy. Pediatrics 95:46–49, 1995.
23. Mazzaferri EL: Management of a solitary thyroid nodule. N Engl J Med 328:553–559, 1993.
24. Newman KD: The current management of thyroid tumors in childhood. Semin Pediatr Surg 2:69–74, 1993.
25. Nikiforov Y, Gnepp DR: Pediatric thyroid cancer after the Chernobyl disaster: Pathomorphologic study of 84 cases (1991–1992) from the Republic of Belarus. Cancer 74:748–765, 1994.
26. Smith MB, Xue H, Strong L, et al: Forty-year experience with second malignancies after treatment of childhood cancer: Analysis of outcome following the development of the second malignancy. J Pediatr Surg 28:1342–1349, 1993.
27. Lemoine NR, Mayall ES, Wyllie FS, et al: Activated ras mutations in human thyroid cancers. Cancer Res 48:4459–4463, 1988.
28. Lemoine NR, Mayall ES, Wyllie FS, et al: High frequency of ras oncogene activation in all stages of thyroid tumorigenesis. Oncogene 4:159–164, 1989.
29. Bongarzone I, Butti MG, Coronelli S, et al: Frequent activation of ret protooncogene by fusion with a new activating gene in papillary thyroid carcinomas. Cancer Res 54:2979–2985, 1994.
30. Sozzi G, Bongarzone I, Miozzo M, et al: A t(10;17) translocation creates the RET/PTC2 chimeric transforming sequence in papillary thyroid carcinoma. Genes Chrom Cancer 9:244–250, 1994.
31. Paschke RP, Ludgate M: The thyrotropin receptor in thyroid diseases. N Engl J Med 337:1675–1681, 1997.
32. Eng C, Smith DP, Mulligan LM, et al: Point mutation within the tyrosine kinase domain of the RET proto-oncogene in multiple endocrine neoplasia type 2B and related sporadic tumours. Hum Mol Genet 3:237–241, 1994.
33. Harness JA, Thompson NW, McLeod MK, et al: Differentiated

thyroid carcinoma in children and adolescents. World J Surg 16:547–554, 1992.
34. Ceccarelli C, Pacini F, Lippi F, et al: Thyroid cancer in children and adolescents. Surgery 104:1143–1148, 1988.
35. Schlumberger M, De Vathaire F, Travagli JP, et al: Differentiated thyroid carcinoma in childhood: Long term follow-up in 72 patients. J Clin Endocrinol Metab 65:1088–1094, 1987.
36. La Quaglia MP, Corbally MT, Heller G, et al: Recurrence and morbidity in differentiated thyroid carcinoma in children. Surgery 104:1149–1156, 1988.
37. Zimmerman D, Hay ID, Gough IR, et al: Papillary thyroid carcinoma in children and adults: Long-term follow-up of 1039 patients conservatively treated at one institution during three decades. Surgery 104:1157–1163, 1988.
38. de Roy van Zuidewijn DBW, Songun I, Kievit J, et al: Complications of thyroid surgery. Ann Surg Oncol 2:56–60, 1995.
39. Nishida T, Nakao K, Hamaji M, et al: Preservation of recurrent laryngeal nerve invaded by differentiated thyroid cancer. Ann Surg 226:85–91, 1997.
40. Wells SA Jr, Farndon JR, Dale JK, et al: Long term evaluation of patients with primary parathyroid hyperplasia managed by total parathyroidectomy and heterotopic autotransplantation. Ann Surg 192:451–458, 1980.
41. Skinner MA, Norton JA, Moley JF, et al: Heterotopic autotransplantation of parathyroid tissue in children undergoing total thyroidectomy. J Pediatr Surg 32:510–513, 1997.
42. Vassilopoulou-Sellin R, Klein MJ, Smith TH, et al: Pulmonary metastases in children and young adults with differentiated thyroid cancer. Cancer 71:1348–1352, 1993.
43. Mazzaferri EL: Thyroid remnant ^{131}I ablation for papillary and follicular thyroid carcinoma. Thyroid 7:265–271, 1997.
44. Kirk JM, Mort C, Grant DB, et al: The usefulness of serum thyroglobulin in the follow-up of differentiated thyroid carcinoma in children. Med Pediatr Oncol 20:201–208, 1992.
45. Samaan NA, Draznin MB, Halpin RE, et al: Multiple endocrine syndrome type IIb in early childhood. Cancer 68:1832–1834, 1991.
46. Gorlin JB, Sallan SE: Thyroid cancer in childhood. Endocrinol Metab Clin North Am 19:649–662, 1990.
47. Wells SA Jr, Chi DD, Toshima K, et al: Predictive DNA testing and prophylactic thyroidectomy in patients at risk for multiple endocrine neoplasia type 2A. Ann Surg 220:237–250, 1994.
48. Skinner MA, DeBenedetti MK, Moley JF, et al: Medullary thyroid carcinoma in children with multiple endocrine neoplasia types 2A and 2B. J Pediatr Surg 31:177–182, 1996.
49. Telander RL, Zimmerman D, van Heerden JA, et al: Results of early thyroidectomy for multiple endocrine neoplasia type 2. J Pediatr Surg 21:1190–1194, 1986.
50. Ross AJ, III: Parathyroid surgery in children. Prog Pediatr Surg 26:48–59, 1991.
51. Howe JR, Norton JA, Wells SA Jr: Prevalence of pheochromocytoma and hyperparathyroidism in multiple endocrine neoplasia type 2A: Results of long-term follow-up. Surgery 114:1070–1077, 1993.
52. Ross AJ, III, Cooper A, Attie MF, et al: Primary hyperparathyroidism in infancy. J Pediatr Surg 21:493–499, 1986.
53. Kulczycka H, Kaminski W, Wozniewicz B, et al: Primary hyperparathyroidism in infancy: Diagnostic and therapeutic difficulties. Klin Padiatr 203:116–118, 1991.
54. Pollak MR, Brown EM, Chou YH, et al: Mutations in the Ca(2+)-sensing receptor gene cause familial hypocalciuric hypercalcemia and neonatal severe hyperparathyroidism. Cell 75:1297–1330, 1993.
55. Magiakou MA, Mastorakos G, Oldfield EH, et al: Cushing's syndrome in children and adolescents. Presentation, diagnosis, and therapy. N Engl J Med 331:629–636, 1994.
56. Chudler RM, Kay R: Adrenocortical carcinoma in children. 16:469–479, 1989.
57. Grua JR, Nelson DH: ACTH-producing pituitary tumors. Endocrinol Metab Clin North Am 20:319–362, 1991.
58. Federici S, Galli G, Ceccarelli PL, et al: Adrenocortical tumors in children: A report of 12 cases. Eur J Pediatr Surg 4:21–25, 1994.
59. Wagner J, Portwine C, Rabin K, et al: High frequency of germline p53 mutations in childhood adrenocortical cancer. J Natl Cancer Inst 86:1707–1710, 1994.
60. Birch JM, Hartley AL, Tricker KJ, et al: Prevalence and diversity of constitutional mutations in the p53 gene among 21 Li-Fraumeni families. Cancer Res 54:1298–1304, 1994.
61. Teinturier C, Brugieres L, Lemerle J, et al: Adrenocortical carcinoma in children: Retrospective study of 54 cases. Arch Pediatr 3:235–240, 1996.
62. Sabbaga CC, Avilla SG, Schulz C, et al: Adrenocortical carcinoma in children: Clinical aspects and prognosis. J Pediatr Surg 28:841–843, 1993.
63. Cohn K, Gottesman L, Brennan M: Adrenocortical carcinoma. Surg 100:1170–1177, 1986.
64. Abasiyanik A, Oran B, Kaymakci A, et al: Conn syndrome in a child, caused by adrenal adenoma. J Pediatr Surg 31:430–432, 1996.
65. Januszewicz P, Wieteska-Klimczak A, Wyszynska T: Pheochromocytoma in children: Difficulties in diagnosis and localization. Clin Exp Hypertens 12:571–579, 1990.
66. Revillon Y, Daher P, Jan D, et al: Pheochromocytoma in children: 15 cases. J Pediatr Surg 27:910–911, 1992.
67. Gross DJ, Avishai N, Meiner V, et al: Familial pheochromocytoma associated with a novel mutation in the von Hippel-Lindau gene. J Clin Endocrinol Metab 81:147–149, 1996.
68. Albanese CT, Wiener ES: Routine total bilateral adrenalectomy is not warranted in childhood familial pheochromocytoma. J Pediatr Surg 28:1248–1251, 1993.
69. Atiyeh BA, Barakat AJ, Abumrad NN: Extra-adrenal pheochromocytoma. J Nephrol 10:25–29, 1997.
70. Kudoh Y, Kuroda S, Shimamoto K, et al: Intracranial pheochromocytoma—a case of noradrenaline-secreting glomus jugulare tumor. Jpn Circ J 59:365–371, 1995.
71. Lairmore TC, Ball DW, Baylin SB, et al: Management of pheochromocytomas in patients with the multiple endocrine neoplasia type 2 syndromes. Ann Surg 217:595–603, 1993.
72. Ein SH, Weitzman S, Thorner P, et al: Pediatric malignant pheochromocytoma. J Pediatr Surg 29:1197–1201, 1994.
73. Perel Y, Schlumberger M, Marguerite G, et al: Pheochromocytoma and paraganglioma in children: A report of 24 cases of the French Society of Pediatric Oncology. Pediatr Hematol Oncol 14:413–422, 1997.
74. Svab J, Navratil P: Experience with 33 operations for pheochromocytoma. Rozhl Chir 68:705–710, 1989.
75. Greene JP, Guay AT: New perspectives in pheochromocytoma [review]. Urol Clin North Am 16:487–503, 1989.
76. Caty MG, Coran AG, Geagen M, et al: Current diagnosis and treatment of pheochromocytoma in children. Experience with 22 consecutive tumors in 14 patients. Arch Surg 125:978–981, 1990.
77. Rosenfield RL: Puberty and its disorders in girls. Endocrinol Metab Clin North Am 20:15–42, 1991.
78. Deans GT, Spence RA: Neoplastic lesions of the appendix. Br J Surg 82:299–306, 1995.
79. Parkes SE, Muir KR, al Sheyyab M, et al: Carcinoid tumors of the appendix in children 1957–1986: Incidence, treatment and outcome. Br J Surg 80:502–504, 1993.
80. Corpron CA, Black CT, Herzog CE, et al: A half century of experience with carcinoid tumors in children. Am J Surg 170:606–608, 1995.
81. Deans GT, Spence RA: Neoplastic lesions of the appendix. Br J Surg 82:299–306, 1995.
82. Wang LT, Wilkins EWJ, Bode HH: Bronchial carcinoid tumors in pediatric patients. Chest 103:1426–1428, 1993.
83. Hancock BJ, Di Lorenzo M, Youssef S, et al: Childhood primary pulmonary neoplasms. J Pediatr Surg 28:1133–1136, 1993.

76

GEMELOS UNIDOS

Rowena Spencer, MD

La existencia de representaciones de gemelos unidos en cuevas, esculturas y figuras de cerámica, y en todas las clases de animales, sugiere que estas malformaciones existen mucho antes que la raza humana terminara su ancestral evolución. Los casos extraños y aparentemente ficticios que registra la historia se basan en descripciones distorsionadas: Jano, el dios romano de dos caras, es un cefalópago y la Hidra de cabezas múltiples procede de un dicéfalo (o quizás tricéfalo).[1]

El primer intento de separación quirúrgica tuvo lugar en Bizancio durante el siglo X en gemelos onfalópagos. Al morir uno se los separó, si bien el otro sucumbió también más tarde.[2] En 1860, un médico separó a sus propias hijas onfalópagas, cerrando cada incisión de 5.5 cm con tres suturas transfictivas; una de las mujeres murió pero la otra sobrevivió cinco años más.[3] En 1899 se canceló un intento para separar a unas niñas de siete años de edad cuando se encontró unido el hígado en una zona 4 × 10 cm; sin embargo, un segundo médico determinó (por su experiencia en cirugía canina) que el corte del órgano sanaba y los gemelos se escindieron con éxito. Una murió por el neumotórax ya que se abrió la pleura durante la intervención.[4] A mediados del siglo XX aumentó la frecuencia y el éxito de la separación de los gemelos unidos gracias a la mejoría de los cuidados de los pacientes pediátricos quirúrgicos.

☐ Embriología

Puesto que la embriología experimental humana no es ética, el método más lógico de precisar si los gemelos unidos son el efecto de la fisión o la fusión consiste en la revisión del producto final (el feto) y rastrear el principio (la formación del embrión).[5] Uno de los factores más importantes en este proceso es el ombligo. El cuerpo del embrión temprano se alarga con rapidez, se curva dorsalmente y al final sobresale toda la periferia del disco, que se torna cada vez más pequeño en proporción. Los bordes del disco "se cierran" alrededor del cordón umbilical, que se forma a partir del propio cuerpo y de los vasos umbilicales y se rodea de amnios. Por consiguiente, el ombligo ocupa la posición media anterior del embrión y su posible duplicación aporta datos acerca del número de discos embrionarios en estos gemelos.

Al final de la tercera semana después de la fecundación se manifiesta el sistema nervioso central en la porción dorsal del embrión por un surco deprimido con un borde elevado en cada lado. Estas prominencias terminan por fusionarse en la línea media para convertir el surco en el tubo neural. Las últimas porciones en cerrarse son los neuroporos superior e inferior, que sobresalen en la periferia del disco. Se cree que los craneópagos y pigópagos son consecuencia de la fusión de dos embriones en el área de los neuroporos y los raquípagos de la unión en la porción media del tubo neural; todos se unen por el cráneo o la columna vertebral, las meninges y, a menudo, el cerebro o la médula espinal. Estos tres tipos de gemelos siempre tienen separado el abdomen y los cordones umbilicales, lo que indica que surgen por fusión secundaria de dos embriones e igual número de discos embrionarios separados.

Las membranas bucofaríngea y cloacal ocupan las secciones superoanterior e inferior del disco. Se cree que el cefalópago y el isquiópago, respectivamente, son resultado de la unión de dos embriones en estas áreas que comparten todas las estructuras desarrolladas junto a estas membranas. Asimismo, los primordios del diafragma y el corazón están por fuera del borde anterior del disco y si dos embriones se fusionan en estas localizaciones el efecto es un onfalópago o toracópago, respectivamente. En estos cuatro tipos de gemelos, los bordes del disco se unen y ello produce un ombligo único compartido, cordón umbilical y abdomen. La incidencia del 7% de duplicación de la placenta, ombligo o cierta parte del cordón en estos cuatro tipos de gemelos, además del hecho de que algunos son en realidad diamnióticos, apoya la teoría según la cual dichas anormalidades son consecuencia de la unión secundaria de dos discos embrionarios separados.

Por otro lado, es posible que los fetos parápagos unidos en forma lateral se deban al desarrollo de dos notocordas casi paralelas en un solo disco; empero, aun en este caso, 1% de estos gemelos sufre duplicación del ombligo, cordón o placenta.

Los gemelos unidos exhiben los defectos de dos trastornos embrionarios. El primero, la aplasia, tiene lugar

cuando la unión no es simétrica y crea porciones contiguas de dos discos embrionarios con espacio insuficiente para el desarrollo completo de todas las estructuras destinadas a formarse allí (fig. 76-1*A*).

El segundo afecta las estructuras de la línea media en el sitio de unión. Estos rasgos anatómicos no desaparecen; más bien se dividen en forma vertical, se desvían hacia los lados y se reúnen para formar dos estructuras nuevas, que muchas veces son normales aun cuando cada mitad deriva de un embrión diferente (fig. 76-1*B*).

Todos estos gemelos están unidos en sitios homólogos, aunque los onfalópagos unidos en una mínima parte pueden nacer "cabeza a cola". Casi todos están conformados por dos fetos completos, pero es infrecuente que uno muera en la vida embrionaria temprana y deje estructuras parasitarias siempre vascularizadas y en ocasiones incluso inervadas por el opuesto (el gemelo más normal).

☐ Identificación y clasificación

Se estima que la incidencia es de 1 en 50 000 a 100 000 nacimientos. Cerca de dos tercios son sujetos femeninos y todos los pares son del mismo sexo, incluidos algunos seudohermafroditas.

En los gemelos unidos se establece la distinción entre las estructuras compartidas y las propias de cada individuo. Dado que la unión rara vez es simétrica, un gemelo es más ancho que el otro, lo cual se determina al medir la distancia entre estructuras anatómicas específicas, como los pezones, apófisis acromiales o crestas iliacas (fig. 76-2). Cuando yacen en la posición que expone más de su(s) abdomen(es), este aspecto se conoce como el "anterior secundario" y la superficie opuesta "posterior secundaria".[6] Si es necesario, se establece la lateralidad por la identificación de la superficie "anterior" de un corazón unido o un solo ligamento falciforme u ombligo. Solamente el craneópago (y quizás el raquípago) no se identifica de esta manera y se debe marcar de otra forma.

Los términos "anterior" y "posterior" se encierran siempre entre signos de interrogación y nunca se emplean en relación con un gemelo particular; las áreas de cada sujeto se refieren como posterior y anterior. Utilizando el aspecto "anterior" como punto de referencia es posible identificarlos como "gemelo a la derecha" o "gemelo a la izquierda" o sólo el derecho o el izquierdo.

Para evitar la confusión de palabras y terminaciones griegas y latinas, los términos para designar los tipos diferentes se usan en singular y plural, sustantivo y adjetivo.

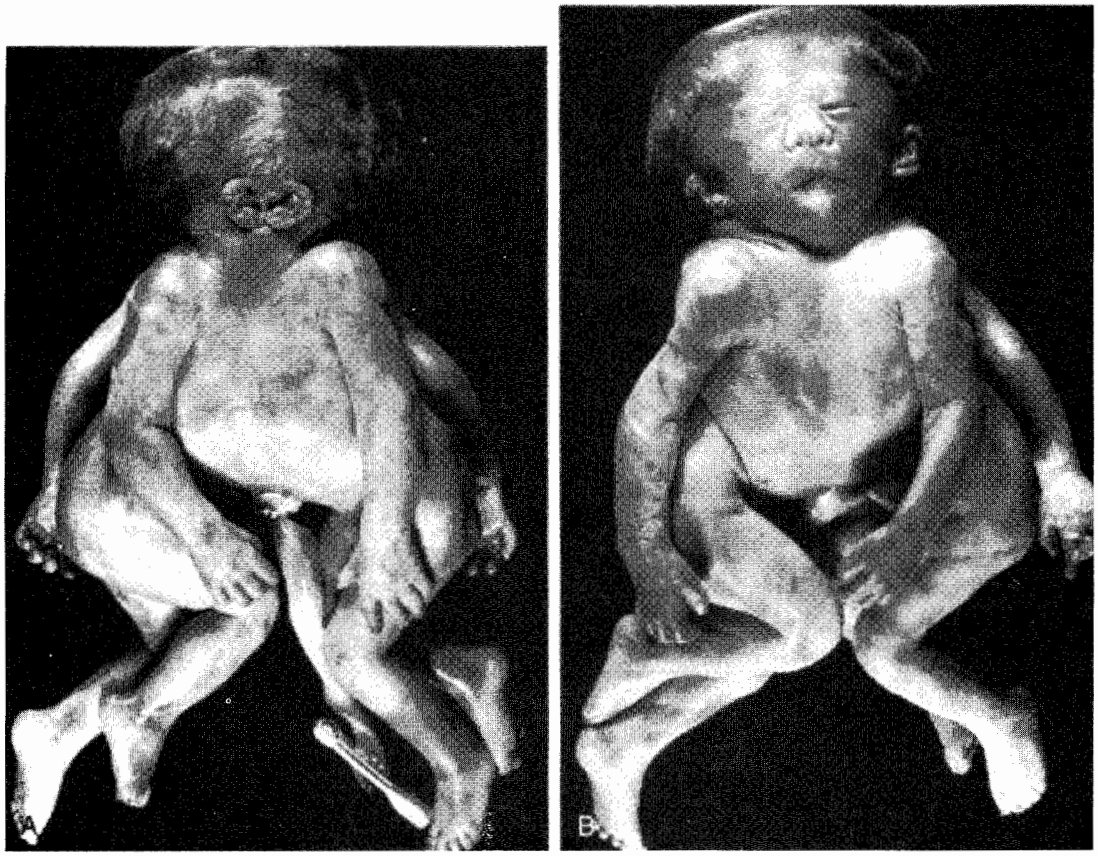


Fig. 76-1. Cefalópago. *A*, vista "posterior". *B*, vista "anterior". (Cortesía del Dr. M. C. Sault.)

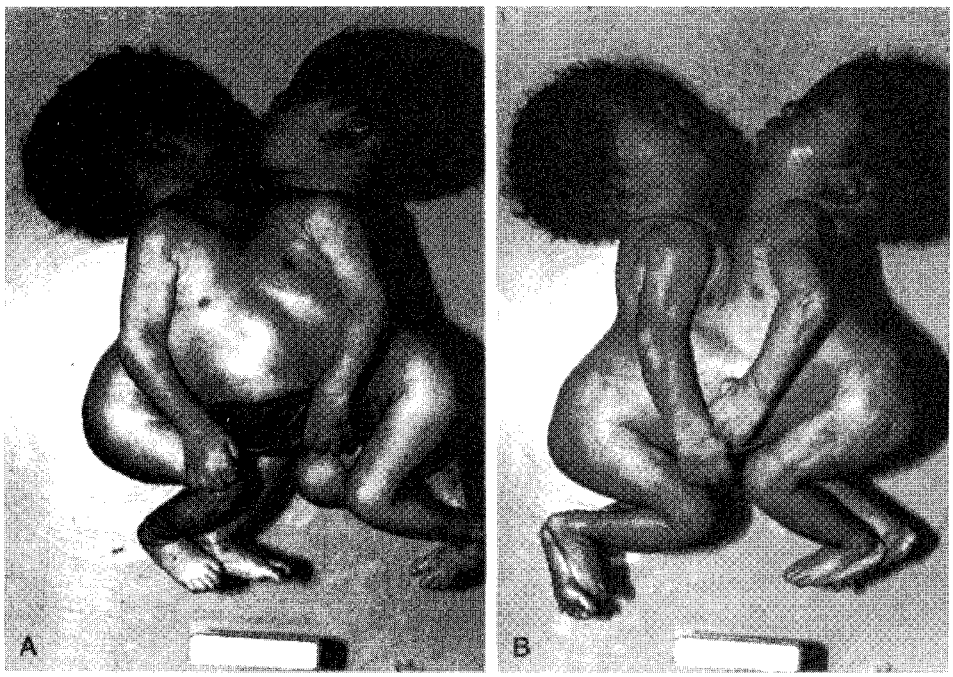


Fig. 76-2. *A* y *B*, toracópago que muestra la distancia entre los pezones en los aspectos de la unión "anterior" (*A*) y "posterior" (*B*).

La clasificación más útil y lógica se basa en la estructura embrionaria específica que afecte la unión (cuadro 76-1). Existen tres continuos, uno desde el cefalópago y el toracópago hasta el onfalópago, con casos intermedios entre ellos, otro desde el craneópago y el raquípago hasta el pigópago y uno más entre el isquiópago y el parápago.

La información siguiente procede de la revisión de más de 1 200 casos de gemelos unidos (R. Spencer, datos sin publicar, 1998).

□ Diagnóstico y tratamiento

CONSIDERACIONES GENERALES

La tercera parte de los gemelos unidos que es candidata para la separación incluye la mayoría de los onfalópagos, isquiópagos y pigópagos, algunos craneópagos y muy pocos toracópagos y parápagos (ningún cefalópago ni raquípago). En cambio, la mayoría de los parásitos se reseca sin dificultad.

Cuadro 76-1. Clasificación embrionaria de los gemelos unidos

Aspecto embrionario	*Tipo*	*Incidencia*	*Primordio*	*Unión*	*Separabilidad*
Anterior (87%)					
Anterosuperior (48%)	Cefalópago	11%	Membrana bucofaríngea	Parte alta de la cabeza al ombligo	Ninguna
	Toracópago	19%	Corazón	Torácica, parte alta del abdomen; corazón unido	Rara
	Onfalópago	18%	Diafragma	Torácica, parte alta del abdomen; corazones separados	82% de éxito
Inferior (11%)	Isquiópago	11%	Membrana cloacal	Parte inferior del abdomen; tubo digestivo	63% de éxito
Lateral (28%)	Parápago	28%	Notocordas paralelas	Pelvis, tronco variable; diprósopo (dos caras); dicéfalo (dos cabezas)	Rara
Posterior (13%)					
	Craneópago	5%	Neuroporo craneal	Bóveda craneal	Improbable sin secuelas
	Raquípago	2%	Porción media del tubo neural	Columna vertebral	Ninguna informada
	Piópago	6%	Neuroporo inferior	Sacro	68% de éxito

El conocimiento de la anatomía compartida esperada en cada tipo de unión indica qué áreas requieren investigación y protege a los individuos de tratamiento y exposición innecesarios. Las complicaciones potenciales incluyen unión asimétrica considerable, malformaciones múltiples sin relación con la fusión, ombligo excéntrico, vasos umbilicales faltantes y lordosis u opistótonos graves.

CONSIDERACIONES ANESTESICAS

El anestesiólogo debe estar alerta acerca de las complicaciones vinculadas con la atención de dos pacientes unidos; un problema potencialmente fatal es la hipoplasia suprarrenal en uno de los gemelos.[7] En los fusionados por el tórax y abdomen, la ventilación debe estar también sincronizada para asegurar el intercambio respiratorio adecuado.[8]

Puesto que siempre hay algunas anastomosis vasculares, sostener a uno arriba del otro para facilitar la intubación endotraqueal o colocarlos en niveles diferentes durante la intervención dan lugar al paso de sangre del superior al inferior. (En los gemelos "siameses" originales, la salida de sangre provoca la muerte indudable de Eng después de la de su hermano Chang.) La circulación cruzada desequilibrada propicia diferentes necesidades transfusionales en cada gemelo, en especial después del corte de algunos vasos compartidos; el gemelo con el corazón más fuerte se torna peligrosamente hipovolémico como resultado del paso de la sangre al otro o bien el sujeto con el corazón débil se colapsa cuando pierde de manera súbita la mayor parte de la sangre circulante.

Por lo regular es innecesaria la fijación rígida y el uso por separado de otra mesa de quirófano una vez que se efectúa la separación.

☐ Toracópagos y onfalópagos

Estos gemelos suelen ser indistinguibles por fuera (figs. 76-2 y 76-3), pero sus diferentes sobrevidas hacen necesaria la diferenciación. En consecuencia, por definición, los toracópagos siempre tienen corazones unidos, ya sea por una sola conexión intraarterial permeable o por fusión de la pared muscular, mientras que los onfalópagos poseen dos corazones independientes, rara vez conectados por un cordón fibroso sin luz.

La unión en ambos supone una cantidad variable de las paredes torácica inferior y abdominal supraumbilical y del ombligo, pero sin extensión al pubis. Cerca de una cuarta parte tiene onfalocele y casi todos algún grado de lordosis, pero la tráquea y pulmones no están afectados. Sin embargo, el diafragma está casi siempre unido. El intestino delgado, fusionado, más común en los toracópagos que en los onfalópagos, tiene mesenterio de cada gemelo y es un sitio de probable circulación cruzada. Las anomalías del tubo digestivo son raras cuando los genitales externos son normales y se espera que otras malformaciones, de cualquier significado, muestren hallazgos externos de su existencia.

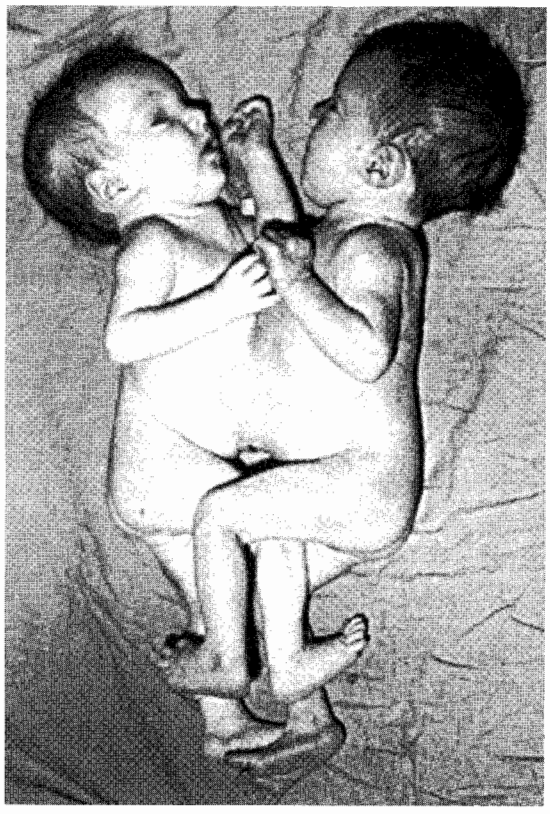


Fig. 76-3. Onfalópago.

Los corazones de los toracópagos no sólo están unidos sino que presentan muchas anomalías y algunos conservan la orientación primitiva de las aurículas que yacen inferiores a los ventrículos. Esta unión afecta casi siempre las cámaras, quizás confinadas a los senos auriculares o coronarios, o ambos, aunque a menudo también los ventrículos. Sólo en raras ocasiones hay fusión simple de las superficies externas de las paredes musculares. Por lo general, las arterias coronarias irrigan el ventrículo del cual surge la aorta y se asume que se comparte el sistema conductor cuando los gemelos tienen latido y actividad eléctrica idénticos.

La unión en los onfalópagos es menos extensa que en los toracópagos y, cuando el puente es pequeño, el xifoides está unido, el corazón suele ser normal, el intestino está separado, el hígado muestra fusión mínima y la circulación cruzada es rara. Sin embargo, en una quinta parte de los onfalópagos, uno o ambos individuos tienen anomalías cardiacas, casi todas incompatibles con la existencia independiente. Asimismo, la unión extensa del esternón presagia pericardio común con exocardia (protrusión anterior del corazón).

En vista de la complejidad de la unión de los corazones con cámaras mínimas o múltiples y defectos del tabique intercardiacos e intracardiacos, tractos anómalos de entrada y salida del flujo y posibilidad de circulación coronaria y sistema conductor compartidos, es

necesario aceptar el hecho que la inmensa mayoría de los toracópagos son "accidentes de la naturaleza" y la decisión más sabia es "dejarlos seguir su curso". Muchos médicos y teólogos —y padres— creen que el tratamiento de estos pacientes consiste en una cobija tibia, un tranquilizante y un vaso con vino mientras "esperan la muerte". No obstante, si se cree que los gemelos pueden separarse, con la posibilidad de que al menos uno sobreviva con aceptable calidad, entonces se debe realizar un examen médico adecuado.

INVESTIGACION

A menos que existan otras indicaciones, la indagación preoperatoria se restringe a los sistemas cardiovascular y digestivo. El examen del primero incluye no sólo la unión de las cámaras y paredes musculares sino también la circulación intrínseca, el sistema conductor y la posible circulación cruzada a través de la mamaria interna, intercostal, hepática y mesentérica y vasos anormales.

Los síntomas indican obstrucción posible del esófago o intestino delgado. La fusión probable de éste (sin obstrucción) se establece con facilidad con la administración de un colorante no absorbible (p. ej., carbón) a un gemelo; si el colorante aparece únicamente en el pañal de un sujeto, se asume que el intestino y el tracto biliar están separados. Empero, cuando existe fusión del duodeno, puede haber problemas graves en el hígado o tubo digestivo. También se puede encontrar una dilatación grande del intestino (sin obstrucción distal) en la porción inferior de un segmento fusionado. La unión se extiende rara vez más allá de la parte media del intestino delgado.

Los hígados se encuentran fusionados, quizás con unión intrahepática o extrahepática de los tractos biliares. Los colédocos unidos drenan en el intestino fusionado, mientras que los separados lo hacen en duodenos divididos o unidos. Es poco frecuente la fusión del páncreas, pero la trayectoria de los conductos pancreáticos suele ser similar a la de los biliares. Se valoran las circulaciones arterial, portal y venosa del hígado para constatar que sea adecuada y asegurar la viabilidad de ambas glándulas y la de los tractos intestinales. Algunas veces todas las venas hepáticas drenan en un corazón y en otras los gemelos tienen dos hígados compartidos (no individuales); en este último caso, cada uno ocupa un epigastrio unido y simétrico a través del plano de unión.[9,10] Además, el gemelo derecho casi siempre aporta la arteria hepática y el colédoco para el hígado "anterior" y el izquierdo para las estructuras "posteriores"; los sistemas hepático y venoso portal son variables.

Cuando la operación se pospone en estos dos tipos de gemelos, la circulación cruzada desequilibrada da lugar a ganancia de peso desigual o sobrecarga cardiaca con insuficiencia en uno de los sujetos. La respiración asincrónica causa problemas hasta que aprenden a respirar en forma simultánea y la falta de estabilidad entre las cavidades torácicas y abdominales unidas tiene como resultado la ineficiencia del mecanismo de la tos o los problemas respiratorios serios cuando uno llora con vigor y aumenta la presión intraabdominal en ambos. Además, el incremento de la lordosis provoca aspiración o mayor protrusión anterior del esternón unido, o ambas cosas.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

El abordaje es similar tanto en toracópagos como en onfalópagos, excepto por los problemas de la unión cardiaca en los primeros. Se coloca a los gemelos en la mesa de operaciones sobre su aspecto "posterior" y se inicia la incisión en la parte "anterior", mientras el corazón, los grandes vasos y las vísceras abdominales se orientan hacia la superficie.

Los onfalópagos con unión extensa del esternón comparten el pericardio, pero debe abrirse con cuidado un túnel pequeño entre los dos que casi los separa; éste contiene un vaso intercardiaco permeable o un cordón delgado no permeable que conectan ya sea las aurículas o los ventrículos.

Cerca de una décima parte de los toracópagos está unida sólo por las aurículas o el seno coronario. En cinco de ocho casos, un sujeto murió tan pronto se cortó esta conexión, otro sucumbió ya que las malformaciones cardiacas lo tornaron inviable y los otros perecieron por ligar o cortar, o ambas cosas, el nódulo sinoauricular.[11] Los únicos toracópagos que han superado la separación son cuatro individuos en tres casos no complicados de unión auricular, lo cual representa una tasa de sobrevida del 11% en 18 casos quirúrgicos.[12-14] En cambio, 82% de 78 onfalópagos sobrevivió a la separación.

En los toracópagos, el abordaje de varios sitios de circulación cruzada supone serios problemas durante la separación quirúrgica. Cuando hay desigualdad en el volumen y la dirección del flujo en las anastomosis arteriales y venosas, el corte secuencial provoca la exsanguinación de un gemelo en el otro. En algunos casos es prudente aislar todos los vasos comunicantes y ocluirlos de forma simultánea para luego cortarlos de forma individual.

El sitio de fusión es la parte más gruesa en los hígados unidos. Con la forma asimétrica, la división en dos porciones casi iguales causa problemas y puede ser imposible dividir un hígado grande. En algunos casos puede haber necrosis, obstrucción biliar aguda o crónica o inviabilidad del intestino después de la operación hepática.[11,14-18]

Durante la división de los hígados se vigila a los gemelos ya que la interrupción súbita de la circulación cruzada puede afectar a uno o los dos. De igual modo, la obstrucción de las venas hepáticas y la cava inferior produce bradicardia e hipotensión durante la división de los hígados, en particular si los cuerpos se separan para mejorar la exposición de las áreas quirúrgicas.

El único problema se vincula con la división del esternón unido por la abertura posible de la pleura que

pasa de manera muy adyacente. Asimismo, es difícil volver a unir el diafragma a un esternón muy corto o bifurcado sin el uso de prótesis.

El cierre de la herida quirúrgica se acompaña de muchas dificultades técnicas. La primera radica en cubrir el esternón que protruye hacia delante (como se observa en el *pectus carinatum*) y que es consecuencia de la lordosis y el opistótonos de larga evolución. La segunda se relaciona con el gran espacio entre los cartílagos costales sobresalientes en esternones con uniones extensas, cerca de una cuarta parte de la circunferencia del tórax de cada gemelo. La tercera, la más difícil de resolver, es la exocardia en el onfalópago secundaria a la posición anómala de los dos corazones en un pericardio; cada corazón protruye 5.7 cm arriba del plano de la división del esternón y no se puede reducir dentro del tórax sin obstruir los grandes vasos. La cuarta es la recolocación del intestino que deja su posición derecha después de desarrollar un onfalocele grande, lo cual se acentúa quizás por la lordosis grave y la diastasis de los músculos rectos en conjunto con la pared abdominal superior.

Se evita a toda costa el cierre de la herida bajo tensión, ya que son fatales la compresión visceral y vascular resultantes y la insuficiencia respiratoria. En muchos casos es necesaria la colocación de una prótesis, a menos que parte de la pared torácica de un gemelo muerto se use para cerrar el defecto en el sobreviviente.

TORACOPAGOS Y ONFALOPAGOS PARASITARIOS

Los parásitos toracópagos y onfalópagos, indistinguibles (fig. 76-4*D*) excepto por la afectación posible del corazón, están fijados a la parte inferior del tórax y superior del abdomen, a menudo por completo separados del ombligo. Por lo general consisten en extremidades superiores o inferiores, genitales y vísceras abdominales rudimentarias y algunos poseen inervación. El toracópago parásito publicado murió tres semanas después de la operación por insuficiencia de un corazón compartido multiventricular. Los parásitos se encuentran en casi una cuarta parte de los onfalópagos; empero, muchos de los autósitos tienen corazón anormal (no unido).

No hay vasos sanguíneos que se conecten y tengan que preservarse entre el autósito y el parásito; no obstante, cuando se comparte la cavidad peritoneal, todas las vísceras parásitas deben resecarse (excepto quizás una porción del hígado unido) para prevenir la gangrena subsecuente de porciones desvascularizadas.

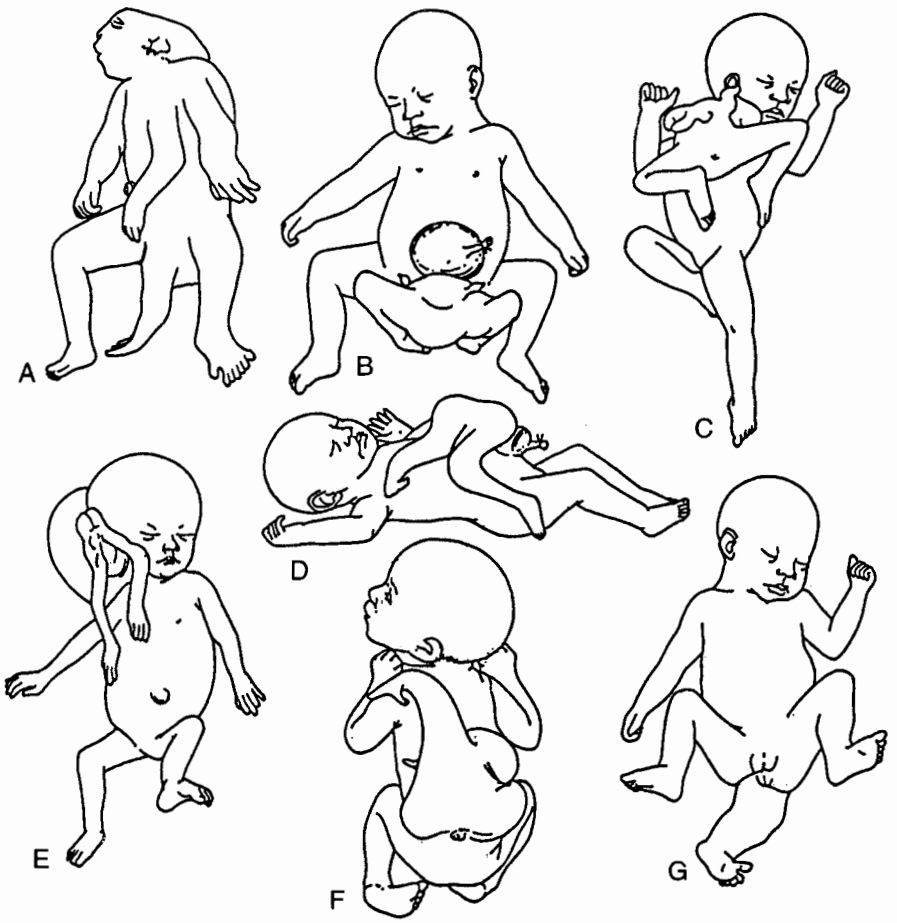


Fig. 76-4. Gemelos parasitarios. *A*, parápago. *B*, isquiópago. *C*, cefalópago. *D*, toracópago u onfalópago. *E*, craneópago. *F*, raquípago. *G*, pigópago.

☐ Parápago

La unión lateral incluye una gran variedad de gemelos que están unidos siempre por la pelvis, con grados diversos de duplicación en la porción superior del cuerpo con cuatro a siete extremidades (fig. 76-5). Es posible la escisión quirúrgica sólo cuando las partes superiores del tronco están separadas lo suficiente para proveer una caja costal estable para cada individuo, habitualmente cuando hay cuatro brazos, no tres.

Existe un continuo entre el parápago y el isquiópago, ambos con estructuras anatómicas pélvicas semejantes. Todos los dibraquios, tribraquios y dipos se clasifican como parápagos y no son candidatos para la intervención quirúrgica; por su parte, todos los tetrabraquios tetrápodos se incluyen con los isquiópagos y pueden casi siempre separarse. La distinción entre los dos tipos se efectúa en el tetrabraquio tripo; si el corazón es único o está fusionado, los gemelos se incluyen con los parápagos, pero si hay dos corazones separados se clasifican como isquiópagos.

Dado que los problemas quirúrgicos son similares en ambos grupos, los pocos parápagos que se pueden separar de forma quirúrgica se analizan con los isquiópagos.

Parápago parasitario

Es raro; sólo se conoce un caso (fig. 76-4*A*).

☐ Isquiópago

Por lo regular se describe que yacen planos en sus espaldas, comparten la parte inferior del abdomen, pelvis y perineo y tienen una pareja de piernas en cada lado y genitales externos entre cada par (fig. 76-6). En forma típica, las dos columnas vertebrales forman una línea recta, pero el ángulo de unión anterior varía de 180 a 15°; en el primer caso, los gemelos son terminoterminales y en el segundo están cara a cara. De igual modo, la unión es algo lateral y el ángulo varía de 180 a 90°, lo que resulta en fusión de brotes de extremidades "posteriores" contiguas (isquiópago tripo) y a menudo con cierta disminución del tamaño de los genitales. Cerca de la mitad de los isquiópagos tiene cuatro piernas, un tercio posee sólo tres y la quinta parte restante corresponde a casos parasitarios. La incidencia de malformaciones aumenta con cualquier variación de la unión típica (anterior extensa, lateral o inferior) u otras anomalías importantes (onfalocele en 20%, sistema nervioso central en 10%, corazón en 9%).

Aun cuando los gemelos parezcan unidos en forma asimétrica, un ombligo excéntrico ocupa el plano "anterior" y la disminución del tamaño de los genitales externos o las piernas más cercanas (o fusionadas) identifican el "posterior".

En el onfalópago típico hay dos juegos de genitales, cada uno girado 90° desde la orientación normal y ambos compartidos por los dos gemelos (fig. 76-7*A*).

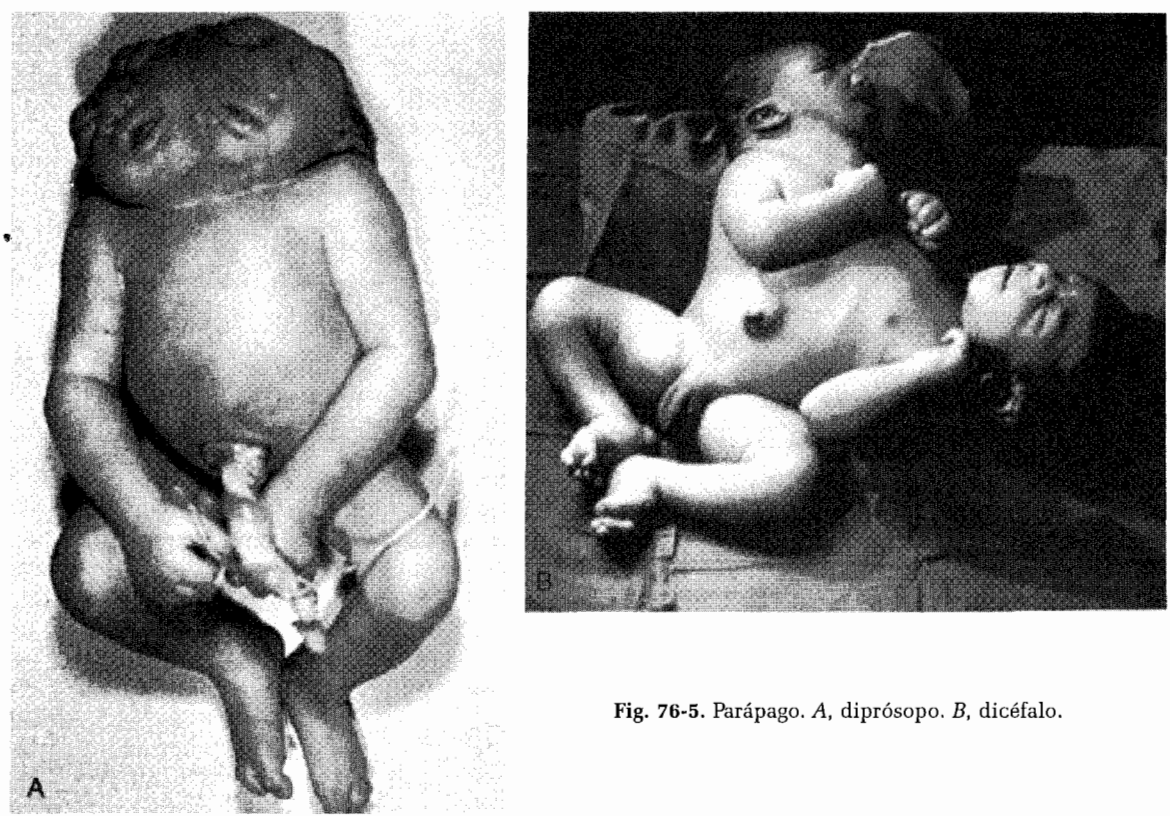


Fig. 76-5. Parápago. *A*, diprósopo. *B*, dicéfalo.

Fig. 76-6. Isquiópago. (Tomado de Spencer R: Surgical separation of Siamese twins. Surgery 39:827, 1956.)

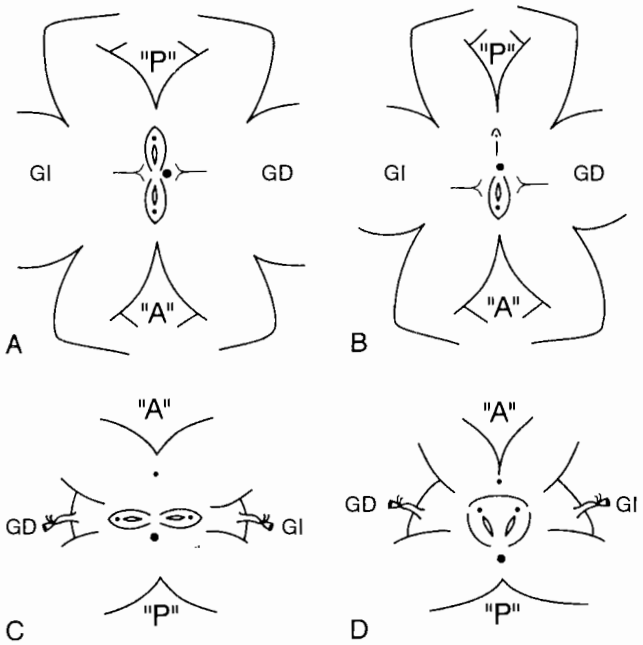


Fig. 76-7. Perineo de los isquiópagos y pigópagos. *A*, isquiópago simétrico. *B*, isquiópago asimétrico con disminución del aspecto "posterior". *C*, pigópago simétrico. *D*, pigópago asimétrico con disminución del aspecto "anterior". A, "anterior"; GI, gemelo izquierdo; P, "posterior"; GD, gemelo derecho.

Empezando entre el par de piernas "anterior" en el perineo femenino, hay labios normales alrededor del clítoris, uretra y orificio vaginal; luego, en orden inverso, entre las piernas "posteriores", otro juego de labios rodea otro orificio vaginal, uretra y clítoris. Los genitales masculinos tienen orientación similar con pene y escroto entre cada par de piernas.

Ambos juegos de genitales o uno pueden estar unidos, parecer rudimentarios o estar ausentes por completo (fig. 76-7*B*); si es uno, casi siempre es "anterior," mientras que los fusionados ocupan el centro del perineo o el aspecto dorsal de las nalgas unidas. En el isquiópago masculino, dos escrotos suelen rodear un pene único con una o dos uretras o cuerpos cavernosos múltiples, o ambos. En general, cuanto más normales sean los genitales, más normales serán el tracto reproductor y las vías urinarias inferiores.

En la pelvis de la paciente femenina típica se reconoce una vejiga urinaria atrás de la sínfisis del pubis "anterior", luego un útero con trompas de Falopio y ovarios anexados, un recto, otro útero y al final otra vejiga detrás de la sínfisis "posterior". Los ovarios y trompas son casi siempre normales, pero no es infrecuente que ambos úteros estén divididos en dos hemiúteros; la vagina es doble o tabicada, quizás atrésica, y termina con frecuencia en un seno urogenital persistente. En los pacientes masculinos, el recto único yace entre las dos vejigas; la próstata y los vasos deferentes son por lo regular normales en relación con las uretras, pero en ocasiones se vacían en un uréter o directamente en la vejiga.

Como regla, cada gemelo tiene dos riñones y uréteres normales, "anteriores" y "posteriores", que drenan en las vejigas de sus lados correspondientes. El riñón en herradura o la ectopia renal cruzada con uréteres dobles contribuyen con un uréter para cada vejiga. Son raras las anomalías que interfieren con el funcionamiento renal, pero son comunes las malformaciones anatómicas (solitario, ectópico, sin rotación, fusionado).

En la mayor parte de los pacientes hay dos vejigas y uretras normales (compartidas), aunque es raro que las primeras estén tabicadas o unidas, habitualmente cuando hay otras malformaciones de consideración. El tabique divisor no discurre de una a otra sínfisis, sino de un gemelo a otro, quizás localizado bajo un mesorrecto unido. La fusión sucede en el área del cuello de la vejiga, con una fístula rectovesical o rectouretral que ingresa y una o dos uretras que emergen del puente de unión. Las vejigas unidas son más frecuentes en pacientes masculinos y muchas veces las uretras se unen en un solo pene, si bien en mujeres terminan las más de las veces en un seno urogenital o una cloaca. En dos casos, la vejiga se vació a través del uraco.[19,20]

Las cavidades peritoneales de los isquiópagos están unidas casi siempre. Los hígados pueden estar fusionados, pero separados los conductos biliares. La mitad distal del intestino suele compartirse, aunque a veces los tractos gastrointestinales están separados por com-

pleto, los dos rectos se unen en la pelvis, terminan en forma ciega o se vacían por uno o dos anos. Más a menudo, el orificio anal es una fístula rectoperineal y estenótica y sin esfínteres ni relación con una o las dos cavidades anales presentes. El orificio, normal o anormal, aparece rara vez en el plano medio de la unión entre los dos juegos de genitales externos, más cerca de un gemelo que del otro.

Cada uno tiene el pubis con diastasis amplia; el del lado derecho de uno se une con el izquierdo del otro para formar una cintura pélvica grande con dos sínfisis púbicas (a 90 y 270°), dos sacros (a 0 y 180°) y dos pares de huesos innominados. La unión lateral de los sacros provoca escoliosis recíproca en ambas áreas lumbares; una columna vertebral se dobla (no se tuerce) hacia la derecha y la otra a la izquierda, acercando las caras laterales de los sacros junto con los cóccix y apuntando a la región "anterior". Cuando los sacros se comparten o se unen, los íliones contiguos (uno de cada gemelo) se encuentran distorsionados y las vainas de la duramadre o las médulas espinales se continúan de un gemelo al otro.

Los isquiópagos con unión mínima (un 20% de los casos) están unidos sólo por el ombligo y la pared abdominal infraumbilical, algunos con unión únicamente en el ombligo o en un onfalocele, otros más son diamnióticos y la mayoría muestra ano imperforado. Ningún hueso de la pelvis ni los genitales están afectados, pero siempre hay anomalías de la cloaca, con unión del uraco, vejiga o útero. De interés particular son los tres casos en los cuales los fetos de 28, 29 y 40 semanas de gestación se hallaron con gemelos parasitarios macerados o papiráceos de 13, nueve y 14 semanas de gestación, respectivamente, unidos a la región umbilical del autósito (M. Reynolds, comunicación verbal, 1994).[21,22]

INVESTIGACION

En los isquiópagos tetrápodos simétricos, sin otras malformaciones obvias, el tubo digestivo es casi siempre normal excepto porque está compartido. Hay que estudiar con detalle toda la configuración anatómica, sobre todo en el tripo, ya que existen muchas variables muy complejas como las intercomunicaciones entre el útero, vagina, vejiga, uretra o recto, consecuencia de la duplicación parcial o completa del seno urogenital o cloaca persistentes. Se consideran anastomosis vasculares posibles (en las aortas, venas cavas, vasos iliacos, mesentéricos o hepáticos). Se debe conocer el estado del tramo inferior del intestino, en especial del o los rectos; empero, a menos que existan otras indicaciones, no se necesita ninguna otra indagación.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Cuando sea posible, la porción inicial de la incisión se planea de tal forma que los genitales externos se asignen a cualquier gemelo, ya que los hallazgos transoperatorios pueden obligar a cambiar la decisión preoperatoria. Los genitales externos e internos están irrigados por ambos gemelos; por lo tanto, cada sujeto recibe un juego y una vejiga, con un uréter de cada gemelo resecado de una vejiga y reimplantado en la otra. Por lo regular, el íleon y el colon son del largo suficiente para cada uno, pero es imposible la colocación de un ano perineal competente para cada gemelo. Se dividen todas las conexiones vasculares, excepto las que irrigan la unión de la pierna tercera, que se deja para un gemelo o se usa para cerrar la incisión abdominal. Se dividen ambas sínfisis púbicas, pero los bordes seccionados se unen para estabilizar la pelvis.

En el isquiópago tripo, la disminución significativa del aspecto "posterior" de la unión da lugar al reemplazo de esa sínfisis por fusión del iliaco e isquion y su división causa hemorragia masiva. Se divide una vejiga única o se la traslada a un solo gemelo y los uréteres se implantan del modo usual, aunque casi nunca se puede dividir una uretra. No obstante, cuando los genitales "posteriores" son defectuosos o no los hay, las decisiones transoperatorias están subordinadas al tubo digestivo entero y quizás también al potencial físico y mental de cada gemelo. Una vulva única puede dividirse y compartirse, pero un pene único sólo se lo confiere a uno (el otro se educa quizás como niña). Esto causa problemas éticos respecto de la separación –la calidad de vida esperada en los gemelos intactos comparada con la de aquel niño con la mitad de la pelvis, una sola pierna, sin genitales o aberturas creadas en los aparatos digestivo y genitourinario.

La sobrevida total de la separación de los isquiópagos tripos y tetrápodos fue de 63% en 42 casos. La tasa de mortalidad es mayor en el periodo neonatal cuando se indica la operación por evisceración, muerte o inviabilidad de un gemelo.

Como regla, ni el tetrabraquio ni su variante tripo clasificados como parápagos son los candidatos ideales para la separación, si bien en raros casos el sujeto viable se salva por el sacrificio del defectuoso. Sólo se sabe de seis parápagos sometidos a reparación quirúrgica. En dos niñas tribraquias dipos de dos semanas de edad se practicó conexión interauricular entre un corazón normal y uno anormal; una de ellas se sacrificó y la otra murió seis semanas después por complicaciones múltiples transoperatorias y posoperatorias.[23] En otros dos casos se separó a tribraquios dipos; un recién nacido vivió después que un gemelo defectuoso se sacrificara (R. Spencer, datos sin publicar) y otra de dos gemelas de tres años de edad con unión subcutánea de los brazos "posteriores" sobrevive aún.[24]

Tres casos de parápagos tetrabraquios tripus tuvieron sólo un tubo digestivo y al parecer dos corazones normales. Una de dos niñas de dos años de edad sucumbió por el apretado cierre de la pared torácica, pero dos pares de pacientes femeninas de cinco y 12 meses superaron la intervención.[18,25,26]

ISQUIOPAGO PARASITARIO

Esta anormalidad representa el 20% de los casos, usualmente con una o dos extremidades inferiores en

la cara anterior de la pelvis; algunos ocupan el pubis diastásico del autósito y otros reciben inervación de este último (fig. 76-4*B*). Los genitales, únicos o dobles, aparecen en la localización típica de los isquiópagos: la superficie lateral del perineo compartida. Doce de los 16 autósitos sobrevivieron a la separación.

☐ Pigópago

Los pigópagos están unidos dorsal y lateralmente en el sacro y perineo y rara vez se afectan las piernas "anteriores" (fig. 76-8). Como la porción ventral del tronco está libre, cada gemelo tiene su propio ombligo. Es extraño saber que 60% de los casos es parasitario y los hombres representan sólo el 7% de los gemelos típicos (dos de 27 casos), pero 38% de los parásitos.

Es habitual que haya dos juegos de genitales normales, alineados apropiadamente a la sínfisis de cada gemelo y unidos "trasero con trasero" en el área de la horquilla (en sentido dorsal respecto con cada uno) (fig. 76-7*C*). Empero, cuando la unión es más extensa de lo usual, puede haber un solo labio mayor "anterior" compartido que abarca el plano de unión arriba de los dos "posteriores" relativamente normales (fig. 76-7*D*); son infrecuentes la vagina o uretra únicas en forma de Y. Por lo general existe un ano único, no centrado entre los dos juegos de genitales pero en la cara "posterior"; en raras ocasiones la "anterior" está representada por un tracto sinuoso que se extiende hacia el recto unido. La duplicación del ano no es común y la ausencia completa es rara.

A primera vista, el perineo de los pigópagos e isquiópagos es idéntico, cada uno con dos juegos de genitales orientados de manera adecuada con la sínfisis del pubis y unidos en la región de la horquilla con un solo ano. No obstante, en los pigópagos el plano de unión se extiende *entre* los genitales y cada gemelo tiene una vulva individual y sínfisis del pubis (fig. 76-7*C*), pero en los isquiópagos el plano de unión se extiende *a través* de los genitales y ambos juegos y los pubis se comparten por igual (fig. 76-7*A*). La cara "anterior" de la unión está reducida en los pigópagos, con los dos juegos de genitales hacia un lado (fig. 76-7*D*), aunque en los isquiópagos los genitales "posteriores" están reducidos o ausentes mientras que los "anteriores" son normales (fig. 76-7*B*).

Casi la mitad de los pigópagos muestra anomalías considerables del sistema nervioso central o columna vertebral (hidrocefalia, mielomeningocele y meningocele, espina bífida y raquisquisis); cuanto más lateral sea la unión, más frecuentes serán estas malformaciones.

Cada gemelo posee un anillo pélvico separado completo con sínfisis del pubis individual y la fusión ósea afecta la porción lateral del sacro y cóccix. La superficie posterior de la unión es más extensa que la anterior y la inferior más que la superior; por consiguiente, a la derecha de un gemelo y la izquierda del otro hay aplasia de la porción posteroinferolateral de cada sacro. El iliaco contiguo "anterior" (uno de cada gemelo) suele estar separado pero puede estar unido por tejido fibroso o fibrocartilaginoso. Si la unión afecta las vértebras lumbares se consideran raquípagos.

Fig. 76-8. Pigópago. (Tomado de Fournier L, Goulet C, Waugh R, et al: Anesthesia for separation of conjoined twins. Can Anaesth Soc J 23:427, 1976.)

En los casos típicos, 40% posee un solo tubo dural que se extiende de un gemelo a otro, algunos con médulas espinales fusionadas o continuas, lo cual apoya por tanto la teoría según la cual la unión primaria está en el neuroporo inferior. La misma proporción de parásitos también tiene conexión neural con la médula del autósito.

En los pigópagos es rara la enfermedad cardiaca importante y el tubo digestivo es normal, si bien los dos rectos se unen habitualmente unos pocos centímetros por arriba del canal anal. Más de una cuarta parte de los pacientes tiene anomalías anatómicas de los riñones (agenesia, ectopia y fusión) pero función normal.

INVESTIGACION

Las estructuras más importantes que deben investigarse antes de la operación son la duramadre y la médula espinal, junto con el sitio y la extensión de la unión sacra. También se valora el tubo digestivo, el recto y la posible comunicación entre los vasos pélvicos mayores: las aortas y las cavas, las sacras medias y las iliacas.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

La unión entre los dos sacros puede ser fibrosa o cartilaginosa, aunque las más de las veces es ósea y en

tal caso el corte se acompaña de hemorragia abundante. Las raíces nerviosas raquídeas se juntan en el plano de unión y en consecuencia hay que tener cuidado, en especial en la superficie anterior, donde se localiza el plexo sacro.

Si los canales medulares están unidos, la duramadre o la médula espinal (o ambas) pueden ser continuas y la separación de éstas o la cauda equina (o todas ellas) y el cierre de la duramadre deben ser meticulosos para minimizar el daño neurológico y prevenir la fístula de líquido cefalorraquídeo. Se ha notificado que después de la operación queda algún grado de deficiencia neurológica en las piernas e incontinencia fecal o urinaria.

En cuatro casos quirúrgicos con fusión de la médula espinal se practicó con éxito la sección quirúrgica simple en el lado del gemelo muy defectuoso (C. L. Fowler, comunicación personal).[27-29] En un caso, ambas médulas se bifurcaron dentro del sacro unido, donde una espícula ósea funcionaba como puente en el canal compartido (diastematomielia); distal a esto, las ramas "anteriores" de ambas se fusionaron y sólo pudieron separarse mediante magnificación.[26] No hay ninguna contraindicación para el corte de alguna conexión vascular; empero, un gemelo muy defectuoso quizá no sobreviva a la ligadura de comunicaciones arteriales y venosas grandes si el corazón más fuerte del normal provee la circulación para ambos.

Los genitales externos no son problema cuando los gemelos están unidos por atrás ("trasero con trasero"), pero con la vulva lateralmente unida se divide el labio "anterior" y se otorga la mitad a cada gemelo. La vagina tabicada y la uretra en forma de Y ameritan reconstrucción. Por lo regular, los dos rectos se unen pocos centímetros arriba del ano, pero en ocasiones un recto termina en una fístula rectovaginal. El tracto sinuoso en la cara "anterior" del perineo (opuesta al ano más normal "posterior") requiere disección cuidadosa para determinar si se trata de una fístula rectoperineal.

Las dos cavidades peritoneales pélvicas están separadas a menudo por un tabique membranoso, que necesita abrirse. La reconstrucción es difícil o imposible ya que la porción inferior se comparte.

Ambos sujetos sobrevivieron en ocho de 11 casos quirúrgicos; en los otros tres casos, sólo uno de los gemelos sobrevivió (los otros tres eran inviables y perecieron en el periodo inmediato después de la operación).

PIGOPAGO PARASITARIO

Se localiza en la superficie posterior de la parte inferior del tronco, casi siempre con una extremidad ósea, conexión neural directa al autósito o vestigios de otros sistemas orgánicos (fig. 76-4*G*). Ocupa la región entre el cóccix y el ano y resulta difícil distinguir entre el pigópago parásito y un tumor sacrococcígeo. La remoción quirúrgica del parásito no ofrece problemas diferentes en comparación con los de la separación de dos sujetos; 70% de los autósitos ha sobrevivido.

☐ Craneópago

La unión en estos gemelos afecta sólo la cabeza, incluyendo la bóveda craneal pero no el agujero magno, la base del cráneo y las vértebras del cuello o del tronco (fig. 76-9). No se deben confundir con los cefalópagos, que se unen por su parte anterior en la cabeza y cuello, el tórax y la parte superior del abdomen; los craneópagos no se unen por la cara y sí los cefalópagos. El raquípago, un caso raro, puede también unirse en la cabeza y además en la columna vertebral.

La unión de los craneópagos, simétrica en raras ocasiones, puede afectar todo el diámetro de la cabeza o sólo una parte y a veces incluye las meninges, senos venosos e incluso el cerebro mismo. Hay variantes infinitas de la rotación y orientación axil; los ejes vertebrales forman una línea recta o cualquier ángulo y plano y las caras de los gemelos se dirigen al mismo sitio, en dirección opuesta o cualquier punto intermedio. Todos estos factores afectan el desarrollo subsecuente, la deformación y el desplazamiento del cerebro, sus meninges y sistema vascular.

Se identifican otras malformaciones del sistema nervioso central, como microcefalia, anencefalia, encefalocele, quistes y agenesias en regiones varias, además de anormalidades del sistema ventricular, por ejemplo raquisquisis y mielomeningocele.

La clasificación más común describe simplemente el sitio de unión (frontotemporal o frontoparietal en 25%, parietal en 45% y occipital u occipitoparietal en 30%), pero no se incluyen los senos venosos durales, las estructuras anatómicas más importantes. La anomalía de estos vasos condena a la inmensa mayoría de los pacientes a vivir unidos, con secuelas neurológicas serias o la muerte después del intento de separación quirúrgica.

Si la unión es pequeña, sólo la piel cabelluda y la bóveda craneal están ausentes del área afectada y en el sitio de unión hay fusión ósea simple o tejido fibroso

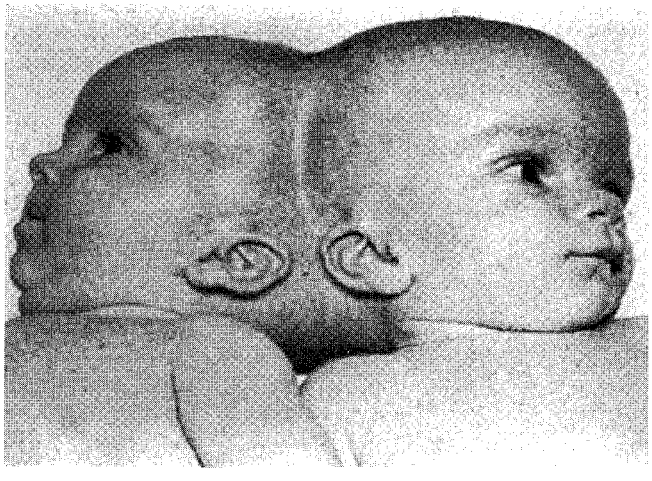


Fig. 76-9. Craneópago. (Cortesía del Dr. D. E. Cameron.)

como puente grueso. Cuando es extensa, en particular en la región parietal, los huesos craneales están desplazados hacia fuera y muy abiertos, antes de unirse. Ambos cerebros están contenidos en un cráneo grande compartido, que casi nunca provee el mismo espacio que dos de tamaño normal. En general, entre más extensa sea la unión, mayor será la disminución del volumen relativo del cráneo unido y más elevada la presión recíproca en los dos cerebros en desarrollo.

Esta unión ósea no coincide siempre con el sitio de unión del cerebro. Su crecimiento rápido puede ocasionar herniación de los hemisferios de un gemelo en la bóveda craneal del otro y la presión resultante provoca distorsión y desplazamiento, atrofia y aun agenesia de las áreas afectadas. Incluso después del nacimiento, el crecimiento cerebral es mayor en proporción al resto del cuerpo y aumenta 135% en tamaño durante el primer año.[30] Debe considerarse este factor en la programación de la separación quirúrgica, ya que se espera un incremento de las alteraciones neurológicas y retraso del desarrollo en el periodo posnatal.

La deformación considerable del cerebro ocasiona anormalidad del tamaño, forma y posición de los ventrículos; el agrandamiento indica deformación u obstrucción del sistema, pero los ventrículos compartidos se acompañan siempre de fusión de tejido nervioso. La duramadre forma un plano continuo o dos entre el cerebro de los gemelos pero no lo hace si la corteza o las leptomeninges, o ambas, están unidas. El defecto de la duramadre ocupa toda el área de unión o aparece sólo en un lado y, de acuerdo con el sitio y ángulo, la hoz cerebral está ausente o es defectuosa en uno o ambos gemelos.

La duramadre se divide en dos capas, la meníngea y el periostio endocraneal, y entre ellas se encuentran los senos durales, que reciben numerosas tributarias de los sistemas venosos superficial y profundo. Los senos no son venas verdaderas sino espacios entre una capa delgada de endotelio; no tienen válvulas ni paredes musculares o fibrosas y por tanto son muy frágiles. Además, al corte cruzado son triangulares y están fijadas al endostio suprayacente y en ambos lados, donde se unen las dos capas de duramadre. A diferencia de los vasos extracraneales, los senos están inmóviles dentro del tejido que los rodea y una ligadura circunferencial los puede rasgar y causar hemorragia grave.[31]

Los factores que afectan la configuración de los senos durales en los craneópagos son el sitio y el tamaño de la unión, además de la alineación rotacional y el eje, todo lo cual se determina con varias técnicas radiográficas, utilizando a un gemelo (el más grande) como punto de fijación. No siempre es predecible la localización del seno dural en el área compartida ni la dirección del flujo sanguíneo.

En ausencia de hoz cerebral, no se desarrollan los senos sagitales superior e inferior; en su lugar, muchos craneópagos tienen un pliegue de duramadre corto alrededor de la periferia del puente entre ambos cráneos, lo que provoca malformación. Esta saliente dural compartida, habitualmente de 1 cm o más, contiene un lago venoso grande que corresponde al seno sagital superior. Puede ser circunferencial (más frecuente en la unión parietal simétrica de todo el vértice) o sólo semicircular (casi siempre del lado donde la duramadre es defectuosa).

Las anomalías de otros senos grandes dependen de la localización y orientación de la unión. Con las uniones occipital u occipitoparietal, las confluencias y los senos transversos se mezclan; con la parietal, los gemelos dirigidos hacia lados opuestos tienen contacto entre el lóbulo frontal de uno y la tienda del otro, de tal manera que los senos de los hemisferios cerebrales de un gemelo drenen en el seno transverso o en la confluencia del otro.

Ambos gemelos aportan venas aferentes múltiples a los senos compartidos y el corte de estas tributarias da lugar a la congestión venosa y necrosis de la corteza subyacente. Asimismo, la ausencia de cráneo óseo en el sitio de la unión impide cualquier comunicación entre los senos durales y el diploe del cráneo; de esa forma se elimina la probable fuente de circulación colateral cuando se realiza la división. Además, la remoción quirúrgica del hueso en el sitio de unión destruye las anastomosis en la periferia del puente. Después de la operación puede haber hidrocefalia por las anomalías preexistentes o la interrupción quirúrgica del seno sagital superior y de los lagos venosos, o ambas cosas.

INVESTIGACION

La información más relevante antes de la operación se relaciona con el tamaño del defecto óseo y la localización e interconexiones de los senos venosos durales.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Se planea la incisión para suministrar exposición adecuada, en particular cuando no coinciden las uniones del cráneo y el cerebro, y arreglar su cubierta apropiada.

Otros aspectos que deben anticiparse son los siguientes:

1. Provisión de soporte adecuado al cerebro para prevenir la deformación gravitacional en la separación quirúrgica, especialmente cuando la unión es extensa y asimétrica.[32]
2. Prevención del embolismo aéreo a partir de aberturas intencionales o accidentales de los senos durales.
3. Control de la hemorragia al cortar los senos o el puente óseo; esto puede resultar difícil debido a la exposición inadecuada antes que se complete la separación.

Los problemas con los senos compartidos pueden ser insuperables. El corte transverso destruye el drenaje venoso de alguna parte de la corteza de uno o ambos gemelos y el corte longitudinal simple requiere derivación intraluminal, la cual es difícil por el tamaño pequeño de los vasos. En teoría, el drenaje de las venas cerebrales superficiales se desvía al sistema venoso

profundo cortando las tributarias por etapas y estimulando por tanto el crecimiento de colaterales con senos venosos; en un caso se ha logrado la separación exitosa.[33] En algunos casos se dividieron todas las venas de un gemelo, dejando los senos durales para el hermano, pero esto no siempre salva a los dos.

Las anastomosis arteriales significan la unión de la corteza, localizada a menudo en la profundidad de una fisura o un surco, lo que señala una unión antes del desarrollo de las circunvoluciones. Se cortan con libertad ya que hay flujo adecuado en ambas direcciones; aun así, es difícil determinar el lugar para efectuar la división de los cerebros unidos, en particular cuando se complica por exposición inadecuada y falta de referencias. Hay poca o ninguna conexión neuronal entre los gemelos pese a que estén unidas las cortezas, pero algunos parásitos imitan los movimientos del autósito.

La hemorragia masiva, cuando menos en 12 casos, condujo a la muerte o fue factor para el daño neurológico de todos excepto dos de los individuos afectados. En 60 pacientes (30 pares) sometidos a la separación quirúrgica, sólo siete salieron indemnes; 30 sucumbieron, 17 tenían alteraciones neurológicas y en seis aún no se habían valorado los resultados. La sobrevida posoperatoria con estados neurológicos normales es más frecuente si la unión en el área frontotemporal es pequeña, con poca o nula rotación axil, y menos en el caso de unión amplia parietal (media u occipital) con rotación extensa y angulación posterior aguda.

CRANEOPAGO PARASITARIO

En cinco casos se observaron extremidades y genitales adheridos al hueso temporal (fig. 76-4*E*) y una cabeza parasitaria cerca del occipucio o rudimentos de ella en la región temporal o en un encefalocele occipital.

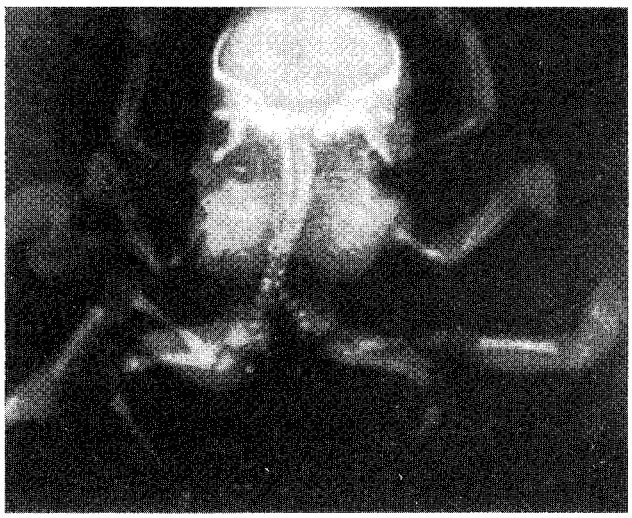


Fig. 76-10. Raquípago. (Tomado de Betoulieres P, Caderas de Kerleau J: Etude radiologique du squelette d'un monstre double janicephalerachipage. Montpellier Med J 58:30, 1960.)

☐ Raquípago

Sólo se conoce un caso típico: gemelos unidos por la parte posterior desde la parte alta de la cabeza hasta las nalgas, cada sujeto con cuatro extremidades normales bien orientadas (fig. 76-10). Los huesos occipitales estaban unidos pero el agujero magno y las vértebras cervicales libres; luego se fusionaron los arcos vertebrales dorsalmente desde la torácica sexta a la lumbar tercera. Unicamente se describió el esqueleto en el informe original.[34]

RAQUIPAGO PARASITARIO

La unión tiene lugar en la línea media posterior arriba del sacro y están comprometidas las vértebras o una conexión directa con la médula espinal, o ambas cosas; algunos son capaces de realizar movimientos voluntarios (fig. 76-4*F*). De 20 casos, sólo 10 parásitos se resecaron con medios quirúrgicos; un autósito de ocho sobrevivió.

☐ Cefalópago

Los cefalópagos están unidos desde la parte alta de la cabeza hasta el ombligo inclusive, con dos caras en lados opuestos de la única cabeza unida (fig. 76-1). Las estructuras que comparten los gemelos incluyen el cerebro anterior y el quiasma óptico, la cara entera, faringe, esófago y tráquea, el estómago y parte superior del intestino delgado y dos corazones, uno en cada parte de la unión. La mayoría muere antes o durante el nacimiento y ninguno vive más de unas cuantas horas; bajo ninguna circunstancia se considera la separación quirúrgica.

CEFALOPAGO PARASITARIO

Seis casos consistieron en remanentes vestigiales en la cara y cara anterior del tronco (fig. 76-4*C*); por lo general es posible la excisión.

BIBLIOGRAFIA

1. Reina E, Galvani G-A: Sopra un feto umano tricefalo. Atti dell'Accademi, Gioenia 8:203, 1834.
2. Pentogalos GE, Lascaratos JG: A surgical operation performed on Siamese twins during the 10th century in Byzantium. Bull Hist Med 58:99, 1984.
3. Bohm M: Ein Fall verwachsener Zwillingsfruchte (Xiphopage) gluchlich operative getrennt. Virchows Arch 36:152, 1866.
4. Chapot-Prevost E: Operabilidade de Rosalina e Maria. Rev Soc Med Cir do Rio de Jan 4:95, 1900.
5. Spencer R: Conjoined twins: Theoretical embryologic basis. Teratology 45:591, 1992.
6. Schwalbe E: Die Doppelbildungen. In Schwalbe E (ed): Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und die Tiere. Teil II. Jena, Gustav Fischer, 1907.
7. Aird I: The conjoined twins of Kano. BMJ 1:831, 1954.
8. Kiesewetter WB: Surgery on conjoined (Siamese) twins. Surgery 59:860, 1966.
9. Marin-Padilla M, Chin AJ, Marin-Padilla TM: Cardiovascular

abnormalities in thoracopagus twins. Teratology 23:101, 1981.
10. Spencer R, Robichaux WH, Seo J-W: Abnormal vasculature of the liver in thoracopagus twins: Case report. Pediatr Pathol Lab Med 17:315, 1997.
11. Patel B, Ho J, Sherry M, et al: Thoracoomphalopagus conjoined twins: Preoperative evaluation by scintigraphy. Am J Radiol 140:1113, 1983.
12. Messmer BJ, Hornchen H, Kosters C: Surgical separation of conjoined xiphopagus twins. Surgery 89:622, 1981.
13. Ramp JB, Baylor JR, Casamento VK, et al: Conjoined twins: A multidisciplinary approach. Neonatal Network 8:29, 1989.
14. Synhorst D, Matlak M, Roan Y, et al: Separation of conjoined thoracopagus twins joined at the right atria. Am J Cardiol 43:662, 1979.
15. Bloch EC, Karis JH: Cardiopagus in neonatal thoracopagus twins: Anesthetic management. Anesth Anal 59:304, 1980.
16. Micheli JL, Sadeghi J, Freeman C, et al: An attempt to separate xiphopagus twins sharing a common heart, liver, and duodenum. J Pediatr Surg 13:139, 1978.
17. Oberniedermayr A, Kriegel K, Westhues G: Der Munchner Siamesischen Zwillinge (zusammenfassender Bericht uber 2 Xiphopagen und 1 thorakopagen) Munch Med Wchnschr 25:1373, 1969.
18. O'Neill JA Jr, Holcomb GW 3rd, Schnaufer L, et al: Surgical experience with 13 conjoined twins. Ann Surg 208:299, 1988.
19. Root EH: Report of a case of composite monster: Monomphalic ischiopagus. JAMA 27:1238, 1896.
20. Lawson GW: Female pseudohermaphroditism in conjoined twin: Case report. Br J Obstet Gynaecol 87:1116, 1980.
21. Ornoy A, Navot D, Menashi M, et al: Asymmetry and discordance for congenital anomalies in conjoined twins: A report of six cases. Teratology 22:145, 1980.
22. Edmonds HW: Fetus omphalopagus parasiticus papyraceous, human: Report of a case with rare coincidental malformation of the autosite. Bull Int Assoc Med Mus 30:75, 1949.
23. Golladay ES, Williams GD, Seibert JJ, et al: Dicephalus dipus conjoined twins: A surgical separation and review of previously reported cases. J Pediatr Surg 17:259, 1982.
24. Spitz L, Stringer MD, Kiely EM, et al: Separation of brachiothoraco-omphalo-ischiopagus bipus conjoined twins. J Pediatr Surg 29:477, 1994.
25. Chiu CT, Hou SH, Lai HS, et al: Separation of thoracopagus conjoined twins: A case report. J Cardiovasc Surg 35:459, 1994.
26. Cambio D: These twins survived separation. RN 57:54, 1994.
27. Gupta JM: Pygopagus conjoined twins. BMJ 2:868, 1966.
28. Gille P, Aubert D, Mourot M, et al: Separation de siamois pygopages. Chir Pediatr 24:100, 1983.
29. Votteler TP: Surgical separation of conjoined twins. AORN J 35:35, 1982.
30. O'Connell JEA: Craniopagus twins: Surgical anatomy and embryology and their implications. J Neurol Neurosurg Psychiatr 39:1, 1976.
31. Kapp JP, Schmidek HH: Surgery of the cerebral venous system. In Kapp JP, Schmidek HH (eds): Diseases of Cerebral Veins and Dural Sinuses. New York, Grune & Stratton, 1984, p 597.
32. Winston KR, Rockoff MA, Mulliken JB: Surgical division of craniopagi: Review article—57 references. Neurosurgery 21:782, 1987.
33. Roberts TS: Venous abnormalities in Siamese twins. In Kapp JP, Schmidek HH (eds): Diseases of Cerebral Veins and Dural Sinuses. New York, Grune & Stratton, 1984, p 355.
34. Betoulieres P, Caderas de Kerleau J: Etude radiologique du squelette d'un monstre double janicephale-rachipage. Montpellier Med J 58:30, 1960.

INDICE ALFABETICO

Nota: los números de páginas en *cursivas* se refieren a ilustraciones; los números de páginas seguidos por una letra c se refieren a cuadros.

A

A, B, C, D del melanoma maligno, 1010
ABCDE, definición de nemotecnia, 194
Abdomen en ciruela pasa, síndrome, 829-846
  anomalías, cardiacas relacionadas, 838
    digestivas relacionadas, 838
    extragenitourinarias relacionadas, 829c
    musculosqueléticas relacionadas, 838
    no urológicas relacionadas, 837-838
    pulmonares relacionadas, 838
  control de infección, 840-841, 843-844
  cuadro clínico, 838-839
  diagnóstico, 838-839
  embriología, 830-831
  esquema de clasificación, 840c
  etiología, 830-831
  factores genéticos, 829-830
  incidencia, 829
  manifestaciones genitourinarias, 831-837
  megalouretra, 775, *776*, 837, *837*
  musculatura de la pared abdominal, 831-832, *831*
  próstata en, 835-836, *837*
  riñones en, 832, *833*, 834
  testículos en, 832
  tratamiento, 839-840
    abdominoplastia, 843-844, *844-846*
    cistoplastia reductiva, 843
    controversias, 839-840, *841-842*
    derivación y drenaje, 840-841, 843
    dinámica del detrusor, 843
    médico, 843
    nefrostomía percutánea, 841
    orquidopexia, 844
    pielostomía, 841
    tendencias futuras, 846
    ureterostomía cutánea en, 841, 843
    uretrotomía, 843
    vesicostomía, 843
  uraco en, 834-835
  uréteres, 834, *835*
  uretra, anterior, 837, *837*
    posterior, 835-836, *837*
  vejiga en, 834-835, *836*
Abdomen, linfoma no Hodgkin, 982
  neuroblastoma en, 926. *Véase también* Neuroblastoma
  excisión quirúrgica, 931-932
  teratoma en, 962-963, *963*
  trauma, 220-226
    diagnóstico, 219-220
    lesión, duodenal, 222-224, *223*
      esplénica, 221-222
      hepática, 220-221, *221*
      pancreática, 222-224, *224*
      de víscera hueca, 224-225, *225*
    penetrante, 220
    retroperitoneal, 226
    rotura diafragmática, 226
    valoración, 201
Abdominal, musculatura, síndrome de deficiencia. *Véase* Abdomen en ciruela pasa, síndrome
Abdominal, pared
  defectos en, detección prenatal, 675-676, *675*
    embriología, 673-674, *673-674*
    epidemiología, 674-675
    experiencia del *Vanderbilt Children's Hospital* con, 682, 682c
    gastrosquisis, 676-679, *678-679*
    onfalocele, 679-681, *680-681*
    parto por cesárea de lactante con, 676, *676*
  hernias, 684-686. *Véase también la hernia específica*, p.ej., Umbilical, hernia
  síndrome de abdomen en ciruela pasa, fisiopatología, 831-832, *831*
    relaciones clínicas de, 831-832
Abdominoplastia, para síndrome de abdomen en ciruela pasa, 843-844, *844-846*
Absceso, anal, en enfermedad de Crohn, 583, *583*
  esplénico, 667
  mamario, 1072-1073
  manguito, como complicación de la operación para enfermedad de Hirschsprung, 491
  pancreático, 658
  pélvico, después de apendicectomía, 607, *607*
  periamigdalino, 276
  perianal, 540
  perirrectal, 540
  pulmonar, 311, *311*
  retrofaríngeo, 276
  tejido blando, 129
  tuboovárico, en niñas próximas a la pubertad, 1059
Acalasia esofágica, 352-354, *353*
  tratamiento quirúrgico, 353
Acceso, instrumentos implantables para, 116-117, *117*
Acceso venoso periférico, 114, 115c, *116*
  situaciones, de emergencia, 115
    no de emergencia, 115, *116*
Accidentes, 202
  automovilísticos, prevención, 202-203
  desalojo de cánula, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 107
Aceite mineral para estreñimiento, 537
Acetaminofeno, alivio posoperatorio del dolor, 47
    después de reparación de hernia inguinal, 693
Aciclovir para infección, 128
Acidos grasos, deficiencia, como complicación de nutrición parenteral total, 31
  saturados y no saturados, 25, *25*
Acidos, ingestión, causa de lesión, esofágica, 347
    gástrica, 421-422
Acidosis, metabólica, como complicación de nutrición parenteral total, 32
  insuficiencia renal aguda, 55
    tratamiento, 58
  tubular renal, 53
    tipo IV, 53
Acrómico, nevo, 1005
Actinomicina D, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
  para tumor de Wilms, 905
Actinomicosis, 315-316
Acupuntura, para el paciente quemado, 175-176
Adenocarcinoma, intestino delgado, relacionado con enfermedad de Crohn, 582
  pancreático, 664
  renal, 916-917
    clasificación, 917c
Adenomas, hepatocelulares, 939-940
  secretores de aldosterona, 12
Adenomatoide, malformación quística congénita. *Véase* Malformación adenomatoide quística congénita
Adenomatosos, pólipos, 590-592
Adenosina, difosfato, inactivación endotelial, 62
  monofosfato cíclico de, producción, 62
ADH (hormona antidiurética), ritmo circadiano de liberación, 766
Adhesión, plaquetaria, 62-63
  posoperatoria, relacionada con apendicitis, 607
Adiposo, tejido, tumores del, 970-971

Adiposos, depósitos, en pancreatitis aguda, 658, *658*
Adolescentes, masas mamarias en, 1073-1074, 1073c
  quemaduras, 170
Adrenalina para choque, 13, 14c
Adrenérgicos beta-2, receptores, para hiperpotasemia, 55
Aerofagia por trauma torácico, 205
Afibrinogenemia, 70
Aganglionosis, adquirida, 482
  colónica, 479. *Véase también* Hirschsprung, enfermedad de
    tratamiento, 491
Agenesia
  anorrectal, sin fístula y ano imperforado, 501, 503
    reparación, 511
  pulmonar, bilateral, 303, *304*
    unilateral, 303
  renal, bilateral, 718
    unilateral, 717-718
Aglutinación del tejido labial y vulvar, 1055-1056, *1056*
Agua. *Véase también* Líquidos
  pérdida insensible, 7
  requerimiento nutricional, 21, 21c
Alagille, síndrome (displasia angiohepática), 621
    trasplante hepático para, 630
    xantomas múltiples, *970*
Alarmas enuréticas, 766
Albúmina como marcador del estado nutricional, 20
Alcalis, ingestión, causa de lesión gástrica, 421
    con lesión esofágica, 346-347, *347-348*
Alergia, al látex, evaluación preanestésica, 41
Alfentanilo, para cirugía ambulatoria, 43
Alimentación. *Véase también* Nutrición
  contribución a enterocolitis necrosante, 471
  posoperatoria, después de pilorotomía, 417
  programas, para niños infectados por HIV, 140
Alimentaria, vía. *Véase* Digestivo, tubo
Alitiásica, colecistitis, 622
Almacenamiento, enfermedades por, glucógeno, 661-662
    esplenomegalia en, 669
Aloinjerto, hepático. *Véase* Hepático, aloinjerto
Alquilantes, agentes, mecanismo de acción y toxicidad de, 883c
Alta frecuencia, ventilación, 89-94
    a chorro, 89
    insuficiencia respiratoria, relacionada con hernia diafragmática congénita, 326
    intercambio de gases durante, 90, *90*
    oscilatoria, 89, *90*
Alta presión, zona de, cerca de la unión esofagogástrica, 394
Alveoloarterial, gradiente de oxígeno, cálculo, 102
Ambulatoria, cirugía, anestesia para, 42-43
    lactante que fue prematuro, 44
American College of Surgeons, curso de apoyo vital avanzado al trauma, 193-194
American College of Surgeons, papel en la prevención de la transmisión de HIV del profesional al paciente, 142
Amígdalas, infecciones, 276
Amilasa sérica, elevación, en pancreatitis aguda, 656
Aminoácidos esenciales
  neonatos, 22-24, *22-23*, 22c
  nutrición parenteral total, 29, 29c
Aminoglucósidos, para infección, 127
Amniótico, líquido, fuga posoperatoria, 146
Amoxicilina, para infección de vías urinarias, 750c
  profiláctica, para mielomeningocele, 769
  uso posoperatorio, después de portoenterostomía, 616
Amputación
  parcial, 248
    con pérdida de hueso, 250
  reimplantación después de, 250
  traumática, 250, *250*
Anaerobias, bacterias, 122
Anal, conducto. *Véase también* Ano
    músculo, del esfínter externo, *530-532*, 531
      del esfínter interno, 530-531, *530*
      puborrectal, *530*, 531-532, *532*
    sensibilidad en, 516
Anal, esfínter, acalasia, como complicación de operación para enfermedad de Hirschsprung, 492
    interno, 494
    neurógeno, 493
Anal, esfínter interno, enfermedad de Hirschsprung, 480-481, *481*
    mecanismos neuronales que influyen, 480
Analgesia, para circuncisión, 826
  controlada por el paciente, para dolor posoperatorio, 47
  en reparación de hipospadias, 817
Anastomosis
  estrechamiento, como complicación de reparación de atresia esofágica, 384
    como complicación de sustitución esofágica, 364
  fuga, como complicación de operación para enfermedad de Hirschsprung, 491
    como complicación de reparación de atresia esofágica, 385
    después de procedimiento de sustitución colónica, 355-356
  pieloplastia, para obstrucción de la unión ureteropélvica, 731
    valoración posoperatoria, 732
  reparación de atresia yeyunoileal, 439, *440*
  resección intestinal con, para enfermedad de Crohn, 585, *585*
  rotura, como complicación de reparación de la atresia esofágica, 385
  Roux en Y, para, atresia biliar, 616
    lesión pancreática, 223
    resección de quiste del colédoco, 619
  ureteral, en reparación del reflujo vesicoureteral, 759-760, *760-761*
Andrógenos, papel en la falta de descenso testicular, 697
Anemia, causas en los neonatos, 4
  células falciformes, 70
  relacionada con colitis ulcerativa, 573
Anémico, nevo, 1005
Anestesia, 41-48
  cirugía ambulatoria, 42-43
    en lactante que fue prematuro, 44
    recuperación después de, 43-44
  dolor posoperatorio, 46-48
  evaluación previa, 41-42
  inducción, riesgo de obstrucción de la vía respiratoria, con tumores mediastínicos, 340-341, *340*
  meatotomía, 775
  medicamentos preoperatorios, 42
  reparación de hernia inguinal e hidrocele, 691
    elección de, 691
  separación de siameses, 1095
  tratamiento quirúrgico de quemaduras, 176, 178
  vigilancia transoperatoria, 44-46
Anestésicos, alivio del dolor, después de reparación de hernia inguinal, 693
  elección, para cirugía ambulatoria, 42
Anfotericina B para infección, 127-128
Angiografía de hemangioma, 1016
Angiohepática, displasia (síndrome de Algille), 621
    trasplante hepático, 630
    xantomas múltiples, *970*
Angioma
  en araña, 1015
  cirsoide, 1015
Angioplastia, con parche, para hipertensión renovascular, 872, *872*
Angulo de His, 394
Aniridia, tumor de Wilms relacionado con, 906
Ann Arbor, clasificación, de enfermedad de Hodgkin, 978c
Ano. *Véanse también* Anal, conducto; Anorrecto
  abscesos, en enfermedad de Crohn, 583, *583*
  desplazado hacia delante, 537-538
  dilatación, para estreñimiento, 537
  fisura, 540-541
  imperforado. *Véase* Imperforado, ano
  secreción purulenta en, por duplicación de tubo digestivo, 558
Anorquidia (anorquia), 698
  contra falta de descenso testicular bilateral, 699
Anorrectal, agenesia, sin fístula
    en lactante, femenino, 503
      masculino, 501
        reparación, 511
Anorrectal, ángulo, 532
  manometría, en enfermedad de Hirschsprung, 485, *487*, 536, *536*
  miotomía, para estreñimiento, 537
Anorrecto. *Véanse también* Ano; Recto
  anatomía, 530-533, *530*
  anomalías, en extrofia vesical, 795
  anormalidades, estructurales, locales, 534
    en la motilidad, 535
  función normal, 530

inervación, 531
malformaciones, 501. *Véase también el defecto específico*
atención posoperatoria, 516, 516c
clasificación, 501c
lactante, femenino, algoritmo para toma de decisiones, *507*
masculino, algoritmo para toma de decisiones, *506*
técnicas quirúrgicas, 508-518
en lactantes, femeninas, 511-515, *512-515*
masculinos, 508-511, *509-511*
trastornos funcionales después de la reparación, 516-517
resultados, 517, 517c
músculo esfínter
externo, *530-532*, 531
interno, 530-531, *530*
músculo puborrectal, *530*, 531-532, *532*
receptores sensitivos, 531
sensibilidad, anormalidades neurológicas o musculares que interfieren con la, 534-535
trastornos adquiridos, 540-545. *Véase también trastorno específico*
Antagonismo entre especies, 122
Antebrazo, fractura, 251
Antiácidos para reflujo gastroesofágico, 401
Antibióticos
apendicitis, 605, 605c
colitis ulcerativa, 574
enterocolitis necrosante, 473
infección, 127
lesión química esofágica, 347-349
profilácticos, para contusión pulmonar, 211
prevención de la infección, 126
traumatismo ortopédico, 249
urosupresores, características de, 750c
uso posoperatorio, después de portoenterostomía, 129
Anticoagulación, sistema, en hemostasia, 61
Anticolinérgicos, para, enuresis nocturna, 767
vejiga neurógena, 770
Anticuerpos monoclonales, para neuroblastoma, 887-888
Antidiarreico, tratamiento, para colitis ulcerativa, 574
Antidiurética, hormona (ADH), ritmo circadiano en la liberación de, 766
Antídoto, para, mordeduras de arañas, 168
mordeduras de serpientes, 166
Antígeno leucocitario humano (HLA) W27, en colitis ulcerativa, 572
Antimetabolitos, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Antimicóticos para infección, 127-128
Antirreflujo, procedimientos, para daño neurológico con reflujo, 406-407
principios de, 759, *759*
ventajas y desventajas, 760c
Antitrombina III congénita, 70
Antivirales para infección, 128
Antraciclinas, mecanismo de acción y toxicidad, 883c-884c
Antro gástrico, atresia, 418
membranas, 418, *418*
tratamiento quirúrgico, 418
Anular, páncreas, 655
Aorta
disección, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 108
sección, 213
torácica, desgarros, 213
seudoaneurismas traumáticos, 213
Aórtico, cayado
doble, 364, *364*
lesiones, 212, 213
malformaciones vasculares que afectan al, 364, *364*
Aortoaórtica, derivación, toracoabdominal, para hipertensión renovascular, 872, *872*
Aortorrenal, derivación, para hipertensión renovascular, 869-870, *871*
Apéndice
cuerpos extraños, 606
extirpación de. *Véase* Apendicectomía
gangrenosa, 605
inflamación. *Véase* Apendicitis
inversión quirúrgica, 607
malformaciones congénitas, 606
mucocele, 606
oxiuros en, 606
perforada o rota, esterilidad después de, 608
tratamiento quirúrgico, 604
testicular, torsión, 714-715
tumor carcinoide de, 607, 1089-1090
Apendicectomía
absceso pélvico después de, 607, *607*
apendicitis aguda, 602-604
atención posoperatoria, 605
cierre de la herida, 603
corrección de rotación anómala, 458
enfermedad de Crohn, 586
incidental, 606
incisiones en, 602
intervalo, 605-606
laparoscópica, 604
Apéndices, testiculares, *710*
torsión, 711c, 714-715
Apendicitis, 600-608
aguda, signos, 601
tratamiento quirúrgico, 602-604
ultrasonografía, 602, *603*
aspectos históricos, 600
causas infecciosas, 600, 605
contra enfermedad de Crohn, 603, *603*
crónica, 608
diagnóstico, 600-601
diferencial, 602, 603c
imágenes radiográficas, 601-602, *602*
pruebas de laboratorio, 601
diarrea en, 601
dolor, 600
esterilidad relacionada con, 608
fecalito como causa, 600, 601, *602*
fiebre en, 601
obstrucción intestinal relacionada con, 607, *607*
punto de McBurney en, 600, 601
tratamiento
antibióticos, 605, 605c
apendicectomía, incidental, 606
en intervalos, 605-606
laparoscópico, 604
no quirúrgico, 605-606
posoperatorio, 605
quirúrgico, 602-604
vómito, 601
Apendicolito, 600, 601, *602*
Apendicostomía, creación, para incontinencia fecal, 519
Apendicular, fecalito, síndrome de, 608
Aplastamiento, lesión por, 249
intestinal, 224
Apnea, posoperatoria, en lactante que fue prematuro, 44
refleja, obstrucción de la vía respiratoria con, como complicación de reparación de atresia esofágica, 385
Apoyo Vital Avanzado en Trauma (ATLS), curso del *American College of Surgeons*, 193-194
Araña, angioma en, 1015
mordedura, 167-168
Arañazo de gato, enfermedad por, 1048
Arginina, 23
Arrancamiento, lesión por, 249
Arterial, acceso, 118-119
arteria pulmonar, 11, 11c
arteria umbilical, 9, 119, *119*
sitios, *119*
Arteriales, gases sanguíneos, vigilancia, 9
Arteriografía, en hipertensión renovascular, 868
Arteriovenosa, fístula, 1015
de Brescia-Cimino, 117
Arteriovenosa, malformación, en hígado, 938-939
Artralgia, colitis ulcerativa y, 573
enfermedad de Crohn y, 584
"Asa centinela", en pancreatitis, 657
Ascitis
biliar, 621
hipertensión portal, 626
por meconio, 464
pancreática, 659
quilosa, 1030
Asfixia traumática, 208
Asistencia control, ventilación, 81-82
Asma en pacientes con pecho excavado, 256
Aspiración, neumonitis por, como complicación de anestesia, 42
traqueal, del niño infectado con HIV, 139
Asplenia, 665, *666*
Astillas, 161
Atresia. *Véase por región en anatómica* p. ej., Esófago, atresia
Auditiva, pérdida, relacionada con oxigenación por membrana extracorpórea, 331
Aumento vesical, para vejiga neurógena, 771, *772*
Autoaumento vesical, para vejiga neurógena, 771, *772-773*, 773
Automovilísticos, accidentes, prevención, 202-203
matriz de fase-factor de Haddon para, 202, 203c
Autosómica dominante, enfermedad renal poliquística, 722-723
Autosómica recesiva, enfermedad renal poliquística, 721-722, 721c, *722*

Autotrasplante renal, para hipertensión renovascular, 870
AVPU, nemotecnia para valorar el nivel de conciencia, 199
Axonal, lesión, difusa, 242, *243*
Azatioprina para enfermedad de Crohn, 582
Aztreonam para infección, 127
Azul, nevo, 1006

B

B, células, inmunidad (humoral), como defensa contra infección, 124-125
  linfoma, 980. *Véase también* No Hodgkin, linfoma
Bacteriana, endocarditis, prevención, 126
  traqueítis (laringotraqueobronquitis membranosa), 289, 289c
Bacterianas, infecciones, en el niño infectado por HIV, 138
  periodo posterior a trasplante, 641
  vías urinarias. *Véase también* Urinaria, infección
    factores en, 748-749, *748-749*, 748c
    resistencia de, 747, *747*
Bacterias anaerobias, 122
Bacteriemia, definición, 130c
Badajo de campana, deformidad, en torsión testicular, 712
Balanitis, 824
Banda, ligadura, de varices, tratamiento de hipertensión portal, 625
Bario, estudios con
  apendicitis, 602, *603*
  colitis ulcerativa, 573-574
  enfermedad de Hirschsprung, 536
Barotrauma al esófago, 351
Barreras anatómicas, como defensa contra la infección, 123
Barrett, esófago de, 398, 409
Batería de disco en el esófago, 350
Battle, signo de, 200
  en fractura basilar del cráneo, 242
Bazo, 664-670
  absceso, 667
  accesorio, 665, *666*
  anatomía, 664, *665*
  anormalidades funcionales, 667
  ausencia, 665, *666*
  embriología, 664, *664*
  enfermedad de células falciformes, 668
  fisiología, 664-665, *665*
  fragmentación traumática, 669
  infiltrados leucémicos, 669
  linfoma, 669
  quistes benignos, 666-667
  secuestro, niño con células falciformes con, 71-72
  tratamiento de lesión, 222
  tumores, 667
  "vagabundo", 666
Bebé sacudido, síndrome de, 243
Becker, nevo de, 1005
Becwith-Wiedemann, síndrome, onfalocele relacionado con, 674
Belsey, funduplicación, para acalasia esofágica, 354
Bennett, válvula, 74
Bernard-Soulier, síndrome, plaquetas en, 62
Betametasona, acetato, para hemangioma, 1020
Bezoares, 161, 421, *421*
Bicarbonato, excreción fraccional, 53
Bicarbonato de sodio, para hiperpotasemia, 55c
Bicicleta, lesiones, 242
Bífido, esternón, 266, *269*
Biliar, ascitis, 621
  flujo, cese, como complicación de portoenterostomía, 617
Biliares, vías, anormalidades, en atresia duodenal, 431, *431*
  desarrollo, 610
  duplicación, entérica, 563
  embriología, 610
  rabdomiosarcoma, 999
  trastornos, 610-622
    atresia biliar, 612-618. *Véase también* Biliares, vías, atresia
    colecistitis no litiásica, 622
    colelitiasis, por colesterol, 622
      hemolítica, 622
    congénitos, 622
    enfermedad vesicular, 621
    hidropesía de la vesícula biliar, 621
    hiperbilirrubinemia, conjugada, 611c, 612
      no conjugada, 611-612, 611c
    hiperplasia biliar, 621
    perforación de vías biliares, 621
    quiste del colédoco, 618-621, *619-620*
    síndrome de bilis espesa, 621
Biliares, vías, atresia, 612-618
  apoyo nutricional, 32-33, 33c
  como causa de obstrucción intrahepática, 623
  corregible, 612
  diagnóstico, 614-615, *615*
  etiología, 613
  incorregible, 612
  patología, 612-613, *613-614*
  tipos, 612, 613c
  trasplante hepático para, 629-630, 630c
  tratamiento, 615-616
    atención posoperatoria después de, 616
    cese del flujo biliar después de, 617
    colangitis después de, 616-617
    hipertensión portal después de, 617
    nutrición después de, 617
    portoenterostomía de Kasai, 615-616, *615*
    pronóstico, 617-618
      a largo plazo, 618
    resultados, 617-618
  cálculos en. *Véase* Colelitiasis.
  extrahepáticas, rabdomiosarcoma, 944-945
  hipoplasia, 621
  perforación idiopática, 621
  quistes. *Véase* Colédoco, quistes
  reconstrucción, en trasplante hepático, 634, 637
    complicaciones relacionadas, 639-640, *640*
Bioimpedancia (cardiografía por impedancia), 12
Biopsia, de hemangioma, 1016
  hepática, en atresia biliar, 614
  mucosa, para reflujo gastroesofágico, 400
  pulmonar, del niño infectado por HIV, 139
  rectal, para enfermedad de Hirschsprung, 485, *488*
  tisular, de neuroblastoma, 927-928
Biorretroalimentación, entrenamiento, para estreñimiento, 537
Bismuto/tetraciclina/metronidazol, régimen, para gastritis por *Helicobacter pylori*, 424
"Blancas", células, en músculo puborrectal, 532
Bleomicina en aceite, emulsión grasa, como esclerosante para higroma quístico, 1028
Bleomicina, como esclerosante, para higroma quístico, 1028
  mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Bocio, 1078, 1078c
  tóxico difuso, 1079-1080
Boerhaave, síndrome, 346
Boix-Ochoa, técnica, para reflujo gastroesofágico, 402, *402*
Boley, procedimiento, para enfermedad de Hirschsprung, 490
Branquiales, arcos, embriología, 1038, *1039*
Branquiales, hendiduras, quistes y senos que surgen de, 1038-1041, *1039*
  aspectos clínicos, 1038-1040, *1040*
  diagnóstico, 1040-1041
  tratamiento, 1041, *1041*
Braquiterapia, control local de tumor con, 889-891, *891*
Brescia-Cimino, fístula arteriovenosa, 117
Breslow, tumor, grosor de, relación con melanoma maligno, 1011, 1011c
Broncoalveolar, lavado, broncoscopia con, en niño infectado por HIV, 139
Broncógeno, quiste, congénito, 295, *295*
  mediastino medio, 341
Broncopulmonar, displasia, en pacientes con hernia diafragmática congénita, 330
Broncopulmonares, malformaciones, 292-305. *Véase también el tipo específico*; p.ej., Malformación adenomatoide quística congénita
  anomalías lobulares, 304-305
  causas frecuentes, 292
  clasificación por origen, 294
  cuadro clínico y diagnóstico, 294-295
  diversas, 303-304, *304*, 305c
  embriología, 294
  intervención prenatal, 292-293, *293*
  lesiones enfisematosas, 298-300, *299-301*
  quísticas, 295-298, *295-297*
  sólidas, 300-303, *302-304*
  ultrasonografía prenatal, 292
Broncoscopia, extirpación de cuerpo extraño por, 158
  para fístula traqueoesofágica, 378
  con lavado broncoalveolar, en niño infectado por HIV, 139

Bronquiales, carcinoides, 1090
Bronquiectasias, causas, 310c
diagnóstico, 310, *310*
etiología, 310
patología, 310
tratamiento, 310-311
Bronquios, anomalías derivadas de trastornos en el desarrollo, 294c
lesión contusa, 211-212, *212*
Broviac, catéter, para acceso venoso central, 116
Bucal, cavidad, lesiones inflamatorias, 276
malformaciones, 274-276
épulis congénito, 274, *275*
macroglosia, 275, 275c
micrognatia, 275-276
Buck, fascia de, 803
Budd-Chiari, síndrome, 623
Bupivacaína, alivio del dolor después de reparación de hernia inguinal, 693
Burkitt, linfoma, 981, 983
Buschke-Ollendorf, síndrome, 1005
Busulfán, mecanismo de acción y toxicidad, 883c

C

CAARH, asociación, en atresia esofágica, 373
Caballo, sensibilidad al suero de, antídoto y, 166
Cabeza, linfoma no Hodgkin en, 982
rabdomiosarcoma, 992, 996-997
regiones, en embrión de cinco semanas, 1038, *1039*
teratoma, 963-965
Cadáver donador, en trasplante renal, 646-467
riesgo de rechazo, 650
Cadera, fracturas, 253
Calasia, 398
Calcificación, escrotal, por peritonitis por meconio, *464*
de la pared quística, por peritonitis por meconio, *464*
Calcificante, pancreatitis, 659, *659*
Calcio, gluconato, para hiperpotasemia, 55c
trastornos del, como complicación de la nutrición parenteral total, 31
Cálculos biliares. *Véase* Colelitiasis
Cálculos, en la vesícula biliar, 622. *Véase también* Colelitiasis
Calificación pediátrica traumatológica, 190, 191c, 192c
Callo, procedimiento de distracción de, para micrognatia, 276
Calor, pérdida, 5
Calóricos, requerimientos, en niños con discapacidades para el desarrollo, 35c
Calorimetría indirecta, medición de gasto energético por, 20
Cama, mojar la, 765-767. *Véase también* Enuresis
Campana plástica, en circuncisión, 826
Cáncer. *Véanse también* Oncología pediátrica; Tumor(es); tipo específico de neoplasia; p.ej., Linfoma
cicatrices de quemaduras, 182
citogenética del, 878
colon, relacionado con colitis ulcerativa, 573
como complicación de extrofia vesical, 801
distribución de los tipos de, 876, 876c
esplénico, 667, 669
incidencia, 876
índices de supervivencia, 876, *876*
mamario, 1075
mapa linfático, 897
ovárico, 1061-1067. *Véase también* Ovarios, tumores
pene, circuncisión y, 825
riesgo, relacionado con falta de descenso testicular, 699
testicular. *Véase* Testículos, tumor(es)
tiroideo, 1081-1083
tratamiento, efectos a largo plazo de, 885-886
tumores malignos secundarios como complicación, 886, 979, 1081
vacunas, 887, 1012
Candida, infecciones por, antimicóticos, 127
como complicación de nutrición parenteral total, 30
Cantrell, pentalogía, 266, 268, 332
Cánula, retiro, en oxigenación por membrana extracorpórea, 105-107. *Véase también* Oxigenación por membrana extracorpórea
Capacidad funcional residual, 75, *75*
reducida, en pacientes con hernia diafragmática congénita, 330
Capilar, hemangioma, 1015. *Véase también* Hemangioma
en fresa, 1015
Capilar, linfangioma, 1026. *Véase también* Linfangioma
Capnografía, 10
Cara, traumatismo. *Véase también* Encefálico, trauma
valoración, 200
Carbohidratos, requerimiento nutricional, 24
en pacientes operados, 24
Carboplatino, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Carcinoides, tumores
apendiculares, 607
bronquiales, 1090
divertículo de Meckel, 571
intestinales, 1089-1090
Carcinoma, de células escamosas, en sitio de lesión corrosiva esofágica, 354-355
duodenal, en poliposis adenomatosa familiar del colon, 591
embrionario del ovario, 1067
hepatocelular, 943-944, *944*
embolización química, 895, *895*
trasplante hepático, 631
suprarrenocortical, 1086
Carcinoma *in situ*, en testículos, 704
incidencia, después de orquidopexia, 699
Carcinoma medular de la tiroides, NEM-2 relacionado con, 1083
protooncogén *RET* en, 1081
Cardiaca, insuficiencia, congestiva, tumores vasculares hepáticos relacionados, 938-939
Cardiacas, anomalías, evaluación preanestésica, 41-42
relacionadas con, enfermedad de Hirschsprung, 484
hernia diafragmática congénita, 323
Cardiaco. *Véase también* Corazón
gasto, medición de, 11
índice, 11
lesión penetrante, 215
traumatismo contuso, 214, *214*
Cardiógeno, choque, 13-15
Cardiografía, por impedancia (bioimpedancia), 12
Cardiopatía congénita, ausencia, como cofactor para oxigenación por membrana extracorpórea, 101
tórax excavado relacionado con, 256
Cardiotoxicidad, como complicación de quimioterapia, 886
Cardiovascular, sistema, anomalías, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 838
daño en pacientes con pecho excavado, 256-257
Carnitina, requerimiento nutricional, 25
Caroli, enfermedad, como quiste del colédoco (tipo 5), 620. *Véase también* Colédoco, quistes
Carótida, arteria
exposición y cateterización, en oxigenación por membrana extracorpórea, 103
reconstrucción, después de oxigenación por membrana extracorpórea, 106
seudoaneurisma, 213
Cáscara de manzana, deformidad en, en atresia yeyunal, 434-435, *436*
Catéter. *Véase también el tipo específico de catéter*; p.ej., Foley, sonda.
acceso venoso central, 117, *117*. *Véase también* Venoso, acceso, central
acceso venoso periférico, 115, *116*. *Véase también* Venoso, acceso, periférico
intraarterial, 118-119
oclusión, como complicación de nutrición parenteral total, 30
sepsis, como complicación de acceso venoso central, 118
como complicación de nutrición parenteral total, 29
Cateterización
arteria, pulmonar, 11, 11c
umbilical, 9, 119, *119*
procedimiento, para oxigenación por membrana extracorpórea, 103-104. *Véase también* Oxigenación por membrana extracorpórea
venosa, 11. *Véase también* Venoso, acceso
Cáusticos, agentes, ingestión, como causa de lesión esofágica, 346-347, *347-348*
causa de lesión gástrica, 421-422
Cauterización, tratamiento, para prolapso rectal, 543
Cavernoso, hemangioma, 1015. *Véase también* Hemangioma
linfangioma, 1026-1027. *Véase también* Linfangioma

CD44, expresión, en neuroblastomas, 924
Cebamiento, alimentación de, para niño infectado con HIV, 140
Cefalópagos, gemelos, 1093, 1104
Cefalosporinas para infección, 127
Ceja, quiste dermoide en, 966, 1045
Celiotomía para trauma abdominal, 220
Celular, crecimiento normal, 877, *878*
Celular (células T), inmunidad, como defensa contra infección, 125
Células claras, sarcoma, renal, 915
  tratamiento, 915
  tipo histológico, pronóstico de supervivencia, 912c
Células escamosas, carcinoma de, en sitio de lesión esofágica corrosiva, 354-355
Células falciformes, anemia, 70
Células falciformes, enfermedad, 70
  bazo en, 668
  colelitiasis, 71
  secuestro esplénico, 71-72
  tratamiento, posoperatorio, 71
    transoperatorio, 71
  valoración y tratamiento preoperatorio, 71
Células grandes, linfoma, 980, 981, 983. *Véase también* No Hodgkin, linfoma
Células pequeñas no divididas, linfoma, 980, 981, 983. *Véase también* No Hodgkin, linfoma
Centelleografía
  hemangioma, 1016
  neuroblastoma metastásico, 927, *929*
  obstrucción de la unión ureteropélvica, 728-730, *729*
  reflujo gastroesofágico, 399
  síndrome de abdomen en ciruela pasa, 839
  torsión testicular, 713, *713*
Centinelas, ganglios linfáticos, mapa de, 897
Centrífuga, teoría, del desarrollo linfático, 1026
Centrípeta, teoría, del desarrollo linfático, 1026
Centros para Control y Prevención de Enfermedades, sistema de clasificación para infección por HIV, 134, 135c, 137c
Cerebral, contusión, 238, *238*
  hematoma, 238
  hiperemia, 235
  muerte, 244
  presión de perfusión, definición, 191
    relación entre la presión arterial media y la presión intracraneal, 233
  síndromes de herniación, 233, 234c
Cerebro. *Véase también entradas* Cerebral
  lesión. *Véase* Encefálico, trauma
  masculinización, en anomalías intersexuales, 854
  tumores, radioterapia estereotáctica para, 893
Cerio, nitrato con sulfadiacina argéntica, para quemaduras, 177c
Cervical. *Véase* Cuello
  collar, 196
  columna, control, en el manejo de la vía respiratoria, 196-197, *197*
    imagen radiográfica, en paciente con lesión encefálica, 237
    lesión, 252
  ectopia del cordón, 265
  tráquea, tratamiento de lesiones, 212
Cervicales, ganglios linfáticos, lesiones inflamatorias, 1046-1047, *1047*
Cesárea, operación, para parto de producto con defectos en la pared abdominal, 676, *676*
Chance, fractura, de la columna lumbar, 225, *225*, 252, *253*
Charcot, tríada, en rabdomiosarcoma embrionario, 944
Choque, 12-17
  cardiógeno, 13-15
  espinal, 252
  hemorrágico, como complicación de traumatismo ortopédico, 250
  hipovolémico, 12-13
  séptico, 15-17
    definición, 130c
    endotoxina, 15
    fisiopatología, 15
    tratamiento, 16
  signos, 208
  tóxico, síndrome, como complicación de quemaduras, 182
  tratamiento farmacológico, 13-15, 14c
Christmas, enfermedad (hemofilia B), cirugía, 66-67
  problemas en, 69
Cicatrización hipertrófica, como complicación de quemaduras, 182
Ciclofosfamida, dosis estándar, 881
  para hemangioma, 1019
  mecanismo de acción y toxicidad, 883c
  protocolo *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-V*, 881
Ciclosporina, para, colitis ulcerativa, 574
    enfermedad de Crohn, 582
  protocolo, en trasplante hepático, 637c
Cimitarra, síndrome, 302
Cinturón de seguridad, lesión por, 225, *225*
Circulación, fetal, normal, 100
    persistente, 100
      con hernia diafragmática congénita, 323
  trastornos, en enterocolitis necrosante, 470
  valoración, en el paciente traumatológico, 197-199, 198c, *199*
Circuncisión, 824-827
  analgesia, 826
  complicaciones, 827
  estenosis del meato después de, 775
  historia, 824
  incidencia, 824
  indicaciones, 824
  instrumentos utilizados en, 827
  recién nacido, beneficios, 827
    rutinaria, 824-825
  técnica quirúrgica, 826
    en, niño mayor, *826*, 827
      recién nacido, 826
Cirsoide, angioma, 1015
Cirugía ambulatoria, anestesia para, 42-43
  lactante que fue prematuro, 44
Cisaprida para reflujo gastroesofágico, 401
Cisplatino, intracavitario, dosis, 894
  mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Cistadenocarcinoma del ovario, 1063, *1063*
Cistadenoma, del ovario, 1063, *1063*
  del páncreas, 663
Cistectomía de masa ovárica, 1063, *1063*
Cistoplastia de reducción, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 843
Cistoscopia diagnóstica, en reflujo vesicoureteral, 754
Cistouretrografía miccional. *Véase* Micción, cistouretrografía por
Citarabina, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Citocinas, 15, 886
  respuesta, indirecta del huésped, 131
    inmunológica, 123
Citomegalovirus, infección por, en periodo posterior al trasplante, 641
Cizalla, lesión por fuerzas de, en intestinos, 224
Clark, clasificación, de melanoma maligno, 1011, 1011c
  (displásico), síndrome de nevo, 1007-1008, *1008*
Clásica, hemofilia (hemofilia A), intervención quirúrgica y, 66-68
Clasificación
  adenocarcinoma renal, 917c
  enfermedad de Hodgkin, 978, 978c
  linfoma no Hodgkin, 984, 984c
  melanoma maligno, 1011, 1011c
  neuroblastoma, 925, 925c
  TNM, de rabdomiosarcomas, 995c
    tumores hepáticos malignos, 943c
  tumor de Wilms, 908c
  tumores testiculares, 704-705
Clasificación Europeo Americana revisada de neoplasias linfoides, 980
Clitoroplastia, en genitoplastia feminizante, *860-861*, 861
Cloaca, extrofia, 521-528
    anatomía, 521, *521-522*
    anomalías relacionadas, 523-524, 524c
    cubierta, 523
    defectos clásicos, 521, *521-522*
    desarrollo, "desplazamiento caudal", teoría, 522
      teoría del "efecto en cuña", 522
    embriogénesis, 521-523, *522*
    evaluación preoperatoria, 524-525
    incidencia, 523
    tratamiento, 525-528
      cierre de onfalocele, 525, *526*
      intestinal, 526-527, *526*
      reconstrucción de genitales, 527-528
      reparación de mielodisplasia, 528
      resultados, 528
      de las vías urinarias, 527
  persistente, con ano imperforado, 503, *503-504*
    reparación, 512-514, *513-514*
  definición, 503
Clostridium perfringens, en enterocolitis necrosante, 470
Clostridium tetani, 163

Coagulación intravascular diseminada, 69-70
pruebas para, 66
Coagulación, sistema. *Véase también* Hemostasia
de neonatos, 68-69
trastornos, 61-66
Coágulo sanguíneo (trombo), formación de, estímulo inicial, 61
Cóccix, lesiones, 252
Cohen, procedimiento a través del trígono, para reflujo vesicoureteral, *760*
ventajas y desventajas, 760c
Colágena bovina, inyecciones, para vejiga neurógena, 774
Colangiopancreatografía endoscópica retrógrada, en pancreatitis, 657, *660*
Colangitis, como complicación de portoenterostomía, 616-617
Colecistectomía, 71
Colecistitis, no litiásica, 622
Colectomía, para poliposis adenomatosa familiar del colon, *590*, 591
subtotal, para colitis ulcerativa, 575
Colédoco, quistes, 618-621
clasificación, 618, *619*
cuadro clínico, 618-619
diagnóstico, 619
patogenia, 618
patología, 619, *620*
tipo 5 (enfermedad de Caroli), 620
tratamiento, 619, *620*
resultados, 621
Colelitiasis, 71
colesterol, 622
hemolítica, 622
nutrición parenteral total y desarrollo de, 36
Colestasis, en lactantes, causas, 610-611, 610c
neonatos, trasplante hepático, 629-632, 630c
relacionada con nutrición parenteral, 36
Colesterol, colelitiasis por, 622
niveles elevados, como complicación de nutrición parenteral total, 32
Colgajos, base meatal, complicaciones, 819c
reparación de hipospadias, 811, *812*
desvitalizados, 818
isla prepucial transversa, en reparación de hipospadias, 813, *816*
isla sobrepuesta, complicaciones, 819c
reparación de hipospadias, 812, *815*
Colitis ulcerativa, 572-580
anemia relacionada con, 573
artralgia relacionada, 573
cáncer de colon relacionado, 573
estudios de HLA-W27 en, 572
etiología, 572
evolución clínica, 573
exploración clínica, 573-574
lesiones cutáneas relacionadas, 573
manifestaciones extraintestinales, 573
osteomalacia relacionada, 573
osteoporosis relacionada, 573
patología, 572-573
retraso en el crecimiento relacionado, 573
tratamiento no quirúrgico, 574
tratamiento quirúrgico, 574-577, *575-576*
cierre de ileostomía, 578
colectomía subtotal, 575
experiencia clínica, 577-579, *577-578*
ileostomía de derivación, 579
indicaciones, 574
operación de descenso ileal recto, 576
proctocolectomía subtotal, 575, *575*
reservorio, ileal continente de Kock, 575
lateral isoperistáltico, *577-576*, 576
resultados, 579-580
tipos de saco utilizados en, 576, *576*
Coloides, para paciente quemado, 174
Colon, actividad, tipos de, 533
atresia, 444-445, *444*
contra atresia ileal, 437
pacientes con, 445
cáncer, relacionado con colitis ulcerativa, 573
conducto, derivación urinaria, para vejiga neurógena, 774-775
desmosis, 482
duplicaciones quísticas, 564, *565-566*, 566
enfermedad de Crohn. *Véase* Crohn, enfermedad
inflamación. *Véase trastorno inflamatorio específico*; p.ej., Colitis ulcerativa
interposición, programación, 360
en reposición esofágica, 355-360, *356-358*, *360*
trauma, 223
tumores polipoides, 587c
ulcerativo. *Véase* Colitis ulcerativa
Colostomía, ano imperforado, 507-508
cierre, tratamiento posoperatorio, 516, 516c
construcción, en reparación de extrofia cloacal, 526, *526*
enfermedad de Hirschsprung, 488-489
Columna vertebral,
cervical, control, en manejo de la vía respiratoria, 196, *197*
imágenes radiográficas, en paciente con lesión encefálica, 237
lesión, 252
lesión, 252, *253*
evidencia clínica, 252
lesiones sacra y coccígea, 252
lumbar, fractura de Chance, 225, *225*
torácica, fractura, 252
Comedónico, nevo, 1005
Compartimiento, síndrome, como complicación de traumatismo ortopédico, 250-251
Compresión neumática intermitente, para hemangioma, 1018
con síndrome de Klippel-Trenaunay, 1022-1024, *1023*
para linfedema, 1032, *1032*
Compresión, tratamiento, para hemangioma, 1018, *1018-1019*
Compuesto, nevo, 1006
Conciencia, nivel de, nemotecnia AVPV para valorar, 199
Concusión, 237-238
clasificación y tratamiento, 238c
Condilomas acuminados, (verrugas venéreas), 968, 1054-1055, *1055*
Condromalacia traqueal, 285-286
Conducto arterioso, cierre de, 100
permeable, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 108
Conducto deferente, hipotonía posoperatoria, 518, 518c
lesión, como complicación de reparación de ano imperforado, 518
durante herniorrafia, 695
neurógeno, como complicación de reparación de ano imperforado, 518
Congénita, hiperplasia suprarrenal, crisis suprarrenal, 856
neonatos XX con, asignación femenina, 858
seudohermafroditismo femenino secundario, 850
Congénita, obstrucción de la salida gástrica, 418, *418*
Congénito, quiste broncógeno, 295, *295*
Continencia. *Véase también* Incontinencia
anorrectal, estructuras anatómicas afectadas, 530-533, *530-532*
fisiología, 533-534, *533*
normal, 530
social, 530
después de reconstrucción del cuello vesical, 801
Continente, estoma cateterizable, para vejiga neurógena, 774, *774*
Contraste, enemas con, para íleo por meconio, 460, 462, *462*, 463
evacuación del tapón de meconio después de, 465, *465*
Controlada, ventilación mecánica, 81
Contusión, cerebral, 238, *238*
miocárdica, 214
pulmonar, 210-211
Contuso, traumatismo
bronquial, 211-212, *212*
diafragma, 216-217
miocardio, 214, *215*
tráquea, 211-212, *212*
Copperhead (hoyuelos en la cabeza), mordedura de serpiente, 165-166
Coral, serpiente, 164
veneno de, 166-167
Corazón. *Véase también entradas Cardiaco(a)* y *Cardio-*
enfermedad congénita. *Véase* Cardiopatía congénita
insuficiencia congestiva, tumores vasculares hepáticos relacionados con, 938-939
respuesta a, pérdida sanguínea traumática, 198c
Cordón sexual, tumor de estroma, ovárico, 1064, *1064*
Coriocarcinoma, 1066
Corneales, quemaduras, 176
Corporal, composición, medición de, 19-20
Corrosiva, lesión, del estómago, 421
Corticosteroides, para colitis ulcerativa, 574
mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Cortisol plasmático, en síndrome de Cushing, 1085
Cosmética, después de reparación de hipospadias, 810-811

Costal, caja, anormalidad, en síndrome de Poland, 264, *266*
Costillas, anomalías, en atresia esofágica, 374
fractura, 209, *210*
Cowden, síndrome, 588c, 596
Cowper, glándula, quistes en conductos, *777*
Cráneo, fractura, basilar, 242
deprimida, 241-242, *241*
lineal, diastática y en crecimiento, 241
quistes epidermoides, 966
Craneópagos, gemelos, 1102-1104, *1102*
investigación, 1103
parásito, 1104
tratamiento quirúrgico, 1103-1104
Creciente, fractura, del cráneo, 241
Crecimiento, factores, papel, en falta de descenso testicular, 697
requerimiento nutricional para, 25
Crecimiento, intrauterino, trastornos relacionados con desviaciones en, 1, *1*
posoperatorio, después de trasplante hepático, 643
recuperación del, fórmula para estimar, 34
Crecimiento, placas, fractura, clasificación de Salter, 248, *248*
Crecimiento, recuperación de, fórmula para estimación de, 34
Crecimiento, retraso en
colitis ulcerativa y, 573
como complicación de quimioterapia, 885
pacientes con hernia diafragmática congénita, 331
Crecimiento, ritmo de, de lactante prematuro, 19
neonato, 19
Cricoidea, procedimiento para separación, anterior, para estenosis subglótica, 282, *282*
criterios para, 282c
Cricotraqueal, resección parcial, con anastomosis, para estenosis subglótica, 284, *284*
Criocirugía, 894
Crioprecipitado, transmisión de infecciones virales por, 67
Criptitis, 541
Criptorquidia, tumor de Wilms relacionado con, 906
Criterios Internacionales para Clasificación de Neuroblastoma, 925c
diagnóstico, 926c
Criterios de Respuesta Sistémica para Clasificación Internacional de Neuroblastoma, a la quimioterapia, 930c
Crítica (alerta), temperatura, definición, 5
Crohn, enfermedad, 580-587
apendicitis contra, 602, *603*
complicaciones, 581-582
etiología, 580
exploración física, 581, *582*
forma colónica, 580
historia natural, 581
índice de recurrencia, 587
localización, relación con los síntomas, 583c
manifestaciones extraintestinales, 581
patología, 580-581
tratamiento no quirúrgico, 582
tratamiento quirúrgico, 582-583
apendicectomía, 586
experiencia clínica con, 583-586, *583*, 584c, *585*
hiperalimentación intravenosa previa, 584
indicaciones, 583, 584c
proctocolectomía, total con ileostomía, 584-585, *585*
resección intestinal con anastomosis, 585, *585*
resultados, 586
tipos de operaciones, 584c
úlceras, 580
Cromosoma(s), deleciones o translocaciones, en neuroblastomas, 924, 934
Cronkhite-Canada, síndrome, 588c, 596
Crup (laringotraqueobronquitis viral), 289, 289c
posoperatorio, 43
Crural, nervio, parálisis, como complicación de reparación de ano imperforado, 518
Cuadruplicación del uréter, 733
Cúbito, fracturas, 251
Cuello. *Véase también entradas* Cervical
duplicaciones quísticas, 560
higroma quístico, 1027, *1027*
lesiones
dermoides, 966, 1045
epidermoides, 1045
ganglios linfáticos inflamatorios, 1046-1048, *1046-1047*
hemangioma parotídeo, 1049-1050
hoyuelos, senos y quistes preauriculares, 1042, *1042*
origen embrionario de, 1038-1046
quistes del conducto tirogloso, 1042-1045, *1043-1044*
ránula quística como, 1048-1049, *1049*
remanentes del aparato branquial como, 1038-1041, *1041*
sialadenitis, 1049-1050
tortícolis, 1045-1046
linfoma no Hodgkin, 982
neuroblastoma, 926. *Véase también* Neuroblastoma
rabdomiosarcoma, 992, 996-997
regiones del, en un embrión de cinco semanas, 1038, *1039*
teratoma, 963-965, *964*
trauma, valoración de, 200
Cuerda, signo de, en estenosis hipertrófica pilórica infantil, 415, *415*
Cuerpo esponjoso, 803
Cuerpo extraño, 156-162
apéndice, 606
bezoares, 161, 421, *421*
divertículo de Meckel, 571
esófago, 159-162
batería de disco, 350
demostración radiográfica, 160, *160*
extracción, 160
lesión por, 349-351, *350-351*
moneda, 350
síntomas, 159-160
estómago, 161, 420-421
extracción broncoscópica, 159
instrumentos para la extracción, 156-157, *157-158*
laringe, 158-159
localización, 158
nariz, 157-158
oído, 157-158
tejido blando, 161-162
tráquea, 158-159
vagina, 1057
Cullen, signo de, en pancreatitis, 656, *656*
Cushing, síndrome (hipercortisolismo), 1084-1085
etiología, 1085c
Cutáneos, colgajos. *Véase* Colgajos perianales, 541

D

Dacarbacina, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Dacrón, injerto venoso, para hipertensión renovascular, 872, *872*
Daunorrubicina, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
de Quervain, tiroiditis de, 1078-1079
Defecación. *Véase también* Estreñimiento.
estructuras anatómicas afectadas, 530-532, *530*
patrones, 534
proceso, 533-534, *533*
Dehiscencia, definición, 129
después de cierre para extrofia vesical, 801
Dental, mala oclusión, como complicación de higroma quístico, 1027
Deportes, lesiones relacionadas con, 242-243
Deprimida, fractura, del cráneo, 241-242, *241*
Derivación,
aortoaórtica, toracoabdominal, para hipertensión renovascular, 872, *872*
aortorrenal, para hipertensión renovascular, 869-870, *871*
esplenorrenal, para hipertensión renovascular, 870
oxigenación por membrana extracorpórea, 103-104, *105*
venoarterial, 103
venovenosa, 103
Derivación(es), pleuroperitoneal, para quilotórax, 312
tipo H, tratamiento de hipertensión portal con, 625, *625*
transyugular intrahepática, tratamiento de hipertensión portal, 625
Dermatofibrosis lenticular diseminada, 1005
Dermoides
ceja, 966, *966*, 1045
cuello, 966
ovario, 1065
Derrame quiloso, 312
Desarrollo, discapacidades, apoyo nutricional, 34-35, 36c
retrasos, en pacientes con hernia diafragmática congénita, 331
Desbridación, de fracturas con heridas abiertas, 249
con resección, de hígado lesionado, 221
Descender, testículos sin. *Véase* Testículos, sin descender

Descompresión, de obstrucción en enfermedad de Hirschsprung, 487
Desflurano, para cirugía ambulatoria, 42
Deshidrogenasa láctica, como marcador de actividad patológica, en neuroblastomas, 923, 934
Desmoide(s), 970
en síndrome de Gardner, 592
Desmopresina, para enuresis nocturna, 766
Desmosis colónica, 482
Desnutrición, 19
Desot, signo de, 253
Desoxirribonucleico, ácido, en neuroblastomas, 924, 934
Despigmentado, nevo, 1005
"Desplazamiento caudal", teoría, desarrollo de la extrofia de la cloaca, 522
Destorsión manual, del testículo, 713
Detección para neuroblastomas, 924-925, 933
Detrusor, dinámica, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 843
músculo, contracciones no inhibidas de, 752
Detrusorrafia, extravesical para reflujo vesicoureteral, *759-760*
ventajas y desventajas, 760c
Detrusorrectomía, para vejiga neurógena, 771, *772-773*, 773
Dexametasona, fosfato sódico, para hemangioma subglótico, 288
prueba de supresión, para síndrome de Cushing, 1085
Dextrosa en nutrición parenteral total, 29, 29c
Di(2-etilhexil)ftalato, exposición a, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 108
Diacepam, para mordeduras de araña, 168
Diáfisis, fractura en, 251
Diafragma, anatomía, 320, *321*
contracción, reflujo y, 395-396
defectos, adquiridos y congénitos, 320. *Véanse también* Hernia diafragmática congénita; Retrosternal, hernia
desarrollo, 321, *322*
embriología, 321-322, *322*
eventración, 332-334, *333*
tratamiento quirúrgico, 333-334
rotura de, 230-331
Diafragmática, hernia, congénita, 322-331. *Véase también* Hernia diafragmática congénita
Diálisis, para, enfermedad renal terminal, 644-645
insuficiencia renal aguda, 55-56
Dializado, solución para, 56
Diarrea
apendicitis, 601
enfermedad de Hirschsprung, 484
intratable, 926
sanguinolenta
colitis ulcerativa, 573
enfermedad de Crohn, 581
Diastásica, fractura, del cráneo, 241
Diazóxido, para hipertensión, 58
Dieta. *Véase también* Nutrición
para ascitis quilosa, 1030
modificaciones, para enfermedad de Crohn, 582
para reflujo gastroesofágico, 401
restricciones, para quilotórax, 312
Digestivo, tubo
anomalías
relacionadas con extrofia de la cloaca, 523-524, 524c
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 838
cuerpos extraños en, 161
disfunción, después de reparación de atresia yeyunal, 442
duplicaciones, 556-566, 556c
cervical, 556c, 560
colónica, 556c, 564, *565-566*, 566
diagnóstico, 558
divertículos embrionarios, 557
duodenal, 556c, 563
duplicación parcial, 556-557
embriología, 556-558
entéricas, de las vías biliares, 563
gástrica, 556c, 562-563
ileal, 556c
recanalización defectuosa, 558
rectal, 556c, 564, 566
residuos de canal neurentérico, 557, *557*
torácica, 556c, 560, *561-562*, 562
tratamiento, 558-560, *559-561*
yeyunal, 556c, 563-564
enfermedades polipoides, 587-597, 587c, 588c. *Véase también la enfermedad específica*; p.ej., Poliposis adenomatosa familiar del colon
hemorragia, 624
tratamiento, 624-626, *624-625*
lesiones no operables, en niño infectado por HIV, 140
tratamiento, en reparación de extrofia cloacal, 526, *526*
Dihidrotestosterona, papel en la falta de descenso testicular, 697
Dilatación, para acalasia esofágica, 353
con globo. *Véase* Globo, dilatación con
quirúrgica, para hipertensión renovascular, 871-872
Dilatador "lucite", como abordaje no quirúrgico para la formación de la vagina, 1059
Dióxido de carbono, eliminación, durante ventilación mecánica, 74-77, *75-77*, 76c
medición, al final del volumen corriente, 10-11
presión urinaria, 53-54
tensión, arterial de, vigilancia, 10
urinaria, 53-54
tratamiento con láser de, para, estenosis subglótica, 281
hemangioma, 1022
hemangioma subglótico, 287-288
Discapacidad por trauma, 192, *193*
Disco, batería de, en esófago, 350
Disfagia, como complicación de, higroma quístico, 1027
reparación de atresia esofágica, 383-384
lusoria, 364
Disfibrinogenemia, 70
Disfunción orgánica múltiple, síndrome, definición, 130c
Disgerminoma, del ovario, 1066
Disnea, relacionada con tumores mediastínicos, 340
Displasia
angiohepática, 621
trasplante hepático para, 630
espondilotorácica (síndrome de Jarcho-Levin), 269-270, *270*
neuronal intestinal. *Véase*, Intestinal, displasia neuronal
renal multiquística, 723-724, *723*
contra hidronefrosis, 723
Displásico, nevo, síndrome de, 1007-1008, *1008*
Distensibilidad, pulmonar, determinación, 75, *76*
efectiva, 75
estática, curva, 76, *77*
de las mangueras del ventilador, 76, *77*
Distrofia torácica asfixiante (síndrome de Jeune), 266, 268-269, *269*
Diverticulectomía de Meckel, incidental, 571
Diverticulitis de Meckel, 570
Divertículo, como complicación de reparación de hipospadias, *818*, 819-820
embrionario, duplicaciones que surgen de, 557
esofágico, 352
de Meckel, 568-571. *Véase también* Meckel, divertículo
uretral, 776-777, *776*
DNA (desoxirribonucleico, ácido), en neuroblastomas, 924, 934
Dobutamina, para choque, 14c, 15
Docetaxel, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Dolor
apendicitis, 600
duplicación del tubo digestivo, 558
mamario, 1073
posoperatorio, 46-48
acetaminofeno, 47
fentanilo, 47
hidromorfona, 47
ketorolac, 48
morfina, 47
tratamiento, 47
ineficaz, factores en, 46
torsión testicular, 709-710
tratamiento, después de reparación de hernia inguinal e hidrocele, 691-692
pacientes quemados, 174, 176
Donador/receptor, disparidad, en trasplante hepático, 633
Donadores, órganos. *Véase* Organo, donador
Donadores vivos, en trasplante de hígado, selección de, 634
uso de, 634
trasplante renal, 646, 647
riesgo de rechazo, 650
Dopamina, para, choque, 14-15, 14c
hipertensión, 237
Doppler, exploración estetoscópica, de torsión testicular, 712

Dosis, intensidad de, agentes quimioterapéuticos, 881-882
ascendente, impacto positivo, 881
definición, 881
Down, síndrome, enfermedad de Hirschsprung relacionada con, 483
Doxiciclina, como esclerosante, para higroma quístico, 1029
Doxorrubicina, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Drash, síndrome, 856
Drenaje, peritoneal, para enterocolitis necrosante, 476
pleural, para quilotórax, 312
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 840-841, 843
por sonda de nefrostomía, en pieloplastia, 731
Drenajes, Jackson-Pratt, en portoenterostomía de Kasai, 616
resección de quiste del colédoco, 620
en la prevención de la infección, 126
Drinker-Shaw, pulmón de hierro, 74
Duhamel-Grob, procedimiento de, para enfermedad de Hirschsprung, 489, *489*
Duodenal, úlcera, 423
Duodeno
atresia, 430-432
anormalidades biliares, 430, *431*
clasificación, 430, *431*
diagnóstico, 430-431, *431*
etiología, 430
patología, 430
polihidramnios, 430
relacionada con tejido pancreático, 430
tratamiento, 431-432, *432*
análisis del paciente en, 432, *432*
vómito teñido de bilis o sangre, 430
carcinoma, en poliposis adenomatosa familiar del colon, 591
desarrollo embrionario, 449
estenosis, clasificación, 430, *430*
etiología, 430
contra rotación anómala, 454
lesión, tratamiento de, 222-223, *223*
quistes de duplicación, 563
Duodenoduodenostomía, 431, *432*
Duplicación
estómago, 422, *422-423*
incidencia, en atresia esofágica, 371
parcial, en duplicación gastrointestinal, 556-557
riñón en herradura, 720, *720*
tubo digestivo, 556-566. *Véase también* Digestivo, tubo, duplicaciones
uréter, 732-733, *733*
uretra, 775-776
vagina, 1062
vejiga, lado a lado, 794
vertical, 794
Durham Smith, reparación en dos etapas, de hipospadias, 813, *815*

E

Eagle-Barrett, síndrome. *Véase* Abdomen en ciruela pasa, síndrome
Earle, signo de, 253
Económicos, incentivos, en la prevención de accidentes automovilísticos, 203
Ectopia renal, cruzada, con o sin fusión, *719*
variaciones, 719-720
simple, 718-719
definición, 718
Ectópicos, restos pancreáticos, 655
Edad, gestacional, como factor en oxigenación por membrana extracorpórea, 101
materna, gastrosquisis relacionada con, 674
rotación anómala relacionada con, cuadro clínico, 453c
EDN, gen, en enfermedad de Hirschsprung, 479
EDNRB, gen, en enfermedad de Hirschsprung, 479
Educación, en la prevención de accidentes automovilísticos, 202
efectiva, 75
"Efecto de cuña", teoría, del desarrollo de extrofia cloacal, 522-523
Ehlers-Danlos, síndrome, e incidencia de hernia inguinal, 688
Ejercicio, tolerancia, en paciente con tórax excavado, 257
Eléctricas, quemaduras, 180, *181. Véase también* Quemaduras
Electrólitos, pérdida, en estenosis pilórica hipertrófica infantil, 416
en recién nacidos, 6
requerimiento nutricional, 21, 21c
Embolia, gaseosa, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 107
pulmonar, como complicación de quemaduras, 182
Embolización para hemangioma, 1020
Embriogénesis anormal, de extrofia de la cloaca, 521-523, *522*
Embrionario, carcinoma, del ovario, 1067
rabdomiosarcoma, 944
Empiema, 307-309
diagnóstico, 307-308, *308*
patogenia, 307
síntomas, 308
tratamiento, 308
resultados, 308-309
Empiema *necessitatis*, 308
Enalapril, para hipertensión, 58
Encefálico, trauma, 233-244
cuadro clínico, 237-243, *238-241*, *243*
evaluación inicial y tratamiento, 235, *236*
exploración neurológica, 235
fases, 233-234
fisiopatología, 233-235, 234c
imagen neurológica, 237
incidencia, 233
lesión, primaria, 234
secundaria, 234-235
muerte cerebral después de, 244
reanimación, 235-237
relacionado con, bicicleta, 242
deportes, 242-243
tratamiento, 237-243
valoración, 199
Encopresis (incontinencia fecal), como complicación de la operación para enfermedad de Hirschsprung, 493
tratamiento médico, 518-519
Encordamiento (curvatura), 803
dorsal residual, como complicación de reparación de epispadias, 801
grave, hipospadias escrotal con, 805, *806*
hipospadias, corrección, 808-809, *810*
persistente, como complicación de reparación de hipospadias, 820
Endocarditis bacteriana, profilaxis, 126-127
Endocrinas, glándulas, trastornos, 1077-1090. *Véase también trastorno específico*; p.ej., Graves, enfermedad, y en la glándula específica; p.ej., Tiroides, glándula
Endorrectal, procedimiento de descenso, para enfermedad de Hirschsprung, 490
Endoscopia, para reflujo gastroesofágico, 400
Endoscópica percutánea, gastrostomía, 425
para daño neurológico con reflujo, 405
Endoscopio(s), diámetro pequeño, extirpación de cuerpo extraño con, 156-157, *157*
Endoteliales, células, función hemostática, 61-62
Endotoxinas, 122
en choque séptico, 15
Endotraqueal, intubación, 196
compensación de fugas de aire, 196
determinación del tamaño de la cánula, 196
secuencia rápida, protocolo para, *196*
Enemas, con contraste, para íleo por meconio, 460, 462, *462*, 463
salida de tapón de meconio después de, 465, *465*
Energía gasto, medición de, 20
Energía, requerimientos, de lactantes de término y prematuros, 20, *20*
Enfisema, lobular congénito, 298-299, *299*
neonatal adquirido, 299-300, *300*, *301*
subcutáneo, 208-209
Enteral, nutrición, 26-28, 27c
para daño neurológico con reflujo, 405-406
Entéricos, senos, en la enfermedad de Crohn, 581, 583
Enterocistoplastia, para vejiga neurógena, 771, *772*
Enterococos, infecciones, rechazo de aloinjerto, 641
Enterocolitis, como complicación de la operación para enfermedad de Hirschsprung, 492
enfermedad de Hirschsprung, 484
necrosante. *Véase* Enterocolitis necrosante
Enterocolitis necrosante, 468-477
alimentos que contribuyen, 471
complicación de reparación de gastrosquisis, 679
cuadro clínico, 468-469, *468*
diagnóstico, 471-472, *472-473*
etiología, 469-470
factores de riesgo, 468, 469
incidencia, 468

infección relacionada, 470
inflamación relacionada, 471
inmunología intestinal relacionada, 470-471
lactantes, con peso muy bajo al nacer, 469
prematuros, 468-469, *468*
patogenia, 469-471
mecanismo propuesto, *471*
patología, 469, *470*
problemas circulatorios relacionados, 470
total, tratamiento, 475-476
tratamiento, 472-476
cierre del estoma, 476
drenaje peritoneal, 476
enfermedad, local, 474, *475*
segmentos múltiples, 474-475, *476*
médico, 472-473
pronóstico, 476-477
quirúrgico, 473-474
Enterocutánea, fístula, en enfermedad de Crohn, 581, 583
Enterotomía, con irrigación con *N*-acetilcisteína, para íleo por meconio, 463
Enuresis, 765-769
diurna, 767-769, *768*
definición, 767
tratamiento, 767
nocturna, 765-767
definición, 765
etiología, 765-766
evaluación, 766
tratamiento, 766-767
síndrome de frecuencia aislada, 767-768
Enuréticas, alarmas, 766
Enzima conversora de la angiotensina inhibidores para hipertensión renovascular, 868
Epidérmico, nevo, 1004
inflamatorio lineal verrugoso, 1004
Epidérmicos (epidermoides), quistes, 966-967
tumores, 967-968
Epidermólisis ampollar de la unión, atresia pilórica relacionada con, 418
Epididimitis, 711c, 715
imagen por centelleografía, 713
Epidídimo, papel del, en la falta de descenso testicular, 698
Epidural, hematoma, 238-239, *239*
tratamiento, 239
Epigástrica, hernia, 685
Epiglotitis contra crup, 289, 289c
Epignato, 965, *965*
Epipodofilotoxinas, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Epispadias, en extrofia vesical, reparación de, 796, *799*
complicaciones, 801
Epiteliales, tumores, malignos, 968
del ovario, 1063-1064, *1063*
Epitelioma, de Malherbe, calcificado, 968
Epstein-Barr, virus, infección, en periodo posterior al trasplante, 642
relacionado con enfermedad de Hodgkin, 976
Epulis congénito, 274, *275*, 970
Equinococos, quistes esplénicos, 666-667
quistes hepáticos por, 940-941
Eritema nodoso, relacionado con colitis ulcerativa, 573
Eritrocitario, paquete, para pérdida sanguínea, 198
Eritrocitos, paquete, para pérdida sanguínea, 198
Escala del Coma de Glasgow, pediátrica, 201c, 233, 234c
Escarlata, rojo, para quemaduras, 177c
Escherichia coli, en enterocolitis necrosante, 470
Esclerodermia esofágica, 352
Esclerosis endoscópica para varices, tratamiento de hipertensión portal, 625
Escleroterapia, para hemangioma, 1018
para higroma quístico, 1028-1029
percutánea, para síndrome de Klippel-Trenaunay, 1023-1024
para prolapso rectal, 543
Escroto
agudo, cuadro clínico, 711c. *Véase también* Testículos, torsión
calcificación, en peritonitis por meconio, *464*
hernia. *Véase* Hernia (herniación), inguinal
signo de "punto negro", en torsión testicular, 710
Esenciales, aminoácidos, en neonatos, 22-24, *22-23*, 22c
Esferocitosis hereditaria, 667-668
Esfínter esofágico inferior, 394
relajaciones transitorias, 397, *397*
Esfínter, músculo, del conducto anal
externo, *530-532*, 531
interno, 530-531, *530*
Esfinterotomía, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 843
Esfuerzo, incontinencia de, definición, 765
Esofagectomía, para ingestión masiva de álcalis, 349
Esofágica, manometría, en reflujo gastroesofágico, 400
Esófago, 346-365
acalasia, 352-354, *353*
tratamiento quirúrgico, 353
alteración en la peristalsis y reflujo, 395
anillos vasculares alrededor de, 364-366
diagnóstico, 365, *365*
tratamiento quirúrgico, 365
atresia, 370-389
abordaje clínico, 377-380
aislada, reparación, 382-383
tratamiento preoperatorio y abordaje clínico, 379-380, *380*
anomalías relacionadas, 373-374
clasificación, 372-373
con fístulas traqueoesofágicas distales, 372, *372*
abordaje quirúrgico, 380-383, *381-382*
tratamiento preoperatorio y abordaje clínico, 376-380, *378-380*
con fístulas traqueoesofágicas, dobles, 373, *374*
proximales, 372, *374*
diagnóstico, 376-376, *375-376*
embriología, 371
etiología, 371-372
fisiopatología, 374-375
hendidura laringotraqueoesofágica relacionada, 388-389, *388*
incidencia, 371-372
sin fístulas traqueoesofágicas, 372, *373*
síntomas, 375-376
tratamiento histórico, 370-371
tratamiento preoperatorio, 376-377
tratamiento quirúrgico, 380-383
atención con ventilador después de, 383
complicaciones, 383-387
disfagia, 383-384
erosión esofágica, 387
estenosis esofágica, 386-387
estrechamiento de la anastomosis, 384
fístula traqueoesofágica recurrente, 385, *385*
fuga o rotura de la anastomosis, 385
obstrucción de la vía respiratoria con apnea refleja, 385-386
quilotórax, 387
reflujo gastroesofágico, 384, 407-408, *408*
traqueomalacia, 385-386, *386*
resultados, 387
barotrauma, 351
de Barrett, 398, 409
cuerpos extraños, 159-161
batería de disco, 350
demostración radiográfica, 160, *160*
extracción, 160
lesión por, 349-351, *350-351*
moneda, 350
síntomas, 159
divertículo, 352
embriología, 346
esclerodermia, 352
esfínter inferior, 394
espasmo difuso de, 352, *352*
estenosis, congénita, 351-352
estrechamiento, 354, *355*
corrosivo, 354-355
en reflujo gastroesofágico, 408-409
fístula. *Véase* Traqueoesofágica, fístula
hemorragia por varices, en hipertensión portal, 623
tratamiento, 624-626, *624-625*
lesión química, 346-349
carcinoma de células escamosas en el sitio de, 354-355
ingestión de, ácido, 347
álcali, 346-347, *347-348*
tratamiento, de emergencia, 349
de estrechamiento, 349
inmediato, 347-349
subagudo, 349
perforación, 351, *351*
porción, abdominal, 346
longitud, reflujo y, 394
cervical, 346
torácica, 346
quiste de duplicación, en mediastino medio, 341, *342*
reflujo y alteración en la limpieza de, 395
reposición de, complicaciones, 363-364
interposición de colon, 355-360, *356-358, 360*
programación, 360

Esófago, reposición de *(Cont.)*
interposición gástrica, 361, 363, *363*
interposición de tubo gástrico, 360-361, *361-362*
principios, 355
sustitución yeyunal, 363-364
trastornos funcionales, 352-354, *352*
vigilancia del pH durante 24 horas, para reflujo gastroesofágico, 399-400
Esofagogástrica, unión, zona de alta presión cercana a, 394
Esofagomiotomía, para acalasia esofágica, 353
Esofagoscopia, en reflujo gastroesofágico, 400
rígida, en evaluación de lesión química, 347
Espacio muerto, en eliminación del dióxido de carbono, 74, *75*
Espasmo difuso, esofágico, 352, *352*
Espectrofotometría por reflexión, 12
Espejo materno, síndrome, 147
teratoma sacrococcígeo, 152
Espermático, cordón, lesión, durante herniorrafia, 695
Espesa, bilis, síndrome de, 621
Espina bífida, desarrollo, 557, *557*
Espinal, choque, 252
Espinal, conducto, extensión de neuroblastoma en, pronóstico para, 935
Esplenectomía, 71-72, 699-670
enfermedades por almacenamiento, 669
esferocitosis, 667-668
laparoscópica, 670
púrpura trombocitopénica idiopática, 668-669
sepsis después de, 670
talasemia, 669
total, 670
Esplénico, crisis de secuestro agudo, 668
Esplenogonadal, fusión, 665-666, *666*
Esplenomegalia en hipertensión portal, 624
Esplenorrenal, derivación, para hipertensión renovascular, 870
Esplenosis, 669
Espondilotorácica, displasia (síndrome de Jarcho-Levin), 269-270, *270*
Estafilococos, infecciones, rechazo de aloinjerto por, 641
Estenosis
duodenal
clasificación, 430, *430*
contra rotación anómala, 454
etiología, 430
esofágica
como complicación de reparación de atresia, 386-387
congénita, 351-352
laringotraqueal, 280-285. *Véase también* Laringotraqueal, estenosis
meato uretral, 775
pilórica hipertrófica infantil, 414-417, *415, 417. Véase también* Estenosis pilórica hipertrófica infantil
rectal, reparación de, 511
traqueal, 285
yeyunal
etiología, 432-434
manifestaciones clínicas, 438, *439*
patología, 434
supervivencia con, 436c
Estenosis pilórica hipertrófica infantil, 414-417
diagnóstico, 414-415
diferencial, 415
incidencia, 414
"oliva" pilórica en, 415
pérdidas electrolíticas, 416
regímenes de alimentación posoperatoria, 417
tratamiento, complicaciones, 417
laparoscópico, 416
piloromiotomía, 416, *417*
reposición de líquidos y electrólitos, 416
ultrasonografía, 415, *415*
vómito en proyectil, 414
Esterilidad, después de rotura o perforación del apéndice, 608
por lesión del cordón espermático, 695
Esternal, técnica de giro, reparación de tórax excavado, 259
Esternón, defectos, 264-266
ectopia, cervical del cordón como, 265
torácica del cordón como, 264-265, *268*
toracoabdominal del cordón como, 265-266, *268*
hendidura como, 266, *269*
Esternotomía, para rotura cardiaca, 214, *215*
Esteroides
colitis ulcerativa, 574
enfermedad de Crohn, 582
hemangioma, intralesional, 1020-1021
sistémico, 1019-1020, *1019*
subglótico, 288
lesión química esofágica, 347, 349
Estimuladores nerviosos eléctricos transcutáneos, para paciente quemado, 176
Estoma, cierre, después de resección quirúrgica de enterocolitis necrosante, 476
continente cateterizable, para vejiga neurógena, 774, *774*
Estómago. *Véase también entradas* Gástrico
bezoares, 421, *421*
cuerpos extraños, 161, 420-421
duplicación, 422, *422*
duplicaciones quísticas, 562-563
interposición de, en sustitución esofágica, 361, 363, *363*
lesión corrosiva, 421
lesiones, 414-425
enfermedad por úlcera péptica, 423-424
estenosis pilórica, 414-417, *415, 417*
gastrostomía para, 424-425, *425*
hiperplasia foveolar focal, 417-418
linfoma, 423
microgastria congénita, 419-420, *420*
obstrucción de la salida, 418, *418*
pólipos, 423
teratoma, 423
vólvulo, 418-419, *419*
perforación, 420
Estrechamiento, anastomótico, como complicación de reparación de atresia esofágica, 384
como complicación de sustitución esofágica, 364
como complicación de reparación de hipospadias, 818-819
esofágico, 355, *355*
corrosivo, 354-355
reflujo gastroesofágico, 408-409
uretral, 776
Estrechamiento, tratamiento, para lesión química esofágica, 349
Estreñimiento, anormalidades, estructurales como causa, 534
en la motilidad como causa, 535
neurológicas o musculares como causa, 534-535
carácter fecal anormal en, 534
crónico, como complicación de operación para enfermedad de Hirschsprung, 492
después de reparación de ano imperforado, 518
diagnóstico, 535-536, *536*
enfermedad de Hirschsprung, 484, 535, 537
fisiopatología, 534-535
funcional, 535
tratamiento, 536-537
tratamiento, 536-537
Estreptocinasa para empiema, 309
Estrés psicológico y enuresis nocturna, 765
Estridor, 277
Estudiantes Contra los Automovilistas Ebrios, 202
Etopósido, esquema de administración, 880
mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Eucapnia, definición, 235
Evanescente, vía biliar, síndrome de, 640
Eventración, del diafragma, 332-334, *333*
tratamiento quirúrgico, 333-334
Excisión. *Véase* Quirúrgica, excisión/resección
Excreción, fraccional, como índice de función renal, 52-53
de solutos renales, volumen urinario mínimo para, 51, 52c
Excretora, urografía, diagnóstica, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 832, *833, 842*
Exotoxinas, 122
Extracorporeal Life Support Organization, 99
Extrauterino, tratamiento durante el parto, para oclusión traqueal, en hernia diafragmática congénita, 153
Extremidad, salvamento, principios de, 249
Extremidades
amputación, parcial, 248
con pérdida ósea, 250
reimplantación después de, 250
traumática, 250, *250*
hemangioma, 1016-1019, *1016-1018*
inferiores, anomalías
relacionadas con extrofia de la cloaca, 524, 524c
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 838
fracturas, 253-254
valoración, 201
rabdomiosarcoma, 993, 998, *999*
superiores, fracturas, 251-252
valoración, 201

Extrofia, cloacal, 521-528. *Véase también* Cloaca, extrofia
vesical, 794-802. *Véase también* Vejiga, extrofia
Extubación fallida, tratamiento del paciente, 89, 89c

F

Factor VIIa, producción, 62
Factor VIII, deficiencia (hemofilia clásica, hemofilia A), intervenciones quirúrgicas y, 64-68
vida media, 67
Factor IX, deficiencia (enfermedad de Christmas, hemofilia B), intervención quirúrgica y, 66-68
vida media, 67
Factor XIII, deficiencia, 68
detección, 65
Factor de necrosis tumoral, 15
alfa, en enterocolitis necrosante, 471
respuesta inmunitaria, 123
Factor tensoactivo, deficiencia, en hernia diafragmática congénita, 323
tratamiento, 326
en recién nacidos, 8-9
tratamiento de reposición, 92-93
Factores, concentrados, transmisión de infecciones virales por, 66
pruebas para, 66
Falciforme, hemoglobina, 70
Falta de crecimiento, apoyo nutricional en, 34
pacientes con hernia diafragmática congénita, 331
reflujo gastroesofágico, 398
Familiar, pancreatitis, 659
Familiares, antecedentes, en enuresis nocturna, 765
Faringe, teratoma, 965
Fármacos. *Véase también el nombre o grupo específicos*
cáncer. *Véanse* Quimioterapéuticos, agentes; Quimioterapia
farmacocinética y vigilancia, 128
inotrópicos, para choque, 13-15, 14c
preoperatorios, 42
Fasciítis necrosante 129
después de apendicectomía, 605
Fasciítis nodular, 970
Fecal, incontinencia (encopresis), como complicación de operación para enfermedad de Hirschsprung, 493
tratamiento médico, 518-519
Fecalito, causa de apendicitis, 600, 601, *602*
después de apendicectomía, 607
Fell-O'Dwyer, aparato, 74
Feminización testicular, síndrome de, tratamiento, 859
Feminizante, genitoplastia, para anomalías de intersexualidad, *859-861*, 861-862
Femoral, hernia, 688
Fémur, fracturas, 253
Fenobarbital, previo a gammagrama con ácido iminodiacético con tecnecio 99m, 612
Fenretinida, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Fentanilo, para, cirugía ambulatoria, 42
dolor posoperatorio, 47
quemaduras, 176
como sedante, para reducción de hernia inguinal incarcerada, 694
Feocromocitoma, 1087
Ferritina, como marcador de actividad patológica, 923
Fertilidad. *Véase también* Infertilidad
y testículos sin descender, 699
Férula, durante la fase de cicatrización de ingestión de álcalis, 349
Fetal, circulación, normal, 100
persistente, 100
con hernia diafragmática congénita, 323
Fetal, cirugía
abierta y endoscópica, pronóstico materno con, 146-147, 147c
arreglo del quirófano para, *149*
hernia diafragmática congénita, 149-151, *150*
justificación para, 146, 292
malformación adenomatoide quística congénita, *6*, 151
obstrucción de vías urinarias, 152-153, 152c, *153*
posición materna para, *148*
problemas susceptibles de corregir en, 149-153
riesgos y beneficios, 146-147, 147c
técnicas, 147-148
para histerotomía abierta, 147, *148*
para procedimientos de invasividad mínima, 147-148, *149*
teratoma sacrococcígeo, 151-152
trabajo de parto prematuro en, 148-149
tratamiento de la madre y el feto después de, 148
Fetal, hidromucocolpos, 1052
Fetal, hipoplasia pulmonar, procedimiento TAPON para, 151
Fetal, madurez pulmonar, 8
Fetal, quiste ovárico, 1052
Fetales, lesiones, diagnóstico sonográfico, 146
Fetiforme, teratoma, 952, *954*
Fetoproteína alfa, como marcador tumoral
cáncer testicular, 704
carcinoma hepatocelular, 944
hepatoblastoma, 942
teratoma, 953
tumores ováricos, 1065, 1066
sérica materna, en gastrosquisis, 675
Fibrina, formación de, 63
trastornos, 69-70
pegamento de, como esclerosante, 1029
Fibrinógeno, determinación, 65
Fibrinólisis, 63
exceso, 70
Fibrinolítico, tratamiento, para empiema, 308
Fibroadenoma mamario, 1074
Fibroblastoma, células granulares, 970
Fibroma, 969-970
Fibromatosis musculoaponeurótica, 970
Fibroquística, enfermedad, mamaria, 1074
Fibrosarcoma, 970
Fibrosis hepática congénita, 623
Fibrosis quística
aspectos clínicos, 315
diagnóstico, 315-316
equivalente de íleo por meconio en, 466
gen, 460
íleo por meconio, 460-463. *Véase también* Meconio, íleo por
e incidencia de hernia inguinal, 688
patología, 315
peritonitis por meconio, 463
prueba de sudor, 463
regulador de conductancia transmembrana, 461
síndrome de tapón de meconio, 464-465
tratamiento, 314
Fibroso, tejido, tumores de, 969-970
Fick, ecuación, en el cálculo del consumo de oxígeno, 12
Fiebre en apendicitis, 601
FIGO, clasificación, de tumores ováricos, 1062c
Filoides, tumor, 1074-1075
Filtración glomerular, tasa, 50-52, 52c
medición, depuración de insulina en, 51-52
mínimo, para excreción, neonatal contra adulto, 6-7
Fimosis, 824
Fístula, cutánea, con ano imperforado en lactante femenino, 502, *502*
reparación, 511
en lactante masculino, 501, *502*
reparación, 508
Fístula entre el recto y el cuello vesical, reparación, 510, *511*
Fístulas
anal, 540
arteriovenosas, 1015
branquiales, 1038-1040, *1039*
como complicación de reparación de hipospadias, 818
cutáneas, con ano imperforado
lactante femenino, 502, *503*
reparación, 511
lactante masculino, 501, *502*
reparación, 508
enterocutánea, en enfermedad de Crohn, 582
entre el recto y el cuello vesical, reparación, 510-511, *511*
esofagocutánea, tratamiento, 359
pancreática, 659
rectouretral, 501, *502*
reparación, 509-510, *509-510*
rectovesical, 501, *502*
tipo H, 372, *373*
reconocimiento, en la lactancia, 376, *376*
traqueoesofágica. *Véase* Traqueoesofágica, fístula
uretral congénita, 776
uretrocutánea, 801
uretrovaginal, 518
vaginal, en ano imperforado, 503
reparación, 512
vestibular, 502-503, *503*
con ano imperforado, 502-503, *503*
reparación, 511-512, *512*
Fisura anal, 540-541
Fisuras vesicales, como variante de extrofia de la vejiga, 794
Fitobezoares, 161, 421
Flucitosina para infección, 128
Fluconazol para infección, 128
5-Fluoruracilo, mecanismo de acción y toxicidad, 883c

Foley, sonda, extracción de cuerpo extraño con, 350
Fólico, ácido, uso en periodo próximo a la concepción, 769
Fórmula infantil, composición, 26c
contra leche materna, 26
Fósforo, trastornos, como complicación de la nutrición parenteral total, 31
Fototerapia, para hiperbilirrubinemia, 5
Foveolar, hiperplasia focal, infantil, 417-418
Fowler-Stephens, orquidopexia, para falta de descenso testicular, 701
Fracturas
Chance, 225, *225*, 252, *253*
costal, 209, *210*
cráneo
basilar, 242
deprimida, 241-242, *241*
lineal, diastática y de crecimiento, 241
espinal, 252-253
extremidad, 251-254
abierta, 249, 249c
patrones, 251-252
valoración, 201
incidencia y epidemiología, 247
Monteggia, 251
pélvica, 253
placa de crecimiento, clasificación de Salter, 248, *248*
rama verde, 248
torus o hebilla, 248
Fresa, hemangioma capilar, 1015
marca, 1015
Fuga, de anastomosis esofágica, como complicación de reparación de atresia, 385
después de procedimiento de sustitución del colon, 359
Furosemida, infusión intravenosa
para hiponatremia, 58
para insuficiencia renal aguda, 58

G

Galactorrea, 1073
Ganciclovir para infección, 128
Ganglionares, células, daño adquirido, 482
inmadurez, 481
quistes, 971
Ganglioneuroma, maduración de neuroblastoma en, 933
en mediastino posterior, 341
Gardner, síndrome, 588c, 592-593
Gaseosa, embolia, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 107
Gases, intercambio, durante ventilación de alta frecuencia, 90, *90*
durante ventilación mecánica, 74-80
Gasto energético en reposo, 21
Gastrectomía, para ingestión masiva de álcalis, 349
Gástrica, atresia del antro, 418
obstrucción de la salida, congénita, 418, *418*
perforación, 224-225, 420
sonda, interposición, en sustitución esofágica, 360-361, *361-362*
úlcera, 423-424
Gástricas, duplicaciones, 422, *422-423*
membranas en el antro, 418, *418*
tratamiento quirúrgico, 418
Gástrico. *Véase* Estómago
vaciamiento, retraso en, 393-394
papel de, en reflujo gastroesofágico, 396-397
vólvulo, 418-419, *419*
mesentericoaxil, 418, *419*
organoaxil, 418, *419*
Gástricos, pólipos, 423
en poliposis adenomatosa familiar del colon, 591
tumores, 422-423
Gastrinoma, 662
Gastritis, *Helicobacter pylori*, 424
Gastroesofágico, reflujo. *Véase* Reflujo gastroesofágico
duplicación ureteral, 732-733, *733*
vesicoureteral. *Véase* Vesicoureteral, reflujo
Gastrosquisis, 673-679
contra onfalocele, 675
definición, 673
detección prenatal, 675-676, *675*
diagnóstico, niveles séricos maternos de fetoproteína alfa, 675
ultrasonografía, 675, *675*
embriología, 673-674, *673*
experiencia con los niños del *Vanderbilt Children's Hospital*, 682
nacimiento de lactante con, 676, *676*
tratamiento
complicaciones posoperatorias, 679
complicado por atresia intestinal, 678, *679*
no quirúrgico, 677-678
preoperatorio, 676
quirúrgico, 676-678, *678*
Gastrostomía, 424-425
botón de, 425
complicaciones después de, 425
para daño neurológico con reflujo, 405
endoscópica percutánea, 425
de Janeway, 424
sonda, colocación, en niño con HIV, 140
inserción, complicaciones después de, 425
técnica de Stamm, 424, *425*
Gastroyeyunostomía, Roux en Y, con saco J, 420, *420*
Gastrulación, 952
Gaucher, enfermedad de, 669
Gemelos, siameses (unidos), 1092-1104
cefalópagos, *1093*, 1104
clasificación, 1093-1094, *1094*, 1094c
consideraciones para el tratamiento, 1094-1095
craneópagos, 1102-1104, *1102*
estudio, 1103
parásito, 1104
tratamiento quirúrgico, 1103-1104
embriología, 1092-1093, *1093*
incidencia, 1093
isquiópagos, 1098-1101, *1099*
estudio, 1100
parásito, 1100-1101
tratamiento quirúrgico, 1100
onfalópagos, 1095-1097, *1095*
estudio, 1096
parásito, 1097, *1097*
tratamiento quirúrgico, 1096-1097
parápagos, 1098, *1098*
pigópagos, *1099*, 1101-1102, *1101*
estudio, 1101
parásito, 1102
tratamiento quirúrgico, 1101-1102
raquípagos, 1104, *1104*
toracópagos, *1094*, 1095-1097
estudio, 1096
parásito, 1097, *1097*
tratamiento quirúrgico, 1096-1097
Gen *NF-1*, 968
Gen *NF-2*, 968
Género, asignación, factores considerados en, 858
neonatal, arbitraria, 852
preoperatoria, en reparación de extrofia de la cloaca, 524
tratamiento de anomalías intersexuales, *857-858*, 858-860
Genes. *Véase también el gen específico*; p.ej., RET, gen
fibrosis quística, 460
supresor de tumores, 877
en tumor de Wilms, 907
Genitales, anomalías, relacionadas con extrofia de la cloaca, 524, 524c
reconstrucción, en reparación de extrofia de la cloaca, 527-528
trauma, abuso sexual y, 230, 1056-1057, *1056*
Genitoplastia, feminizante, para anomalías intersexuales, *859-861*, *861-862*
Genitourinario, sistema. *Véase también la parte específica*
defectos,
relacionados con, ano imperforado, 505
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 831-837, *831*, *833*, *835-837*
tumor de Wilms, 906
rabdomiosarcomas, 997-998, 997-998
trauma, 226-230
Gentamicina, para quemaduras, 177c
Germinales, células, primordiales, en teratomas, 952
Germinales, células, tumores de mediastino, 343
ovario, 1064-1067
mixto, 1067
testicular, 704-705
Gestacional, edad, como factor para oxigenación por membrana extracorpórea, 101
Gigantes, células, neumonía intersticial, 318
sinovioma, 971
Ginecomastia, 1071-1072
trastornos relacionados con, 1072c
Glande, forma cónica, en reparación de hipospadias, 809
procedimiento de aproximación, en reparación de hipospadias, 812, *813*
Glanzmann, trombastenia, 63
Glenn-Anderson, procedimiento, para reflujo vesicoureteral, ventajas y desventajas, 760c
Glioma, radioterapia estereotáctica para, 893
termorradioterapia para, 894

Globo, dilatación con, para acalasia esofágica, 353
de estrechamiento esofágico, 354
Glomo, tumor vascular, 970
Glucógeno, enfermedad por almacenamiento, 661-662
Glucosa-6-fosfato, deficiencia (enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo I), 661-662
Glucosa, hiperpotasemia, 55c
intolerancia, como complicación de nutrición parenteral total, 31
metabolismo, en neonatos, 2
Glutamina, 22-23, 22c, *23*
Golpe, lesión por, en trauma encefálico, 234
Gomco, pinza, 826
Gónada, asimetría, en hermafroditismo verdadero, *855*
biopsia, en anomalías intersexuales, 857
Gonadal, disgenesia, mixta, fisiopatología, 856
mosaico 45X46XY en, 853c, 856
tratamiento, 859
Gonadal, estroma, tumores testiculares, 705-706
Gonadal mixta, disgenesia, fisiopatología, 856
mosaico 45X46XY en, 853c, 856
tratamiento, 859
Gonadoblastoma, ovárico, 1064
testicular, 706
Gonadotropina coriónica humana, como marcador tumoral
para carcinoma embrionario, 1067
para teratoma, 953
papel de, en la falta de descenso testicular, 697
Grande para edad gestacional, lactante, 1
Grandes vasos, lesiones a, 212-214
Granular, célula, fibroblastoma, 970
Granulocito, factor estimulante de colonias de, para sepsis, 17
Granulocitos y macrófagos, factor estimulante de colonias de, para sepsis, 15-17
Granuloma piógeno, 967-968, 1024-1025
Granulosa, células, tumor ovárico, 1064, *1064*
Grasa, emulsión, bleomicina en aceite como esclerosante, para higroma quístico, 1028
necrosis, del tejido mamario, 1072
Grasas, en nutrición parenteral total, 29, 29c
requerimiento nutricional, 24-25, *25*
Graves, enfermedad, 1079-1080
Grey-Turner, signo, en pancreatitis, 656
Guante, lesiones por desprendimiento en, 248, 249
Guante de seda, signo, en hernia inguinal, 690

H

H, antígenos, en infección urinaria, 748c
H, tipo, duplicación de la uretra, 776
fístulas, 372, *373*
reconocimiento, en la lactancia, 376, *376*
procedimiento de derivación, tratamiento de la hipertensión portal, 625, *625*
H_2, receptor, antagonistas para reflujo gastroesofágico, 401
Haddad, síndrome, 483
Haddon, matriz fase-factor, para prevención de accidente automovilístico, 202, 203c
Halo, nevo en, 1006
Halotano, para cirugía ambulatoria, 42
Hamartoma mesenquimatoso, hepático, 940
quístico, 305
múltiple, síndrome, 596
Hashimoto, tiroiditis de, 1078, 1078c
Hebilla, fractura en, 248
Heces, carácter anormal, 534
Helicobacter pylori, en divertículo de Meckel, 569
Helicobacter pylori, infección, enfermedad ulcerosa relacionada con, 423, 424
linfoma gástrico relacionado con, 423
Hemangioma, 1014-1022
arterial, 1015
capilar, 1015
en fresa, 1015
cavernoso, 1015
clasificación, 1015-1016
complicaciones, 1016, *1016-1018*
congénito, 1015-1016
diagnóstico, 1016
factores angiógenos, 1014
granuloma piógeno relacionado con, 1024-1025
hemangiomatosis neonatal relacionada con, 1022
hepático, 938-939
intramuscular, 1024, *1025*
juvenil, 1015
mixto, 1015
parotídeo, 1049
patogenia, 1014-1015
síndrome, de Kasabach-Merrit relacionado con, 1022
de Klippel-Trenaunay relacionado con, 1022-1024, *1023-1024*
de Maffucci relacionado con, 1022
Proteus relacionado con, 1024
subglótico, 287-288, *287*
tratamiento, 1017-1022
compresión, 1018, *1018-1019*
embolización, 1021
esteroides, intralesionales, 1020-1021
sistémicos, 1019-1020, *1019*
interferón alfa, 1020
láser, 1021-1022
observación, 1017-1018
quimioterapia, 1019
quirúrgico, 1021, *1021*
radiación, 1019
soluciones esclerosantes, 1018
Hemangiomatosis neonatal benigna contra difusa, 1022
Hematoma
duodenal, 222
epidural, 238-239, *239*
tratamiento, 239
intracerebral, 238
retroperitoneal, tratamiento, 226
subdural
agudo, 239, *240*
crónico, 240, *240*
relacionado con maltrato, 243
Hematuria, como signo de trauma renal, 226
Hemihipertrofia, tumor de Wilms relacionado con, 906
Hemobilia, tratamiento, 221
Hemodiálisis, catéteres para, 117, *117*
Hemofilia, clasificación, 67
cirugía y, 66-68
dosis en bolo de factor en, 68
indicaciones, 67
púrpura palpable en, 64
Hemofilia A (clásica), cirugía y, 66-68
Hemofilia B (enfermedad de Christmas), cirugía y, 66-68
problemas en, 68-69
Hemoglobina, fetal contra adulto, 4
Hemoglobina S, 70, 668
Hemolítica, anemia, en neonatos, 4
colelitiasis, 622
Hemolítica, ictericia, congénita, 667-668
Hemorragia. *Véase también entradas de* Hemorrágica(o)
como, complicación de higroma quístico, 1027
reparación de hipospadias, 818
control de, durante hepatectomía, 636
paciente traumatológico, 198
divertículo de Meckel, 569-570, *570*
duplicación del tubo digestivo, 558
falta de, como factor para oxigenación por membrana extracorpórea, 101
intracraneal, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 107-108
pólipos juveniles, 588
subaracnoidea, 240
tubo digestivo, 624
tratamiento, 624-626, *624-625*
varices esofágicas, en hipertensión portal, 623
tratamiento, 624-626, *624-625*
Hemorrágica, anemia, en neonatos, 4
Hemorrágicas, contusiones, *238*
Hemorrágico, choque, como complicación de traumatismo ortopédico, 250
Hemorroides, 541
Hemostasia, adhesión plaquetaria, 62-63
agregación plaquetaria, 63
bioquímica de, 61-63
células endoteliales, 61-62
defectos patológicos, 61
estructuras participantes, 61
evaluación clínica, 63-64
evaluación de laboratorio, 64-66
cuenta plaquetaria en, 65
estudios de función plaquetaria, 66
fibrinógeno en, 65
pruebas, de coagulación intravascular diseminada, 66
para detección de inhibidor, 65-66
de factores específicos, 66
tiempo, parcial de tromboplastina, 65
de protrombina, 65
de sangría, 65
de trombina, 65
fibrinólisis, 63
fisiología, 61-63
formación de fibrina, 63
generación de trombina, 63
neonatal, 68-69
plaquetas, 62

Hemotímpano, en fractura basilar del cráneo, 242
Hemotórax, tratamiento, 197, 210
Hendido, esternón, 266, *269*
Hepatectomía, control de la hemorragia durante, 636
Hepática, arteria, trombosis como complicación de trasplante hepático, 638, 639c
Hepática, fibrosis congénita, 623
Hepática, función, desarrollo de, 610
Hepática, insuficiencia, fulminante, trasplante de hígado para, 631
Hepática, resección, anatomía quirúrgica, *938*, 946
  estudios imagenológicos para, 945-946, *946*
  incisiones, 946
  lobectomía, derecha, 946, 947, *947*
    izquierda, 947, *947*
Hepática, vena, lesión, tratamiento de, 221
  obstrucción (síndrome de Budd-Chiari), 623
Hepáticas, metástasis, 945
Hepático. *Véanse también entradas de* Hígado
Hepático, aloinjerto. *Véase también* Hígado, trasplante
  falta primaria de función, 637-638, 638c
    monoetilglicina-xilidida relacionada con, 633
  nuevo trasplante en la muerte del, 642-643
  preparación quirúrgica, para trasplante, 634, *635*
  rechazo, agudo, 640
    complicaciones infecciosas como causa, 641-642
    crónico, 640-641
Hepático, hamartoma, mesenquimático, 940
Hepático, trauma, tratamiento, 220-221, *221*
Hepáticos, quistes, 940
Hepatitis B, como factor de riesgo para carcinoma hepatocelular, 943
  transmisión por mordedura humana, 167
Hepatitis C, como factor de riesgo para carcinoma hepatocelular, 943
Hepatitis en hemofílicos, 67
Hepatoblastoma, 941-943
  clasificación, 942, 942c
  cuadro clínico, 942, *942*
  epidemiología, 941
  fetoproteína alfa en, 942
  patología, 941, 941c
  pronóstico, 943
  trasplante hepático, 631
  tratamiento, 942-943
Hepatocelular, adenoma, 939
Hepatocelular, carcinoma, 943-944, *944*
  embolización química, 895, *895*
  factores de riesgo, 943
  trasplante de hígado, 631
Hepatoma, 943-944, *944*
Hereditaria, pancreatitis, 659
Heridas
  abdominales penetrantes, 220
  arañazo, 164
  dehiscencia, 129
  infección, como complicación de, operación para enfermedad de Hirschsprung, 492
    reparación de ano imperforado, 518
  quemaduras. *Véase también* Quemaduras
    atención de, 175-176, 177c
    coberturas, 180-181
  quirúrgica, clasificación, 126c
    infección localizada, 130
    infecciones de, 605
      tratamiento antibiótico, 605c
  tórax, con succión, 209
Hermafroditismo, masculino, fisiopatología, 855, *855*
  verdadero, cariotipo 46XX en, 851, 853c, 855-856
    clasificación, 851
    epidemiología, 850-851
    tratamiento, 859
Hernia (herniación)
  cerebral, síndromes de, 233, 234c
  diafragmática congénita. *Véase* Hernia diafragmática congénita
  epigástrica, 685-686
  femoral, incidencia, 688
  incarcerada contra torsión testicular, en neonato, 712
  inguinal, 687-695
    anatomía, 687
    bilateral, incidencia, 688-689
    complicaciones, 694
    directa, cuadro clínico, 690
      incidencia, 688
    embriología, 687-688, *687*
    enfermedades relacionadas, incidencia, 688
    estrangulada, 693, 694
    hidrocele relacionado, 687, 689
    hipospadias relacionadas, 807
    incarcerada, 693, 694
      herniorrafia, 694
    indirecta, cuadro clínico, 690
      incidencia, 688
    recurrencia, 694-695
    reparación, 691-693
      alivio del dolor después de, 693
      anestesia, 691
      lesión del cordón espermático en, 695
      reducción no quirúrgica, 694
      técnicas quirúrgicas, 691-693, *692-693*
  lumbar, 686
  mesocólica (paraduodenal), rotación anómala relacionada con, 452
    corrección quirúrgica, 458
  retrosternal, 320, 331-332, *332*
  Spigel, 686
  umbilical, embriología y etiología, 684
    historia natural, 684-685
    incidencia, 684
    tratamiento quirúrgico, 685, *685*
Hernia diafragmática congénita, 322-331
  contra malformación adenomatoide quística congénita, 324, *325*
  cuadro clínico, 324, *324-325*
  diagnóstico, 323-324
  epidemiología, 322
  fisiopatología, 322-323, *322*
  incidencia, 322
  oclusión traqueal, intrauterina, 329-330
    procedimiento extrauterino durante el parto en, 153
  oxigenación por membrana extracorpórea, 326-328
    contraindicaciones, 327
    indicaciones, 327c
  pronóstico, 330-331
  recurrente, 331
  reparación quirúrgica, 328-329, *328*
    en feto, 149-151, *150*, 329
    intrauterina, 329
    secuelas, 330-331
    tratamiento posoperatorio, 329
  trasplante pulmonar, 330
  tratamiento, 324-326
Herniorrafia, lesión del cordón espermático durante, 695
  reducción de hernia inguinal incarcerada, 694
  uso de laparoscopio durante, 689
Herpes simple, virus, infección en el periodo posterior al trasplante, 641
Herradura, riñón en, 720-721
  riesgo de tumores en, 721
  variaciones, 720, *720*
Herring-Breur, reflejo de, 470
Heterotópica, mucosa, en divertículo de Meckel, 568, *570*
Hickman, catéter, para acceso venoso central, 116
  para hemodiálisis, 117
Hidrocele, abdominoescrotal, 690
  comunicante, 687, 690
  cuadro clínico, 690
  embriología y anatomía, 687-688 *687*
  incidencia, 689
  no comunicante, 690
  relacionado con hernia inguinal, 687, 689
  tratamiento, alivio del dolor después de, 693
    anestesia en, 691
    quirúrgico, 691-692
Hidrocolpos bilateral, maniobra de cambio vaginal para, 514, *515*
Hidromorfona, para dolor posoperatorio, 47
Hidromucocolpos en feto, 1052
Hidronefrosis, fetal, esquema terapéutico, *153*
  contra riñón displásico poliquístico, 723
Hidropesía de la vesícula biliar, 621
Hidrostática, reducción, de intususcepción, 549, *550*
Hidrouretronefrosis, bilateral, pielografía intravenosa, *734*
Hígado. *Véanse también* Hepático; Hepatitis y *entradas* Hepato-
  anatomía segmentaria, 938, *938*
  biopsia, en atresia biliar, 614
  embriología y desarrollo, 610
  enfermedades de, vitaminas complementarias para, 33c
  herniado, reparación intrauterina en dos pasos, 151
  regeneración, 947
  tumores, benignos, 938-941
    criocirugía, 894
    malignos, 941-947

Hígado, trasplante, 629-644
atresia biliar, 629-630, 630c
carcinoma hepatocelular, 631
complicaciones posoperatorias, 637-640, *638*
falta primaria de función del aloinjerto, 637-638, 638c
reconstrucción biliar, 639-640, *640*
trombosis vascular, 638-639, 639c
"conectado en serie", 536
contraindicaciones. 632
donador de órgano vivo, 629
enfermedad metabólica, 630-631, 630c, 631c
establecimiento de prioridades, 632
hepatoblastoma, 630c, 631
hígado pequeño para, 629
"hígado separado", 629
indicaciones para, 629, 630c
insuficiencia hepática fulminante, 630c, 631
nutrición y crecimiento después de, 643
preparación preoperatoria, 632
proceso de selección, 629
pronóstico, después de, 643, 643c, *644*
neuropsicológico después de, 644
protocolo de inmunosupresión en, 637, 637c
rechazo de aloinjerto
agudo, 640
crónico, 640-641
infecciones que lo causan, 641-642
seguimiento después de, 643-644
segundo trasplante, 642-643
síndrome de Alagille, 630, 630c
tratamiento quirúrgico, 632-637
factores del donador, 632-633, 633c
opciones de donador, 632, *632*
procedimiento de trasplante, 636-637
selección y preparación del donador, 633-636, *635*
técnicas ortotópicas, 632-636
Higroma quístico, 1027-1029
complicaciones, 1027-1028
cuello, 1027, *1027-1028*
diagnóstico, 1027
mediastino anterior, 343, *344*
tratamiento, escleroterapia en, 1028-1029
quirúrgico, 1028
Himen imperforado, 1060, *1061*
Hinman, síndrome, enuresis por, 768, *768*, 769
Hiperaldosteronismo primario, 1086-1087
Hiperamilasemia, 656
Hiperamilasuria, 656
Hiperazoemia prerrenal, 54
Hiperbilirrubinemia, causas, 5c
conjugada, 611, 612
no conjugada, 611-612, 611c
tratamiento, 5
Hipercalcemia, diagnóstico diferencial, 1083c
hipocalciúrica familiar, 1084
Hipercapnia permisiva, 86
Hipercortisolismo (síndrome de Cushing), 1084-1085
etiología, 1085c
Hiperemia cerebral, 235
Hiperesplenismo, 667
enfermedad de células falciformes, 668
hipertensión portal, 624
Hiperfosfatemia, tratamiento, 58
Hiperganglionosis intestinal, 535
Hiperglucemia, como complicación de nutrición parenteral total, 31
recién nacidos, 2-3
Hiperparatiroidismo
primario, 1083-1084
contra hipercalcemia hipocalciúrica familiar, 1084
secundario, 1084
terciario, 1084
Hiperplasia foveolar focal infantil, 417-418
Hiperplásicos (metaplásicos), pólipos, 595
Hiperpotasemia, como complicación de nutrición parenteral total, 31
tratamiento, 55c, 56
Hipertensión
como complicación de quemaduras, 182
después de trasplante renal, 649
dopamina, 237
portal. *Véase* Portal, hipertensión
renovascular. *Véase* Renovascular, hipertensión
tratamiento, 58
Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, fisiopatología, 100
hernia diafragmática congénita, fisiopatología, 323
óxido nítrico inhalado para, 326
oxigenación por membrana extracorpórea para, 99-100
Hipertensiva, urografía, 867-868
Hipertermia, intracavitaria y quimioterapia, 894
maligna, evaluación preanestésica, 41
Hipertrofia mamaria, virginal y unilateral, 1071, 1071c
Hipertrófica, cicatrización, como complicación de quemaduras, 182
Hiperventilación, en pacientes con lesión encefálica, 235
Hipnosis del paciente quemado, 176
Hipocalcemia, en recién nacidos, 3
tratamiento, 58
Hipoganglionosis, 481, 495
Hipoglucemia, como complicación de nutrición parenteral total, 31
hiperinsulinémica persistente, 660-661
recién nacidos, 2
Hipomagnesemia, como complicación de nutrición parenteral total, 31
en recién nacidos, 3
Hiponatremia, sobrecarga de líquido como causa, 56
tratamiento, 58
Hipoplasia, mamaria, 1071
pulmonar. *Véase* Pulmonar, hipoplasia
Hipopotasemia, como complicación de nutrición parenteral total, 31
Hipospadias, 803-820
anomalías relacionadas, 807-808
aspectos clínicos, 804-811
clasificación, 803c
defecto en, anatomía, 805-807, *805-807*
escrotal, con encordamiento grave, 805, *806*
etiología, 804-805
forma distal, 805, *805-806*
incidencia, 804
parte media del cuerpo, 806, *807*
perineal escrotal, 807, *808*
perspectivas históricas, 804
tratamiento, 808-811
colocación del meato en, 809
complicaciones, 818-820, 819c
colgajos desvitalizados, 818
disfunción sexual, 820
divertículos, *818*, 819-820
encordamiento (curvatura), persistente, 820
estrechamientos, 818-819
fístulas, 818
hemorragia como, 818
infección, 818
meato en retrusión, 820
recurrente, 820
construcción uretral, 810
cosmética, 810-811
edad al momento de la reparación, 808, *809*
forma del glande, 809-810
objetivos de la reparación, 808-811
quirúrgica, 811, *811*
analgesia, 817
avance del meato y glanduloplastia, 811, *812*
derivación urinaria, 817, *817*
magnificación óptica, 814
perspectivas técnicas, 814, 816-817
procedimiento, de aproximación del glande, 812, *813*
en pirámide, 812, *814*
reparación con colgajo, con base meatal, 811, *812*
en isla sobrepuesta, 812, *815*
prepucial transverso en isla, 813, *816*
reparación de Durham Smith en dos etapas, 813, *815*
suturas e instrumentos, 816
variantes, anteriores, 811-812, *812-813*
medias en, 812-813, *815*
proximales, 813-814, *815-816*
vendajes, 817, *817*
rectificación, 808-809, *810*
resultados, 819c, 820
tumor de Wilms relacionado con, 906
Hiposplenismo, 667
Hipotensión, definición, 130c
Hipotermia, en paciente traumatológico, 200
Hipotiroidismo, 1080
como complicación de quimioterapia, 886
Hipovolemia, 12
Hipovolémico, choque, 12-13
Hirschsprung, enfermedad de, 479-495
anomalías relacionadas, 482-483
cardiacas, 484
esfínter anal interno, 494
intestinales, 484
urogenitales, 484
cuadro clínico, 484-485
daño adquirido de células ganglionares en, 482
desmosis del colon, 482
diagnóstico, 485
biopsia rectal, 485, *488*
diferencial, 486-487

Hirschsprung, enfermedad de,
diagnóstico *(Cont.)*
estudios con bario, 536
manometría anorrectal, 485, *487*, 536, *536*
radiológico, 485, *486-487*
diarrea, 484
displasia neuronal intestinal en, 481-482, *482*, *483*, 494-495
enfermedad de segmento ultracorto, 493-494
enterocolitis en, 484
esfínter anal interno y, 480-481, *481*
anomalías, 494
estreñimiento, 484, 535, 537
factores genéticos relacionados, 479-480
fisiopatología, 480-484
hipoganglionosis en, 481, 495
incidencia, 479
inmadurez de células ganglionares, 481
reflejo peristáltico y, 480, *480*
síndrome de, Down relacionado con, 483
Waardenburg relacionado, 483
tratamiento, 487-491
atención posoperatoria, 491
colostomía, 488-489
complicaciones, tardías después de, 492-493
tempranas después de, 491-492
descompresión, 487
procedimiento de, Boley, 490
Duhamel-Grob en, 489, *489*
Soave, 490
técnica de, descenso endorrectal, 490
descenso primario, 491
Rehbein, 489-490, *489*
Swenson, 489, *489*
técnicas de descenso laparoscópicas, 490-491
Histerotomía abierta, técnicas, 147, *148*
Histoplasmosis, 316-317
Hodgkin, enfermedad, 975-980
biología celular, 976-977
células de Reed-Sternberg, 975, 976
clasificación, 978, 978c
laparotomía, 978
de Rye, 976-977
compromiso del mediastino, 977
cuadro clínico, 977
diagnóstico, 977-978, 977c
epidemiología, 975-976
esplenomegalia, 669
incidencia, 975-976, *976*
síntomas B en, 977
tipo, celular mixto, 976-977
con agotamiento de linfocitos, 977
nodular esclerosante, 976
con predominio de linfocitos, 977
tratamiento, 978-979
complicaciones, agudas después de, 979
a largo plazo después del, 979-980
quimioterapia en, 975, 979
radioterapia, 979
efectos colaterales, 979
relacionado con la etapa, 979
resultados, 979-980
virus de Epstein-Barr relacionado, 976
Hombro, signo del, en estenosis hipertrófica pilórica infantil, 415
Homovanílico, ácido, secreción, en neuroblastomas, 925
Hongos, infecciones. *Véase* Micóticas, infecciones
Horcajadas, lesiones a, 230
Hormonal, tratamiento, para falta de descenso testicular, 700
Howell-Jolly, cuerpos de, 667
Hoyuelos preauriculares, 1042
"Hueso evanescente", enfermedad de, 1030
Huesos
enfermedad metabólica, apoyo nutricional en, 35-36
linfangiectasia, 1030
linfoma no Hodgkin de, 982
Huésped, defensa, infecciones e interrupción de, 123
factores, en infección urinaria, 746-748, *747*
Humana, mordedura, 167
Húmero, fracturas, 252
Humoral (células B), inmunidad, como defensa contra infección, 124-125
Hunter-Hunler, síndrome, e incidencia de hernia inguinal, 688
Hutch, procedimiento, para reflujo vesicoureteral, *759*
ventajas y desventajas, 760c

I

Ictericia, fisiológica, 611
hemolítica congénita, 667-668
neonatal, 4-5, 610
causas, 611-612, 611c
testosterona-6-alfa en la leche materna como causa, 612
Idiopática, púrpura trombocitopénica, 668-669
Ifosfamida, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Ileal, conducto, derivación urinaria, para vejiga neurógena, 774-775
procedimiento de descenso, para colitis ulcerativa, 576
Ileítis regional, 580. *Véase también* Crohn, enfermedad
Ileo, por meconio. *Véase* Meconio, íleo por
posoperatorio, relacionado con apendicitis, 607
prolongado, como complicación de reparación de gastrosquisis, 679
Ileoanal, saco, procedimiento de, 574
para poliposis adenomatosa familiar del colon, 591
Ileocolitis, 580. *Véase también* Crohn, enfermedad
Ileon, atresia, 432-444
contra atresia del colon, 437
diagnóstico, 437
diferencial, 438
etiología, 432-434, *433*
factores pronósticos, 440-441
fisiopatología, 436-437
infarto intestinal relacionado con, 434
manifestaciones clínicas, 437-438, *438-439*
patología, 434-436, *436-437*
supervivencia con, 436c
tratamiento, 438
atención posoperatoria, 441-442
consideraciones quirúrgicas, 439-440
resultados, 442-444, 443c
síndrome de intestino corto después de, 443-444
técnica quirúrgica, 439-440, *440*
desarrollo embrionario, 449
duplicaciones de, quística, 563-564, *564*
tubular, 563
terminal, pelotillas de meconio en, *461*. *Véase también* Meconio, íleo por
Ileostomía, cierre, 579
construcción, en reparación de extrofia de la cloaca, 526
derivación, para colitis ulcerativa, 579
Mikulicz, para íleo por meconio, 460
proctocolectomía total con, para enfermedad de Crohn, 584, *585*
Imagen por resonancia magnética
agenesia de Müller, 1059, *1060*
hemangioma intramuscular, 1024, *1025*
neuroblastoma, 927, *928*
rabdomiosarcoma prostático, *998*
trauma encefálico, 237
Imágenes. *Véase también la modalidad específica*; p.ej., Imagen por resonancia magnética
invasividad mínima, de tumores malignos, 898-899
Imipenem para infección, 127
Imipramina, para, enuresis nocturna, 766
vejiga neurógena, 770
Imperforado, ano, 500
agenesia anorrectal sin fístula y, en lactante, femenino, 503
masculino, 501
atresia rectal y, 501-502
cloaca persistente con, 503-504, *503-504*
defecto, de cordón trabado con, 504
genitourinario, 505
deformidad sacra con, 504, *505*
fístula cutánea con
en lactante, femenino, 502, *503*
masculino, 501, *502*
fístula, rectouretral con, 501, *502*
rectovesical con, 501, *502*
vestibular con, 502-503, *503*
incidencia, 500
incontinencia fecal, tratamiento médico, 518-519
malformaciones complejas, 504
tipo de defecto con, 500-501, 501c
en lactantes, femeninos, 502-504, *503-504*
masculinos, 501-502, *502*
tratamiento, abordaje inicial
para lactante, femenino, 506, *507*
masculino, 505, *506*
abordaje sagital posterior, 508
colostomía en, 507-508
complicaciones, 518, 518c
cuidados posoperatorios, 516, 516c
resultados, 517, 517c
técnicas quirúrgicas, 508-518
para lactantes, femeninos, 511-515, *512-515*
masculinos, 508-511, *509-511*

Imperforado, himen, 1060, *1060*
Impotencia, incidencia, después de lesión uretral, 230
Incarceración intestinal, en conducto inguinal, 694
reducción, no quirúrgica, 694
quirúrgica, 694
Incisiones, apendicectomía, 602
para exponer lesión intratorácica, *215*
reparación de hernia inguinal, 691, *691*
para ureterocele, técnica, 740, *740*
Incontinencia. *Véase también* Continencia
diurna, 767-769. *Véase también* Enuresis
por estrés, definición, 765
fecal (encopresis), como complicación de operación para enfermedad de Hirschsprung, 493
tratamiento médico, 518-519
incidencia, 518c
después de lesión uretral, 230
total, enuresis por, 768
urgencia, definición, 765
Indiferencia entre especies, 122
Infantil, maltrato, 243
hematoma subdural crónico después de, *240*, 243
lesión por quemadura, 170-171
trauma genital, 230, 1056-1057, *1056*
Infarto intestinal, relacionado con atresia yeyunoileal, 434
Infecciones. *Véase también la infección específica*; p.ej., Neumonía
bacteriana. *Véase* Bacterianas, infecciones
complicación de, quemaduras, 182
reparación de hipospadias, 818
definición, 130c
después de trasplante renal, 649
interrupción de la defensa del huésped, 123
intrahospitalaria, 131
complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 108
relacionada con catéter, 131
micótica. *Véase* Micóticas, infecciones
presencia de una fuente nutricia, 123
prevención, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 840-841, 843-844
quirúrgica, 122-131
componentes, 122-123
defensa contra, 123-125
prevención, 125-127
susceptibilidad, 125
tipos, 128-131
tratamiento, 127-128, 130c
relacionada con enterocolitis necrosante, 470
tamaño del inóculo, 122
viral. *Véase* Virales, infecciones
virulencia del microorganismo, 122
Inferior, extremidad, anomalías relacionadas con extrofia cloacal, 524, 524c
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 838
fracturas, 253-254
valoración, 201
Infertilidad. *Véase también* Fertilidad
relacionada con síndrome de abdomen en ciruela pasa, 832
Inflamación, relacionada con enterocolitis necrosante, 471
Inflamatoria, respuesta, por quemaduras, 172
Infundibular, quiste, 967
Ingeniería, en la prevención de accidentes automovilísticos, 203
Ingle, hernia. *Véase* Hernia (herniación), inguinal
Inguinal, hernia, 687-695. *Véase también* Hernia (herniación), inguinal
Inhalación, quemaduras por, 179-180. *Véase también* Quemaduras
tratamiento, 179-180
Inhibidores, pruebas para detección, en hemostasia, 65-66
Injerto(s), derivación, para hipertensión renovascular, 869-870
Injerto:receptor, índice de peso, en trasplante hepático, 634
Inmunidad, activa, y vacunas contra cáncer, 887
humoral (células B), como defensa contra infección, 124-125
pasiva, 887-888
Inmunodeficiencia adquirida, síndrome (SIDA). *Véase* Virus de inmunodeficiencia humana, infección
Inmunodeficiencias y susceptibilidad a la infección, 125, 126c
Inmunoglobulina A, profiláctica, para enterocolitis necrosante, 470
Inmunoglobulinas, intravenosas, para choque séptico, 16
Inmunológico, sistema, anormalidades enterocolitis necrosante y, 470-471
respuesta, a infección, 123-125, *124*
a quemaduras, 172-173
tipos celulares, 887
Inmunosupresor, tratamiento, para colitis ulcerativa, 574
enfermedad de Crohn, 582
trasplante, hepático, 637, 637c
renal, 649-650
Inmunoterapia, 886-888
para melanoma maligno, 1012
Inmunotoxina B43-PAP, para leucemia linfoblástica aguda, 888
Inmunotoxinas, 888
Inóculo, tamaño de, en infecciones, 122
Inodoro, entrenamiento para, 764
Instrumentos, para reparación de hipospadias, 816
Insuficiencia respiratoria, síndrome. *Véase* Membrana hialina, enfermedad
Insulinoma, 662
Intelectual, coeficiente, descenso en, como complicación de quimioterapia, 886
Interferón alfa, para hemangioma, 1020
Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, clasificación por grupos con base en, 994c
distribución de pacientes, por datos histológicos, 990c
Interleucina 1, producción, 16
en la respuesta inmunológica, 123
Interleucina 2, producción, 16
Interleucinas, 887
Intersexualidad, anomalías, 850-862
aspectos históricos, 850, *851-852*
clasificación, 851
cuadro clínico, 856-858
antecedentes del paciente, 856
evaluación radiológica y de laboratorio, 857-858, *857*
exploración física, 856-857
epidemiología, 850-851
fenómenos embrionarios, 851
fisiopatología, 851-856, 853c
mutaciones genéticas, 851-852
hipospadias relacionada con, 808
tipos, 853-856. *Véanse también* Hermafroditismo; Gonadal, disgenesia, mixta; Seudohermafroditismo
disgenesia gonadal mixta, 856
hermafroditismo verdadero, 855-856, *855*
seudohermafroditismo, femenino como, 853-854, *854*
masculino, 854-855, *854*, 855c
tratamiento, 858-862
asignación de género, *857*, 858-860, *858*
genitoplastia feminizante, *859-861*, 861-862
Intersticial alveolar, neumonía idiopática crónica, 318
Intersticial descamativa, neumonía, 318
Intestinal, displasia neuronal, tipo A, 482, *483*, 494
tipo B, 482, *482*, 494-495
Intestinal inflamatoria, enfermedad, 572-587. *Véanse también* Crohn, enfermedad; Colitis ulcerativa
Intestinal medio, vólvulo, rotación anómala con, 450-451
corrección quirúrgica, 457, *457*
cuadro clínico, 453
diagnóstico, 454, *454*
Intestinales, carcinoides, 1089
Intestino
anomalías relacionadas con enfermedad de Hirschsprung, 484
atresia. *Véase también cada segmento específico;* p.ej., Yeyuno, atresia
gastrosquisis complicada con, 678, *679*
conservación, en reparación de la extrofia cloacal, 526
delgado. *Véase* Intestino delgado
desarrollo embrionario, 449-452
primera etapa, 449, *450*
segunda etapa, 449-450
tercera etapa, 450, *451*
enterocolitis necrosante, 469, *470*
grueso. *Véase* Colon
incarceración en conducto inguinal, 694
reducción, no quirúrgica, 694
quirúrgica, 694
infarto, relacionado con atresia yeyunoileal, 434
invaginación. *Véase* Intususcepción
isquemia, en enterocolitis necrosante, 470
linfangiectasia, 1029-1030
luz de, duplicación por recanalización de, 558
motilidad, 516-517
obstrucción, después de reparación de hernia diafragmática congénita, 331
en divertículo de Meckel, 569, *570*

Intestino *(Cont.)*
perforación por enterocolitis necrosante, 469
preparación, en prevención de infecciones, 126
resección, con anastomosis, para enfermedad de Crohn, 585, *585*
rotación anómala, 449-458
anomalías relacionadas, 452, 453c
anormalidades mixtas de la rotación, 451-452
cuadro clínico, 452-453, 453c
diagnóstico, 454-455, *454-455*
falta de rotación nor mal en sentido de las manecillas del reloj, 450-451, *451*
hernias mesocólicas paraduodenales, 452
rotación incompleta, 451, *452*
tratamiento, 445-458
paciente asintomático, 455
preparación preoperatoria, 455
pronóstico, 458
quirúrgico, 456-458, *456-457*
Intestino corto, síndrome, apoyo nutricional, 33-34
definición, 443
después de reparación de atresia yeyunoileal, 443-444
Intestino delgado. *Véase también* Intestino; *partes específicas;* p.ej., Duodeno
adenocarcinoma, relacionado con enfermedad de Crohn, 582
obstrucción, relacionada con apendicitis, 607
trauma, 224
tratamiento, 225
Intraabdominal, linfangioma, 1029
Intracavitaria, hipertermia, y quimioterapia, 894-895
Intracraneal, hemorragia, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 107-108
Intracraneal, presión, aumento, manitol para, 236
protocolo de tratamiento, *236*
vigilancia, 243-244
Intracraneales, relaciones fisiológicas
anormales, 233-235, 234c
normales, 233
Intracraneales, tumores, radioterapia estereotáctica para, 893
Intradérmico, nevo, 1006
Intrahepática, derivación transyugular, tratamiento de la hipertensión portal con, 625
Intrahospitalarias, infecciones, 131
como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 108
relacionada con catéteres, factores acompañantes, 131
Intramuscular, hemangioma, 1024, *1025*
Intraósea, infusión, sitios para, 115
Intratraqueal, ventilación pulmonar, 91, *91*
Intrauterinas, intervenciones. *Véase* Fetal, cirugía
Intubación endotraqueal. *Véase* Endotraqueal, intubación
Intususcepción, 547-554
cuadro clínico, 548
estudios radiográficos, 548, *548*
exploración física, 548
idiopática primaria, 547
incidencia, 547
patogenia, 547
posoperatoria, 554
recurrente, 553-554
reducción, hidrostática, 549, *550*
neumática, 550-553, *551-553*
secundaria, 547
signo de seudorriñón, 549, *549*
tratamiento, no quirúrgico, 549
quirúrgico, 553, *553-554*
ultrasonografía, 548-549, *549*
Invasividad mínima, imágenes, de tumores malignos, 898-899
procedimientos, en cirugía fetal, técnicas de, 147-148, *148*
Investigaciones Internacionales para el Sistema de Clasificación del Neuroblastoma, 927c
Iridio-192, implantes, control local tumoral con, 889
Irrigación, en prevención de la infección, 126
Isla sobrepuesta, reparación con colgajo en, complicaciones, 819c
hipospadias, 812, *815*
Islotes de Langerhans, 662, *662*
Isomerismo pulmonar, 304
Isoniacida, para tuberculosis pulmonar, 314
Isoperistáltico, reservorio lateral, para colitis ulcerativa, 578, *578*
Isoproterenol, para choque, 14c
Isquemia intestinal, en enterocolitis necrosante, 470
Isquiópagos, gemelos, 1098-1101, 1099
investigación de, 1100
parásito, 1100-1101
tratamiento quirúrgico, 1100
Ito, nevo de, 1006

J

"J", saco en, 576, *576*
Jackson-Pratt, drenaje, en portoenterostomía de Kasai, 616
en resección de quiste del colédoco, 620
Janeway, gastrostomía, 424
Jarcho-Levin, síndrome (displasia espondilotorácica), 269-270, *270*
Jeune, síndrome (distrofia torácica asfixiante), 266, 268-269, *269*
Jobst, prenda de, 1032, *1032-1033*
Juvenil, hemangioma, 1015. *Véase también* Hemangioma

K

K, antígenos, en infección urinaria, 748, *748*, 748c
Kaposi, sarcoma, en niño infectado por HIV, 140
Kasabach-Merritt, síndrome, hemangioma relacionado con, 102
Kasai, portoenterostomía, para atresia biliar, 615-616, *615*
trasplante hepático después de, 630
Kehr, signo, en lesión esplénica, 221
Kernícterus, 4
Ketamina para quemaduras, 176
como sedante, para reducción de hernia inguinal incarcerada, 694
Ketorolac para dolor posoperatorio, 48
Klebsiella, especies, en enterocolitis necrosante, 470
Klinefelter, síndrome, relacionado con teratomas, 954
Klippel-Trenaunay, síndrome, hemangioma relacionado, 1022-1024, *1023-1025*
con linfedema, *1033*
Kock, reservorio ileal continente, para colitis ulcerativa, 575
Kropp, procedimiento, para vejiga neurógena, 773
Kulchitsky, células, 1089
tumores carcinoides y, 607

L

L-Asparaginasa, mecanismos de acción y toxicidad, 884
Labetalol, para hipertensión, 58
Labios menores, aglutinación de, 1055-1056, *1056*
Lactancia inapropiada, 1073
Lactante mayor, quemaduras en, 170
Lactante de peso muy bajo al nacer, enterocolitis necrosante en, 469. *Véase también* Enterocolitis necrosante
Lactantes, colestasis, causas, 611-612, 611c
enfermedad renal poliquística autosómica recesiva, 721c
estimación de volumen sanguíneo, 3c
grande para edad gestacional, 1
pequeño para edad gestacional, 1
criterios clínicos para clasificación, 2c
peso bajo al nacer, íleo por meconio, 465-466
peso muy bajo al nacer, enterocolitis necrosante en, 469. *Véase también* Enterocolitis necrosante
prematuro. *Véase* Prematuro, lactante
quemaduras, 170
recién nacido. *Véase* Neonato
trastornos ginecológicos, 1052-1053, *1053*
Lactobezoares, 421
Ladd, bandas, rotación anómala relacionada con, 450, *452*, 453
procedimiento, para rotación anómala, 456-458, *456-457*
"Ladrido", tos de, 385
Laparoscópicas, técnicas de descenso, para enfermedad de Hirschsprung, 490-491
Laparotomía, clasificación por, de enfermedad de Hodgkin, 978
Laringe, cuerpos extraños, 158-159
lesiones inflamatorias, 288-289
malformaciones, 276-280
quistes saculares, 279-280
tumores benignos, 286-288, *286-287*

Laríngea, atresia, 278
linfangioma, 288
Laríngeas, membranas, 278, 278c
tratamiento, 278
Laríngeo, papiloma, 286-287, *286*
Laringoceles, 279-280
Laringomalacia, 276-278, *277*
Laringoscopia flexible, 227
Laringotraqueal, estenosis, 280-285
evaluación, endoscópica, 280, *281*
radiológica, 280
exploración física, 280
historia, 280
plan preoperatorio, 281
tratamiento quirúrgico, 281-285
abordajes para, 282-285
colapso supraosteomal y, 284
contraindicaciones, 282
laringotraqueoplastia, con expansión del cartílago, 283-284, *283-284*
sin expansión del cartílago, 282-283, *283*
resección cricotraqueal parcial con anastomosis, 284, *284*
separación cricoidea anterior en, 282, *282*, 282c
traqueotomía, 281
tratamiento con láser de CO_2, 281
Laringotraqueobronquitis, membranosa (traqueítis bacteriana), 289, 289c
viral (crup), 289, 289c
posoperatoria, 43
Laringotraqueoplastia, con expansión del cartílago, para estenosis subglótica, 283-284, *283-284*
sin expansión del cartílago, para estenosis subglótica, 282-283, *283*
Láser Nd:YAG, tratamiento, para hemangioma, 1022
Láser de pigmento, tratamiento para hemangioma, 1022
Láser, tratamiento, para estenosis subglótica, 281
para hemangioma, 1021-1022
Látex, alergia, evaluación preanestésica, *41
Lavado peritoneal diagnóstico, en trauma abdominal, 220
Laxoscelismo sistémico, 167
Leadbetter-Politano, procedimiento, para reflujo vesicoureteral, *759*, *761*
ventajas y desventajas, 760c
Leche humana
composición, 27c
efecto protector, enterocolitis necrosante y, 471
contra fórmulas comerciales, 26
testosterona alfa-6 en, ictericia inducida por, 612
Leiomiosarcoma hepático, 945
Lengua-labio, procedimiento de adhesión, para micrognatia, 276
Lentiginoso, nevo moteado, 1007
Leptomeníngeo, quiste postraumático, 241
Lesión. *Véase* Trauma
penetrante, en abdomen, 220
miocardio, 215
Leucemia, linfoblástica aguda, inmunotoxina B43-PAP en el tratamiento, 888
mielógena crónica, esplenomegalia en, 669
Leucocitos, cuenta, en apendicitis, 601
Leydig, tumor testicular de células de, 705-706
Lieberkühn, criptas, tumores carcinoides y, 607
Limpio intermitente, sondeo, para vejiga neurógena, 770, 771
Lineal, fractura, del cráneo, 241
Linfadenitis, cervical supurativa aguda, 1046-1047, *1047*
micobacteriana, aspectos clínicos, 1047-1048
complejo MAIS, 1048
tratamiento, 1048
Linfangiectasia
capas de, 1025-1026
intestinal, 1029-1030
ósea, 1030
pulmonar, 1030
Linfangioma
capilar, 1026
cavernoso, 1026-1027
clasificación, 1026-1027
intraabdominal, 1029
laríngeo, 288
tipo, circunscrito, 1026
simple, 1026
Linfangiosarcoma, en linfedema secundario, 1032
Linfangitis, 129
Linfático, mapa, de enfermedad regional, 896-897
Linfático, sistema, anomalías, 1025-1029. *Véase también la malformación específica*
capas de, 1025-1026
función, 1025
Linfáticos, ganglios, centinela, mapa de, 896, 897
cervicales, lesiones inflamatorias, 1046-1047, *1046-1047*
crecimiento, en enfermedad de Hodgkin, 977
excisión profiláctica, melanoma maligno y, 1012
Linfedema, 1031-1033, *1031*
precoz, 1031, *1032*
incidencia, 1032
primario, 1031
clasificación, 1031
evolución clínica, 1032
secundario, 1031
linfangiosarcoma, 1032
tardío, 1031
tratamiento, 1032, *1032-1033*
Linfoblástica aguda, leucemia, inmunotoxina B43-PAP en el tratamiento de, 888
Linfocítica, tiroiditis, crónica (de Hashimoto), 1078, 1078c
Linfocitos, 887
respuesta inmunitaria a las quemaduras, 172
Linfocitos B, 887
en respuesta inmunitaria a las quemaduras, 172
Linfoepiteliales, quistes, en niño infectado con HIV, 140
Linfoide, neumonía intersticial, 318
poliposis, 596
Linfoidea, hiperplasia nodular, 596
Linfoma, 975-986
Burkitt, 981, 983
esplenomegalia, 669
gástrico, 423
Hodgkin. *Véase* Hodgkin, enfermedad
linfoblástico, 980, 981. *Véase también* No Hodgkin, linfoma
no Hodgkin. *Véase* No Hodgkin, linfoma
Linfoproliferativa, enfermedad, en el periodo posterior al trasplante, 642
Lípidos. *Véase* Grasas
Lipoblastoma, 971
Lipoma, 970
Liposarcoma, 971
Liquen, esclerosis, 1057-1058, *1058*
Líquida parcial, ventilación, para insuficiencia respiratoria, relacionada con hernia diafragmática congénita, 326
Líquidos, consumo diario, 21, 21c
corporales, regulación, 50
extracelular e intracelular, 6, *6*
manejo, en contusión pulmonar, 211
mantenimiento, durante oxigenación por membrana extracorpórea, 104
recién nacidos, 6-8
ingesta excesiva, 8
insuficiencia renal y, 8
insuficiente, 7-8
pérdida insensible de agua y, 7
requerimientos, 7, 7c, 8c
respuesta inadecuada de la hormona antidiurética a, 7-8
sobrecarga, como complicación de nutrición parenteral total, 32
hiponatremia por, 55
Líquidos, tratamiento
choque, 13
estenosis pilórica hipertrófica infantil, 416
intravenoso, para insuficiencia renal aguda, 55, 58
paciente quemado, 174
pérdida sanguínea traumática, 198c
Lobectomía hepática, derecha, 946-947, *947*
izquierda, 947, *947*
Lobular, enfisema congénito, 298-299, *299*
Lóbulo accesorio, abdominal, en secuestro pulmonar, 302
apical, en secuestro pulmonar, 302, *304*
Lucite, dilatadores, como abordaje no quirúrgico para la formación vaginal, 1059
Lumbar, columna, fractura de Chance, 225, *225*, 252, *253*
hernia, 686
Lunar, melanocítico atípico, 1007-1008, *1008*
Lund-Brauder, gráficas de, en la evaluación de quemaduras, *173*, 174

M

Macroglosia, 275, *275*
causas, 275
Macrólidos, para infección, 127
Madres Contra Automovilistas Ebrios, 202

Mafenida, para quemaduras, 177c
Maffucci, síndrome, hemangioma relacionado con, 1022
Mala oclusión dental, como complicación de higroma quístico, 1028
Malassezia furfur, infección, como complicación de nutrición parenteral total, 30
Malformación adenomatoide quística congénita, 296-298
  contra hernia diafragmática congénita, 324, *325*
  oxigenación por membrana extracorpórea, 298
  tipo I, 296, *297*
  tipos II y III, 296, *297*
  tratamiento quirúrgico, 298
    en feto, *6*, 151
Maligna, hipertermia, evaluación preanestésica, 41
Maligno, melanoma. *Véase* Melanoma, maligno
Malignos, tumores. *Véanse*, Cáncer; Oncología pediátrica; Tumor(es)
Malone, procedimiento de, para incontinencia fecal, 519
Maltrato infantil, 243
  hematoma subdural crónico después de, *240*, 243
  lesión por quemadura en, 170-171
  trauma genital, 230, 1056-1057, *1056*
Mamarias, glándulas
    absceso, 1072-1073
    anatomía y fisiología, 1069-1070
    aplasia, 1071
    atrofia, 1071
    cáncer, 1075
      mapa linfático, 896, 897
    desarrollo, alteraciones en el, 1070c
      etapas de Marshall y Tanner, 1069-1070
      trastornos, 1070-1072, 1071c, 1072c
    dolor, 1073
    embriología, 1069
    fisiopatología de, 1070, 1070c
    ginecomastia, 1071-1072, 1072c
    hipertrofia, virginal y unilateral, 1071, 1071c
    hipoplasia, 1071
    lesiones inflamatorias, 1072-1073
    necrosis grasa, 1072
    pezones, adicionales, 1070
      secreción por, 1073
    trauma, 1072
    tumores. *Véase también* Mamarias, glándulas, cáncer
      evaluación, 1073-1074, 1073c-1074c
      fibroadenoma, 1074
      filoides, 1074-1075
      prepuberal, 1074
      quísticos y fibroquísticos, 1074
Mamífero, mordedura, 163
    rabia y, 164
Manguera, rotura, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 107
  ventilador, distensibilidad de, 76, *77*
Manguito, absceso, como complicación de la operación para enfermedad de Hirschsprung, 492
Manitol, para hipertensión intracraneal, 236
Mano, fracturas, 251
  lesiones, en síndrome de Poland, 264
Manometría, anorrectal, en enfermedad de Hirschsprung, 485, *487*, 536, *536*
  esofágica, en reflujo gastroesofágico, 400
Marcador molecular, de actividad patógena, en neuroblastomas, 924, 934
Marcadores bioquímicos, de actividad patológica en neuroblastomas, 923, 933
Marfan, síndrome, tórax excavado relacionado con, 256
Mariposa, agujas de, para catéteres de Silastic, 115, *116*
Marshall y Tanner, etapas, de desarrollo mamario, 1069-1070
Marsupialización, cerebro, en anomalías de intersexualidad, 852
  quistes saculares laríngeos, 280
Mastalgia, 1073
Mastitis, 1072-1073
Materna, fetoproteína alfa sérica, en gastrosquisis, 675
  posición, para cirugía fetal, *148*
Maxilofacial, traumatismo, valoración, 200
Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, síndrome, 1059
McBurney, incisión, en apendicectomía, 602
  punto, en apendicitis, 600, 601
McCune-Albright, síndrome, 1088
McIndoe, operación de, para agenesia vaginal, 1060
Meatal, avance, y glanduloplastia, reparación, complicaciones de, 819c
    hipospadias, 811, *812*
Meato, reparación con colgajo con base en el, complicaciones, 819c
    hipospadias, 811, *812*
Meato uretral, estenosis, 775
  reparación de hipospadias, colocación, 809
    construcción, 810
  retracción, como complicación de reparación de hipospadias, 820
Meatotomía, 775
Meckel, divertículo, 568-571
    cuerpos extraños en, 571
    demografía, 568
    embriología, 568, *569*
    hemorragia por, 569-570, *570*
    inflamación, 570-571
    manifestaciones clínicas, 568-571, *570*
    mucosa heterotópica, 568
    obstrucción por, 569, *570*
    patología, 568
    tratamiento, 571
    tumores carcinoides en, 571
Meckel, gammagrafía, 569-570, *570*
Meconio adhesivo, peritonitis por, 463, *464*
Meconio, ascitis por, 464
Meconio, íleo por, aspectos históricos, 460
    complicado, 463
    diagnóstico, 461-462, *462-463*
    equivalente, 466
    incidencia, 460
    lactantes con peso bajo al nacer, 465-466
    patogenia, 460-461, *461*
    tratamiento, 462-463
      enemas, 462, 463, *463*
      ileostomía de Mikulicz, 460
Meconio, peritonitis por, 463-464, *464*
  atresia yeyunoileal, 438
  tipos, 463-464
Meconio, seudoquiste, 463, *464*
Meconio, síndrome de tapón de, 464-465, *465*
Medias de apoyo, para linfedema, 1032, *1032-1033*
Mediastino, anterior, 339, *339*
  masas en, 343, *344*
  duplicaciones, quística o tubular, 560, *561-562*
  medio, 339, *339*
    masas en, 341-342, *342*
  posterior, 339, *339*
    masas en, 341
  tumor(es), 339-344
    anterior, 343, *344*
    clasificación, por región, 339-340, *339*
    cuadro clínico, 339
    enfermedad de Hodgkin, 977
    evaluación, 340
    incidencia, 339
    linfoma no Hodgkin, 982
    medio, 341-342, *342*
    posterior, 341
    y riesgo de obstrucción de la vía respiratoria, durante inducción anestésica, 340-341, *340*
    teratomas, 961-962, *961-962*
Medicamentos. *Véase* Fármacos; *fármaco o grupo específico*
Médula espinal, evaluación preoperatoria, en reparación de extrofia cloacal, 524
  lesión, 252
    sin anormalidad radiográfica, 200, 225
Megacolon congénito. *Véase* Hirschsprung, enfermedad de
Megalocistis-microcolon-hipoperistalsis intestinal, síndrome, 487
Megalouretra, escafoideas, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, *776*, 837, *837*
  fusiforme, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 837
  síndrome de abdomen en ciruela pasa, 775, *776*, 837, *837*
Megauréter, 733-736
  clasificación, 734, 735c
  corrección, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 843
  imágenes diagnósticas, *734*, 735
  obstructivo primario, 734
  tratamiento, 735-736
Meige, enfermedad, 1031. *Véase también* Linfedema
Melanina, manchas, en síndrome de Peutz-Jeghers, 594, *594*
Melanocítico, nevo, 1005-1009
    características histológicas, 1005-1006
    congénito, 1008-1009, *1008-1009*
Melanocitos, características histológicas, 1005-1006

Melanoma, benigno juvenil (nevo de Spitz), 1007, *1007*
células, características histológicas, 1005-1006
maligno, 1009-1012
clasificación, 1011, 1011c
Clark, 1011, 1011c
congénito, 1009-1010
contra nevo de Clark, 1007
diagnóstico, 1010-1011, *1010-1011*
factores de riesgo, 1009
grosor de tumor de Breslow relacionado con, 1011, 1011c
prevención, 1009-1010, *1010*
pronóstico, 1011
tratamiento, 1011-1012, 1012c
vacunas, 887, 909
Melanosomas, 1006
Melfalán, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Membrana
antral gástrica, 418, *418*
falla, como complicación de oxigenación por membrana extracorpórea, 107
hialina enfermedad, 8
tratamiento de reposición de surfactante, 8
laríngea, 278, 278c
tratamiento, 278
pilórica, 418
tratamiento quirúrgico, 418
Membranosa, laringotraqueobronquitis (traqueítis bacteriana), 289, 289c
Menarca, 1069
Meningocele torácico anterior, 341
Meperidina para quemaduras, 176
6-Mercaptopurina, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Mesénquima, displasia de. *Véase* Abdomen en ciruela pasa, síndrome
Mesenquimatoso, hamartoma, hepático, 940
quístico, 305
Mesenquimoma, 969
Mesocolon, hernia a través de, relacionada con rotación anómala, 452
corrección quirúrgica, 458
Mesodérmico, teoría del defecto, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 830
Mesodermo, tumores del, 969-971
Mesonefros, 717
Metabólica, enfermedad, trasplante hepático para, 630-631, 630c, 631c
Metabolismo de la glucosa en neonatos, 2-3
Metáfisis, fractura de, 251
Metanefros, 717
Metástasis
hepática, 945
neuroblastoma, 927, *928*
pulmonar, cáncer tiroideo y, 1082
rabdomiosarcoma, 1000
Metayodobencilguanidina, gammagrafía con, de neuroblastoma metastásico, 927, *929*
Metilprednisolona, para hemangioma y síndrome de Kasabach-Merritt, 1020
Metimazol, para enfermedad de Graves, 1079
Metotrexato, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Metronidazol, para enfermedad de Crohn, 582
infección, 127
Miastenia grave juvenil, tratamiento, 343-344, 344c
quirúrgico, 343-344, 344c
Micción, centro en la protuberancia anular para la, 764
Micción, cistouretrografía por, diagnóstico síndrome de abdomen en ciruela pasa, 834, *836-837*, 839
divertículos y válvulas uretrales, 776, *776*
infección de vías urinarias, 749
megauréter, 735
obstrucción de la unión ureteropélvica, 728
válvulas uretrales, 781, *782*
vejiga neurógena, 769
Micción, disfunción, como complicación de procedimiento para enfermedad de Hirschsprung, 492
Micción poco frecuente, enuresis por, 768
Micción, trastornos, como complicación de operación para enfermedad de Hirschsprung, 492
Micobacteriana, enfermedad, 315
Micóticas, infecciones, 131
como complicación de nutrición parenteral total, 30
periodo posterior al trasplante, 641
Microgastria congénita, 419-420, *420*
Micrognatia, 275-276
procedimiento, de adhesión de la punta de la lengua para, 276
con distracción de callo para, 276
Microorganismos, virulencia, en infecciones, 122
Midazolam, preoperatorio, 42
sedante, en reducción de hernia inguinal incarcerada, 694
Mielodisplasia, tratamiento, en reparación de extrofia cloacal, 528
Mielógena crónica, leucemia, esplenomegalia, 669
Mielomeningocele, 769-770
duplicación del tubo digestivo, 558
evaluación del recién nacido con, 769-770
Mikulicz, ileostomía, para íleo por meconio, 460
Milrinona, para choque, 14c, 15
Milroy, enfermedad de, 1031. *Véase también* Linfedema
Miocardio, lesión penetrante, 215
traumatismo contuso, 214, *215*
Miocitos "rojos", del músculo puborrectal, 532
Miotomía, acalasia esofágica, 353
anorrectal, para estreñimiento, 537
Mixoma, 969
Moco, lagos de, en pólipos juveniles, 587, *589*
Mogen, pinza, 826
Moneda, en esófago, 349
Monfort, abdominoplastia, para síndrome de abdomen en ciruela pasa, *845*
Monocitos, proteína-1 quimioatractora, en la patogenia de hemangiomas, 1014
Monoetilglicina-xilidida, falta de función de aloinjerto hepático o falla relacionada con, 633
Monorquia, 698
Monroe-Kellie, doctrina de, 233
Monteggia, fractura de, 251
Mordeduras, 163-168
arañas, 167-168
humana, 167
mamíferos, 163
rabia y, 164
perro, 163
profilaxis contra tétanos, 163
víbora, 164-167
coral, 166-167
envenenamiento, 164-166
gravedad de, 166c
marcas de colmillos, 165
neurotoxinas, 165
primeros auxilios, 165
serpientes con hoyuelos en la cabeza, 165-166, 166c
tratamiento, 166
Morfina, dolor posoperatorio, 47
quemaduras, 176
sedante, en reducción de hernia inguinal incarcerada, 694
Morgagni, agujero de, hernia, 320, 331, *332*
hernia de, 320, 331, *332*
Mortalidad, índice, por trauma pediátrico, 192
Mostaza nitrogenada, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Motilidad intestinal, 516-517
anormalidades intrínsecas, en estreñimiento, 535
Mucinosos, tumores, del páncreas, 663
Mucocele en apéndice, 606
Mucosa, biopsia, para reflujo gastroesofágico, 400
heterotópica, en divertículo de Meckel, 568, *570*
Muerte, cerebral, 244
relacionada con traumatismo, 191-192
Müller, conductos, agenesia, 1059, *1060*
factor inhibitorio, papel en la falta de descenso testicular, 697
sustancia inhibidora, anomalías intersexuales, 852, 853c
cromosoma para, 852
Murphy (St. Jude), clasificación, de linfoma no Hodgkin, 984c
Músculo, detrusor, contracciones desinhibidas, 752
esfínter, externo, *530-532*, 531
interno, 530-531, *530*
pectoral, ausencia, en el síndrome de Poland, 263, *265*
puborrectal, *530*, 531-533, *532*
hipertonía, 535
voluntario, estructura, 516
Musculosquelético, sistema, anomalías, extrofia de la vejiga, 795
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 838
evaluación preoperatoria, en reparación de extrofia cloacal, 524

Mycobacterium avium intracellulare, 315
Mycobacterium avium intracellulare-scrofulaceum (MAIS), complejo, en linfadenitis micobacteriana, 1048
tratamiento, 1048

N

N-Acetilcisteína, irrigación con, enterotomía para íleo por meconio, 463
Nalbufina para quemaduras, 176
Narcóticos, dolor posoperatorio, 46-47
quemaduras, 176
Nariz, cuerpos extraños en, 157-158
Nasogástrica, descompresión, después de trauma torácico, 205
National Center for Catastrophic Sports Injury Research, estadísticas de, 242
National Highway Traffic Safety Administration, 202
National Pediatric Trauma Registry, epidemiología de las lesiones descritas por, 190-192, *190-194*, 191c, 192c
National Wilms' Tumor Study, desarrollo de neoplasias malignas secundarias, 914
pruebas clínicas realizadas por, 905
tipos histológicos, favorables contra desfavorables, 912, 912c
National Wilms' Tumor Study-1, de problemas reproductivos, 915
recomendaciones por datos de tratamiento con radiación y quimioterapia, 913
National Wilms' Tumor Study-2, de problemas reproductivos, 915
recomendaciones por datos de radiación y quimioterapia, 913
National Wilms' Tumor Study-3, recomendaciones por datos de radiación y quimioterapia, 913-914
tipos histológicos, pronóstico de supervivencia, 912, 912c
National Wilms' Tumor Study-4, recomendaciones por datos de radiación y quimioterapia, 914
National Wilms' Tumor Study-5, lesiones en etapa I de Cassidy, 912
recomendaciones, terapéuticas, 916c
tratamiento por datos de radiación y quimioterapia, 914
sistema de clasificación definido por, 908c
Necrosis grasa de tejido mamario, 1072
Nefrectomía, parcial, para ureterocele, 740
tumor de Wilms, 908
Nefroblastoma. *Véase* Wilms, tumor
Nefroma, mesoblástico, congénito, 917-918
multilocular quístico, 724
quístico multilocular, 724
Nefromastomatosis, relacionada con tumor de Wilms, 913
Nefrostomía, drenaje por sonda, percutánea, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 841
pieloplastia para obstrucción de unión ureteropélvica, 731
Nefroureterectomía parcial, para ureterocele, 740
Nelson, síndrome, 1086
Neonato
choque, 12-17
circuncisión, beneficios, 825
rutinaria, 824-825
clasificación, 1
colestasis, trasplante hepático para, 629-632, 630c
colocación de catéter, arterial pulmonar, 11, 11c
venoso central, 11
deficiencia de factor tensoactivo, 8-9
enfermedad renal poliquística autosómica recesiva, 721c
enfisema adquirido, 299-300, *300-301*
gases sanguíneos arteriales, 9
hemangiomatosis, benigna contra difusa, 1022
hemostasia, 68
hipertensión pulmonar persistente, oxigenación por membrana extracorpórea para, 99-100
ictericia, 610
causas, 611-612, 611c
íleo por meconio, 460, 461, *462*. *Véase también* Meconio, íleo por
índice de filtración glomerular, 6-7
insuficiencia renal aguda, 56-59
causas principales, 57c
cuadro clínico, 57
evaluación diagnóstica, 57-58
intrínseca, 57, 57c
posrenal, 57, 57c
prerrenal, 56-57, 57c
tratamiento, 58-59
insuficiencia respiratoria, oxigenación por membrana extracorpórea para, 99-111. *Véase también* Oxigenación por membrana extracorpórea
medición del dióxido de carbono al final del volumen corriente, 10-11
mielomeningocele, evaluación, 769-770
oximetría, del pulso, 9-10, *10*
venosa, 12
problemas fisiológicos, 2-8
anemia, 4
hemoglobina fetal contra la del adulto, 4
hiperglucemia, 2-3
hipocalcemia, 3
hipoglucemia, 2
hipomagnesemia, 3
ictericia, 4-5, 5c
policitemia, 3-4
retinopatía de la premadurez, 5
termorregulación, 5-6, *6*
trastornos de líquidos y electrólitos, 6-8, *6*, 7c, 8c
variaciones en el volumen sanguíneo, 3-4, 3c
requerimientos energéticos, 20, *20*
ritmo de crecimiento, 19
sepsis, 129-131
definición, 129
sistema pulmonar, 8-12
vigilancia, 9-12
tensión de dióxido de carbono, 10
tinción de hemangioma en, 966. *Véase también* Hemangioma
torsión testicular, 711-713
contra hernia incarcerada, 712
trastornos ginecológicos, 1052-1053, *1053*
volumen sanguíneo, 197
Neoplasia. *Véanse* Cáncer; Tumor(es); *o neoplasia específica*
endocrina múltiple tipo II, 483, 968
protooncogén RET en, 1081
relacionada con carcinoma medular de la tiroides, 1083
Neosporina/bacitracina, para quemaduras, 177c
Neouretra, formación de, en reparación de hipospadias, 810
Neovagina, creación, en seudohermafroditismo masculino, 862
Nervioso central, sistema, complicaciones, después de quemaduras, 182
lesión, respuesta de los niños, 199-200
tratamiento, 199
quistes epidermoides, 966-967
respuesta, a la pérdida sanguínea traumática, 198c
tumores, braquiterapia para, 890
Nervioso, tejido, tumores de, 968-969, *969*, 969c
Nesidioblastosis, 660
Neumatocele, 300, *301*, 309
Neumonía, intersticial alveolar, crónica idiopática, 317-318
Pneumocystis carinii, en niño infectado con HIV, 136
Staphylococcus aureus, 300, *301*
Neumonitis, por aspiración, como complicación de anestesia, 42
intrahospitalaria, 131
Neumotórax, 209, 212
abierto, tratamiento, 208
a tensión, 207
tratamiento, 209, *211*
tratamiento, 197
Neuroblastoma, 922-935
actividad patológica, marcadores bioquímicos, 923, 933-934
marcadores moleculares, 924, 934
biopsia, 927-928
clasificación, 925, 925c
cuadro clínico, 926
detección, 924-925
diagnóstico, 926, 926c
estudios de, imagen, 927, *927-929*
laboratorio, 926-927
historia natural, 922
incidencia, 922
maduración a ganglioneuroma, 933
mediastino posterior, 341
patología, 922-923
pronóstico, 933-935
clasificación, 935
diagnóstico temprano y detección, 933
edad de inicio y, 934
enfermedad en etapa 4S, 935
extensión al canal medular, 935
integridad de la excisión, 935

marcadores, bioquímicos, 933-934
moleculares, 934
síndromes paraneoplásicos, 934
sitio de origen, 934-935
tratamiento adyuvante y, 935
radioterapia transoperatoria, 891, *892*
síndromes paraneoplásicos relacionados, 926
sitios, 923
tratamiento, 928-933
quimioterapia, 930, 930c
quirúrgico, 930-932
complicaciones, 932
técnica, 931-932
radioterapia, 932-933
Neurocognoscitivos, defectos, en pacientes con hernia diafragmática congénita, 331
Neuroentérico, canal, desarrollo de, 557, *557*
residuos de, 557, *557*
quiste mediastínico, 341, 560, *562*
Neurofibroma, 968-969, 969, 969c
Neurofibromatosis tipo I (enfermedad de von Recklinghausen), 597, 968, *969*
patrones clínicos, 969c
Neurológico, daño, reflujo gastroesofágico con, 404-407
alimentación enteral, 405-406
complicaciones, 404-405
manifestaciones, 404-405
procedimientos antirreflujo para, 406-407
Neurona, enolasa específica de, como marcador de actividad patológica, en neuroblastomas, 923-933
Neuronal, displasia, intestinal. *Véase* Intestinal, displasia neuronal
Neuropsicológico, pronóstico, después de trasplante hepático, 644
Neurovesical, disfunción, 751, 752
Nevo de células basales, síndrome basilar, fractura del cráneo, 242
Nevo plano, 1007
Nevos, 1004-1009
acrómico, 1005
anémico, 1005
azul, 1006
Becker, 1005
células de, características histológicas, 1005-1006
Clark (displásico), 1007-1008, *1008*
comedónico, 1005
compuesto, 1006
despigmentado, 1005
epidérmico, 1004
inflamatorio verrugoso lineal, 1004
halo, 1006
intradérmico, 1006
Ito, 1006-1007
melanocítico, 1005-1009
características histológicas, 1005-1006
congénito, 1008-1009, *1008-1009*
moteado lentiginoso, 1007
no melanocítico, 1004-1005
Ota, 1006-1007
sebáceo, 1004-1005
Spitz, 1007, *1007*
tejido conjuntivo, 1005
unión, 1006
Nifedipina para hipertensión, 58
Nissen, funduplicación, para acalasia esofágica, 354
reflujo gastroesofágico, 402
abordajes laparoscópicos, 403
con daño neurológico, 406
Nistatina para infección, 128
Nítrico, óxido, inhalado, administración, 91-92, *92*
hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, 326
mecanismo de acción, *92*
Nitrofurantoína, para infección urinaria, 750c
Nitrofurazona para quemaduras, 177c
Nitroprusiato. *Véase* Sodio, nitroprusiato de.
Nitrosoureas, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Nivel doble, control, de ventilación con presión positiva en vías respiratorias, 84
No Hodgkin, linfoma, 980-986
biología celular, 981-982
clasificación, 980-981, 984, 984c
cuadro clínico, pacientes inmunodeficientes, 983
sitio de enfermedad inicial, 982-983
tipo histológico, 983, 983c
diagnóstico, 983-984
epidemiología, 980
factores de riesgo pronósticos, 984
incidencia, 980
niño infectado por HIV, 140
tipo, de células grandes, 980, 981, 983
células pequeñas no divididas, 980, 981
linfoblástico, 980, 981
tratamiento, 984-985
complicaciones, 985-986
No melanocítico, nevo, 1004-1005
Nocardiosis, 316
Nocturna, enuresis, 765-767. *Véase también* Enuresis
definición, 765
etiología, 765-766
evaluación, 766
tratamiento, 766-767
Nodular, hiperplasia focal, del hígado, 939-940, *939*
Nódulos tiroideos, 1080-1081, 1080c
Notocorda separada, síndrome, 557, *557*
Nuclear, centelleografía. *Véase* Centelleografía.
Nucleótidos, requerimiento nutricional, 25
Nutricia, fuente, presencia en infecciones, 123
Nutrición
después de portoenterostomía, 129
enteral, 26-28, 27c
daño neurológico con reflujo, 405-406
lactante con uremia, 645-646
paciente quemado, 174-175
paciente quirúrgico, 20-26
nutrimentos adicionales, 25-26
problemas en, 32-36
atresia biliar, 32-33, 33c
colestasis, 36
discapacidades en el desarrollo, 34-35, 35c
enfermedad ósea metabólica, 35-36
falta de crecimiento, 34
síndrome de intestino corto, 33-34
requerimientos de, agua y electrólitos, 21, 21c
calorías, 21c
carbohidratos, 24
grasa, 24-25, *25*
proteína, 21-24, 21c-22c, *22-23*
valoración del estado nutricional, 19-20
pancreatitis, 657
parenteral, 28-32. *Véase también* Nutrición parenteral total
doméstica, 32
posoperatoria, después de trasplante hepático, 643
Nutrición parenteral doméstica, 32
Nutrición parenteral total, 28-32
para ascitis quilosa, 1030
catéter venoso central, 28
complicaciones, 29-32
falla del catéter, 30
metabólicas, 30-32
sepsis, 29-30
composición de las soluciones, 28-29, 29c
después de reparación de atresia yeyunoileal, 442
periférica, 28
para quilotórax, 1031
vigilancia, 29
Nutricional, estado, mediciones bioquímicas, 20
valoración, 19-20

O

O, antígenos, en infección urinaria, 748, *748*, 748c
Obstrucción, respiratoria alta congénita, síndrome de, 153
salida vesical, 751
unión ureteropélvica, 727-732. *Véase también* Ureteropélvica, unión, obstrucción
Obstructiva, pancreatitis, 659
Obturador, signo del, en apendicitis, 601
Oído, cuerpos extraños en, 157-158
medio, teratoma de, 965
Ojo danzante, síndrome de, 926
Ojo de buey (suerda), signo de, estenosis pilórica hipertrófica infantil, 415, *415*
OK-432, como esclerosante, para higroma quístico, 1028, 1029
OKT-3, protocolo, en trasplante hepático, 637c
Olécranon, fractura, 252
Oligohidramnios, en agenesia renal bilateral, 718
Omeprazol, para reflujo gastroesofágico, 401
ventajas y desventajas, 404
Oncogenes. *Véanse también oncogenes específicos*; p.ej., RET, protooncogén
activación, 877
Oncología pediátrica. *Véanse también* Cáncer; Tumor(es); *neoplasia específica*
epidemiología, 876, 876c
estadísticas de supervivencia, 876, *876*

Oncología pediátrica *(Cont.)*
inmunoterapia, 886-888
inmunidad, activa, 887
pasiva, 887-888
inmunotoxinas, 888
quimioterapia en, 875-886. *Véase también* Quimioterapia
historia, 875-876
revisión, 875-877
radioterapia, 888-894. *Véase también* Radioterapia
braquiterapia, 889-891, *891*
estereotáctica, 893-894
transoperatoria, 891-893, *892*
técnicas adjuntas innovadoras, 894-899
cirugía guiada por radio receptor, 897-898, *899*
criocirugía, 894
embolización química, 895-896, *895*
hipertermia intracavitaria y quimioterapia, 894-895
imágenes de invasividad mínima, 898-899
mapa linfático, 896-897
Ondine, síndrome, 483
Onfalocele, anomalías relacionadas con, 682c
contra gastrosquisis, 675
detección prenatal, 675-676, *676*
embriología, 673, *673*
epidemiología, 674
epigástrico, con pentalogía de Cantrell, 681, *681*
experiencia del *Vanderbilt Children's Hospital* con, 682, 682c
extrofia de la cloaca, cierre de, 525, *526*
nacimiento de lactante con, operación cesárea, 676
relacionado con síndrome de Beckwith-Wiedemann, 674
tratamiento, complicaciones hepáticas después de, 681
no quirúrgico, 679-680, *680*
preoperatorio, 679
quirúrgico, 680-681, *681*
Onfalópagos, gemelos, 1095-1097, *1095*
estudio de, 1096
parásito, 1097, *1097*
tratamiento quirúrgico, 1096-1097
Opiáceos para cirugía ambulatoria, 42
Oporto, mancha de vino de, 1015
Oportunistas, infecciones, relacionadas con infección por HIV, 138, 141
Opsomioclono, síndrome de, 926
Optica, magnificación, en reparación de hipospadias, 814
Orbitas, teratoma de, 965
Organización Mundial de la Salud, clasificación de tumores ováricos, 1009c
Organo, donador, adecuación, 633, 633c
cadáver, en trasplante renal, 646-647
riesgo de rechazo, 650
disponibilidad, 632, *632*
incompatible por ABO, 638
vivo, en trasplante de hígado, selección, 634
uso de, 634
trasplante renal, 646, 647
riesgo de rechazo, 646, 647
Organos, trasplante, 629-651. *Véase también en órganos específicos;* p.ej., Hígado, trasplante
Orina
emisión inapropiada, 765. *Véase también* Enuresis
estéril, mantenimiento de, mecanismos vesicales de defensa en, 747
fuga, como complicación de trasplante renal, 650
goteo constante, enuresis por, 768
muestra, recolección, 744-745
Orofaringe, lesiones inflamatorias, 276
malformaciones, 274-276, *275*
teratoma, 965
Orquidectomía, para testículos sin descender, 700, *704*
Orquidoblastoma, 704
Orquidopexia, abordaje de Fowler-Stephens, 701
papel de, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 844
testículos sin descender, 700, *702-703*
Ortopédico, traumatismo, 247-254
complejo, en extremidades, 248-249, 249c
complicaciones, 250-251, *251*
fisiopatología, 247-248, *248*
incidencia y epidemiología, 247
múltiple, 249-250, *250*
patrones de fracturas, 251-254, *253*. *Véase también* Fracturas
Osea, enfermedad metabólica, apoyo nutricional, 35-36
Osmoterapia, para pacientes con lesión encefálica, 236
Osserman, clasificación, de miastenia grave juvenil, 344c
Osteomalacia, relacionada con colitis ulcerativa, 573
Osteoporosis, relacionada con colitis ulcerativa, 573
Ota, nevo de, 1006
Otorrea, en fractura basilar del cráneo, 242
Ovarios
quistes
fetos, 1052
niña prepúber, 1058
niñas, 1053-1054
recién nacida y lactante, 1052-1053
tumores
carcinoma embrionario, 1067
células, germinales, 1064-1067
mixtas, 1067
granulosa, 1064, *1064*
Sertoli, 1064
clasificación de, FIGO, 1062c
la OMS, 1062c
coriocarcinoma, 1066
diagnóstico, 1061-1062
disgerminoma, 1066
epitelial, 1063-1064, *1063*
estromal del cordón sexual, 1064, *1064*
gonadoblastoma, 1064
incidencia, 1061
seno endodérmico, 1066
síntomas, 1061
teratoma, inmaduro, 1065
quístico benigno, 1065, *1065*
Oxibutinina, para enuresis nocturna, 767
Oxigenación, durante ventilación mecánica, 77-80, *78-79*
índice, cálculo de, 102
Oxigenación por membrana extracorpórea, 99-111
aplicaciones clínicas, 99-100
circuito de derivación, 104-105, *105*
complicaciones, 107-108
desalojo accidental de la cánula, 107
disección aórtica, 108
embolia gaseosa, 107
exposición al plasticizador, 108
falla de la membrana, 107
hemorragia intracraneal, 107-108
hipercoagulabilidad, 108
infecciones intrahospitalarias, 108
persistencia de conducto arterioso, 108
rotura de las mangueras, 107
direcciones futuras, 110-111
estudios previos, 102c
éxito de, 99
fenómeno de "blanqueamiento", 104
fundación científica para el desarrollo de, 99
hernia diafragmática congénita, 326-328
contraindicaciones, 327
indicaciones, 327c
índices de supervivencia, por grupos de pacientes, 109c
neonatal, 109c
pediátrico, 110c
inicio de derivación, 103-104
malformación adenomatoide quística congénita, 298
modos, 102-103
pérdida auditiva relacionada, 331
procedimiento, de cateterización, 103-104
para retiro de la cánula, 105-107
procedimientos quirúrgicos realizados durante, 108-109
requerimientos de líquidos durante, 104
resultados, 109-110, 109c, 110c
retorno venoso inadecuado durante, algoritmo de tratamiento para, 104, *106*
"riesgo" de un segundo curso de, 106
selección de paciente para, 101
separación gradual de, 105-106
sobrevivientes, pronóstico para el desarrollo neurológico en, 110
usos poco frecuentes, 100
valoración del riesgo, neonatal, 101-102, 102c
venoarterial contra venovenosa, 102
Oxigenación previa, para intubación de paciente traumatológico, 196
Oxígeno, aporte, 78, *79*
captación, en paciente con tórax excavado, 257
consumo, 78, *79*
cálculo, 12
definición, 12
elevación, 79
curva de disociación, 9, *10*
desaturación posoperatoria, 44
gradiente alveoloarterial, cálculo, 102
saturación, venosa mixta, 12
tensión arterial, medición, 9
Oxígeno, proporción entre aporte y consumo, 78, *79*, *80*
Oximetría del pulso, lineamientos para vigilancia, 10
neonatos, 9-10, *10*
Oxiuros en apéndice, 606

P

P-50, valor, de hemoglobina fetal, 4
Paclitaxel, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Pancolitis, 572. *Véase también* Colitis ulcerativa
Páncreas, 654-664
  absceso, 658
  anatomía, 654-655, *655*
  anomalías congénitas, 655
  anular, 655
  dividido, 656
  embriología, 654, *654*
  fístula, 659
  inflamación. *Véase* Pancreatitis
  lesión, complicaciones, 223, *224*
    tratamiento, 223
  quistes no neoplásicos, 663
    adquiridos, 663
    congénitos, 663, *663*
  seudoquistes, 223-224, *224*, 658, *658*
  trasplante, 650-651
  trastornos funcionales, 660-663
  tumores, endocrinos, 662-663, *662*
    exocrinos, 663
Pancreatectomía, 661, *661*
Pancreáticas, enzimas, activación inadecuada, 656
Pancreático, conducto (conducto de Wirsung), desarrollo embrionario, 654, *654*
Pancreatitis, 655-660
  aguda, 655-659
    apoyo nutricional, 657
    "asa centinela", 657
    causas, 655
    contra pancreatitis crónica, 660
    cuadro clínico, 656, *656*
    daño tisular difuso, 657
    diagnóstico, 656
    estudios de imagen, 657
    infección como causa, 658
    insuficiencia orgánica múltiple, 657
    intervención quirúrgica, 658, *658*
    patogenia, 656
    recidiva, 655
  crónica, 659-660, *659-660*
    calcificante, 659, *659*
    contra pancreatitis aguda, 660
    tratamiento, 659-660
  familiar, 659
  hereditaria, 659
  obstructiva, 659
Pancreatoblastoma, 664
Papiloma, cutáneo, 968
  humano, virus de, en papiloma laríngeo, 286
  laríngeo, 286-287, *286*
  respiratorio recurrente, de laringe, 286-287, *286*
Papilomas juveniles, 286
Paquin, procedimiento, para reflujo vesicoureteral, *759*
    ventajas y desventajas, 760c
Paradídimo, 710
  quiste necrótico, *711*
Paraduodenal, hernia, rotación anómala relacionada con, 452
    corrección quirúrgica, 458
Parafimosis, 824
Parafoliculares, células, en glándula tiroides, 1077
Parálisis, cuerdas vocales, 278-279
  nervio crural, como complicación de reparación de ano imperforado, 518
Parápagos, gemelos, 1098, *1098*
Parasternal (restroesternal), hernia, 320, 331-332, *322*
Paratesticular, tejido, rabdomiosarcoma, 998
Paratiroides, glándulas, embriología y fisiología, 1083
    trastornos, 1083-1084, 1083c
Parenteral, nutrición, doméstica, 32
    total, 28-32. *Véase también* Nutrición parenteral total
Parótida, glándula, hemangioma, 1049
Pectorales, músculos, ausencia, en síndrome de Poland, 263, *265*
Pediatric Oncology Group Staging System Criteria, para neuroblastomas, 925c
Peliosis, 666
Pélvica inflamatoria, enfermedad, en niñas púberes, 1058
Pelvis, absceso, después de apendicectomía, 607, *607*
  fractura, 253
  neuroblastomas, 926
Pene
  cáncer, circuncisión y, 825
  circunciso, con megameato, 805, *806*
  construcción en una etapa, para anomalías intersexuales, 857, *857-858*
  curvatura. *Véase* Encordamiento
  desarrollo, 803
  reconstrucción, en reparación de extrofia cloacal, 528
  torsión, en corrección de encordamiento (curvatura), 809
Penicilinas para infección, 127
Pentalogía de Cantrell, 681-682, *681*
Pequeño para edad gestacional, lactante, 1
    criterios clínicos de clasificación, 2c
Perfluorocarbonos, ventilación líquida con, 93-94, *93-94*
Perforación
  esofágica, 350-351, *351*
  gástrica, 420
  intestinal, por enterocolitis necrosante, 469
  vías biliares, 621
Periamigdalino, absceso, 276
Perianal, tejido, absceso, 540
    rabdomiosarcoma, 999
Perianales, colgajos cutáneos, 541
Pericárdica, ventana subxifoidea, creación, 216
Pericárdico, taponamiento, en paciente traumatológico, 198
Pericardio, rotura, 214
Pericardiocentesis, 215
Perímetro de la parte media del brazo, medición, 19
Perinatal, periodo, enfermedad renal poliquística autosómica recesiva, 721c
Perineal, fístula. *Véase* Fístula, cutánea
  tejido, rabdomiosarcoma, 999
  trauma, 230
    valoración, 201
Perirrectal, absceso, 540
Peristalsis, esofágica, anormal, reflujo y, 395
  ureteral, ineficaz, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 834
Peristáltico, reflejo, 480, *480*
Peritoneal, diálisis. *Véase* Diálisis
  drenaje, para enterocolitis necrosante, 470
  lavado diagnóstico, en trauma abdominal, 220
Peritonitis, 129
  definición, 129
  meconio, 463-464, *464*
    atresia yeyunoileal, 438
    infectada, 464
Periuretral, quiste, en neonato y lactante, 1053, *1053*
Perro, mordedura, 163
Peso al nacer, como factor para oxigenación por membrana extracorpórea, 101
Peso bajo al nacer, lactante, íleo por meconio en, 465-466
Peso corporal, líquidos extracelular e intracelular en relación con, 6, *6*
Peso por talla, índice, 19
Peutz-Jeghers, síndrome, 423, 588c, 593-595
    características clínicas, 594-595
    patología, 594, *594*
    tratamiento, 595
Peyer, placas de, 596
Pezones, adicionales (politelia), 1070
  secreción por, 1073
pH, vigilancia esofágica por 24 horas, para reflujo gastroesofágico, 399-400
Pie, fractura, 254
Piel, anatomía, 171, *171*
  cabelluda, lesiones, 237
    nevo melanocítico congénito, 1008, *1008*
  glándulas aberrantes, 968
  papilomas, 968
  preparación, prevención de infección con, 125-126
  quemaduras. *Véase* Quemaduras
  respuesta de, a pérdida sanguínea traumática, 198c
Pielografía intravenosa
  hidronefrosis bilateral, *734*
  obstrucción de la unión ureteropélvica, 728
  uréter ectópico, 736, *736*
  ureterocele, 738, *739*
Pielonefrítica, cicatrización, por infección urinaria, 749
Pielonefritis, 745
  tratamiento, 749
Pieloplastia, para obstrucción de la unión ureteropélvica, 731, *731*
    drenaje por sonda de nefrostomía en, 731
Pielostomía, drenaje con, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 841
Pigópagos, gemelos, *1099*, 1101-1102, *1101*
    estudio, 1101
    parásito, 1102
    tratamiento quirúrgico, 1101-1102

Pilocarpina, prueba de sudor por iontoforesis con, para fibrosis quística, 462
Pilomatrixoma, 968
Pilórica, exclusión, para lesión duodenal, 222, *223*
Píloro
  atresia, 418, 429, *430*
  estenosis hipertrófica infantil del, 414-417, *415, 417. Véase también* Estenosis pilórica hipertrófica infantil
  membranas, 418
    tratamiento quirúrgico, 418
Piloromiotomía, para estenosis pilórica hipertrófica infantil, 416, *417*
Pilosos, quistes, 967
Pineal, glándula, teratoma, 965
Pioderma gangrenosa, relacionada con colitis ulcerativa, 573
Pirámide, procedimiento de, en reparación de hipospadias, 812, *814*
Plaquetaria, cuenta, 65
    recién nacidos, 68
Plaquetas, adhesión, 62-63
  agregación, 63
  factor activador, en enterocolitis necrosante, 471
  función, estudios, 66
    hemostasia, 62-63
  trastornos, tratamiento, 69-70
Plasticizador, exposición a, como complicación de la oxigenación por membrana extracorpórea, 108
Plata, nitrato de, para quemaduras, 177c
  sulfadiacina, para quemaduras, 177c
Platino, agentes, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Pleural, drenaje, para quilotórax, 312
Pleuroperitoneal, derivaciones, para quilotórax, 312
Plicatura (plegamiento) diafragmática, 333
Pliegues cutáneos, medición de grosor, 19
Pneumocystis, infección, en niño infectado por HIV, 136
    periodo posterior a trasplante, 641
Poland, síndrome, 263-264
    anormalidad en la caja torácica, 264, *266*
    compromiso de la pared torácica, 264, *266*
    reparación quirúrgica, 264, *267*
    tomografía computadorizada, *268*
Policitemia en neonatos, 3-4
Polihidramnios, con atresia duodenal, 430
Pólipos, adenomatosos, 22, 591
  familiares discretos, 588c
  gástricos, 423
    poliposis adenomatosa familiar del colon, 591
  hiperplásicos (metaplásicos), 595
  juveniles, 587-590, 588c
    características clínicas, 588-589, *589*
    diagnóstico diferencial, 589
    patología, 587-588, *589*
    tratamiento, 589-590
Poliposis, 588c
  adenomatosa familiar. *Véase* Poliposis adenomatosa familiar del colon
  adenomatosa juvenil, 593, *593*
  linfoide, 596
Poliposis adenomatosa familiar del colon, 423, 590-592
  características clínicas, 591
  patología, 588c, 590-591, *590*
  pólipos gástricos en, 591
  síndrome de, Gardner y, 588c, 592-593
    Turcot y, 588c
  tratamiento, 591-592
Poliposis juvenil, 423
  adenomatosa familiar, 593, *593*
Poliquística, enfermedad hepática, 940
Poliquística, enfermedad renal, autosómica dominante, 722-723
    autosómica recesiva, 721-722, 721c, *722*
Poliquístico, riñón displásico, 723-724, *723*
    contra hidronefrosis, 723
    degeneración maligna, 724
Polisplenia, síndrome, 665
Politelia, 1070
Politetrafluoroetileno, injerto, para hipertensión renovascular, 872
Porta, trombosis de la vena, 623, *624*
    como complicación de trasplante hepático, 639
Portal, hipertensión, 622-626
    complicación de portoenterostomía, 617
    cuadro clínico, 623-624, *624*
    diagnóstico, 624
    fisiopatología, 623
    obstrucción, intrahepática, 623
      prehepática, 623
      suprahepática, 623
    tratamiento, 624-626, *624-625*
      alternativo, 625-626
      aplicación de bandas en varices esofágicas, 625
      derivación sistémica portal intrahepática transyugular, 625
      esclerosis endoscópica de varices, 625
      inicial, 624
      procedimiento de derivación en H, 625, *625*
Portoenterostomía de Kasai, para atresia biliar, 615-616, *615*
  trasplante hepático después de, 629
Posconcusión, síndrome, 237
Postitis, 824
Postraumático, quiste, esplénico, 666
    leptomeníngeo, 241
    pulmonar, 299, *300*
Postural, terapia, para reflujo gastroesofágico, 400
Potter, displasia de, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 832
Prealbúmina, proteína de unión, como marcador del estado nutricional, 20
Preauricular, hoyuelo, 1042
  quiste, 967, 1042, *1042*
  seno, 1042, *1042*
Prednisolona, para cese del flujo biliar, 617
  trasplante de hígado, 637c
Prednisona
  colitis ulcerativa, 574
  enfermedad de Crohn, 582
    hemangioma, 1020
  uso posoperatorio después de portoenterostomía, 616
Preescolares, niños, quemaduras en, 170
Prematuro, lactante, 2
    anemia, 4
    cirugía ambulatoria en lactante que fue, 44
    efectos del reflujo gastrointestinal, 398
    enterocolitis necrosante, 468-469, *468. Véase también* Enterocolitis necrosante
    estimación del volumen sanguíneo, 3c
    requerimientos energéticos, 20, *20*
    retinopatía en, 4
    ritmo de crecimiento, 19
Prematuro, trabajo de parto, en cirugía fetal, 148-149
Prenatal, detección de gastrosquisis y onfalocele, 675-676, *675*
Prenda, nevo en, 1010, *1010*
Prepucio, desarrollo, 824
  excisión. *Véase* Circuncisión
Prepucio, resección. *Véase* Circuncisión
  retracción del, 824
Presión positiva, continua en la vía respiratoria, 83
  al final de la espiración, efectos protectores, 86, *87*
Presión, ventilación con apoyo de, 82
Presor, tratamiento, para pacientes con lesión encefálica, 236-237
Primeros auxilios, para mordeduras de serpientes, 165
Procarbacina, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Proceso vaginal, permeabilidad, configuraciones de hidrocele y hernia en, 687, *687*
Procinéticos, agentes, para reflujo gastroesofágico, 401
Proctocolectomía total, para colitis ulcerativa, 575, *575*
  ileostomía, para enfermedad de Crohn, 584-585, *585*
Profesional a paciente, transmisión de HIV, 141
Profesionales, consideraciones ocupacionales sobre la infección por HIV, 141-142
Prolapso, rectal, 541, *542*
    estudios diagnósticos, 541-542, *542*
    tratamiento, no quirúrgico, 542
      quirúrgico, 543, *544*
  ureterocele ectópico, *737*
  uretral, 775, *775*
Prolene, suturas de tracción, 290
Propofol para cirugía ambulatoria, 43
Proporcional, ventilación con asistencia, 82-83
Prostaciclina como vasodilatador, 62
Prostaglandinas, formación de, 25, *25*
Próstata, rabdomiosarcoma de, 993, 997, *998*
  síndrome de abdomen en ciruela pasa, 835
Proteína C, 63
  activación, 62
  deficiencia, 70
Proteína S, deficiencia, 70
Proteináceos, bezoares, 161

Proteínas, descomposición, liberación de catecolaminas en, 21
requerimiento nutricional de, 21-24, 21c-22c, *22-23*
resistencia a fármacos múltiples relacionada, en neuroblastomas, 924
Proteus, síndrome, hemangioma relacionado, 1024
Protones, inhibidor de la bomba de, para reflujo gastroesofágico, 401
ventajas y desventajas, 404
Protooncogén *N-myc*, amplificación de, en neuroblastomas, 924, 934
Protooncogén *RAS*, en carcinoma tiroideo, 1081
Protooncogenes. *Véase también el nombre específico;* p.ej., Protooncogén *N-myc*
carcinoma tiroideo, 1081
Protrombina, tiempo, 65
Proyectil de arma de fuego, herida abdominal por, 220
Prurito, como complicación de quemaduras, 182
Psoas, signo, en apendicitis gangrenosa, 601
Pubarquía, 1069
Pubertad, inicio, 1069
precoz, 1087-1089
evaluación, 1088-1089
niñas, 1088
niños, 1088
tratamiento, 1089
Puborrectal, músculo, *530*, 531-533, *532*
hipertonía, 535
Pubovaginal o puboprostático, cabestrillo fascial, para vejiga neurógena, 773-774
Pulmón hipogenético, síndrome de, 302
Pulmonar. *Véase* Pulmones
agenesia, bilateral, 303, *304*
unilateral, 303
arteria, cabestrillo, 364
cateterización, 11-12, 11c
contusión, 210-211
distensibilidad, determinación de, 75, *76*
estática, curva de, 75, *76*
embolia, como complicación de quemaduras, 182
función, daño, pacientes con hernia diafragmática congénita, 330
pacientes con tórax excavado, 256-258
hipertensión persistente, neonatal. *Véase* Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
hipoplasia, 321-322
anomalías relacionadas, 305c
bilateral, 303-304, *304*
procedimiento de TAPON intrauterino para, 151
relacionada con hernia diafragmática congénita, 150
fisiopatología, 322-323, *322*
isomerismo, 304
lesión, como complicación de reparación de tórax excavado, 259
inducida por el ventilador, 85-86, *85*
malformación arteriovenosa, 302
síntomas, 302
metástasis, cáncer tiroideo y, 1082
quiste, periférico, 295
posinfeccioso (neumatocele), 300, *301*
postraumático, 299, *299*
secuestro, 294, 300, *302-303*
extralobular, 300, *304*
intralobular, 300, *302*
lóbulo abdominal accesorio, 302
sistema, deformidades, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 838
toxicidad, como complicación de quimioterapia, 886
tuberculosis, 314-315
aspectos clínicos, 314, *315*
resultados, 315
tratamiento, 314
Pulmonar-alveolar, parénquima, anomalías derivadas de trastornos en el desarrollo, 294c
Pulmonares, anormalidades vasculares, fisiopatología, 323
Pulmonares, trastornos difusos, diagnóstico, 317
etiología, 317, 317c
tratamiento, 317
Pulmones. *Véanse también* Pulmonar; *entradas* Respiratorio(s)
absceso, aspectos clínicos, 311, *311*
etiología, 311
tratamiento, 311
agenesia, bilateral, 304, *304*
unilateral, 303
aporte vascular, anomalías derivadas de trastornos en el desarrollo de, 294c
biopsia, en el niño infectado con HIV, 139
desarrollo, 321
herniación visceral durante, 321-322
disfunción reversible, como factor en oxigenación por membrana extracorpórea, 101
fetal, valoración de la madurez, 8
linfangiectasia, 1030
trasplante, para hernia diafragmática congénita, 330
variación en la lobulación, 304
"Punto azul", signo, en torsión testicular, 710
"Punto negro", signo escrotal, en la torsión testicular, 710
Puñalada, heridas por, al abdomen, 220
Púrpura, palpable, en hemofílicos, 64
trombocitopénica idiopática, 668-669

Q

Queloide, células ranulares, 970
Quemaduras, 170-183
clasificación, 171
complicaciones, 182
corneal, 176
eléctrica, 180, *181*
epidemiología, *183*
evaluación, 173-174
gráficas de Lund-Brauder, *173*, 174
fisiopatología, 171-173, *172*
grosor, parcial, 171
total, 171
incidencia y epidemiología, 170-171
inhalación, 179
tratamiento, 179-180
lesión respiratoria después de, 179-180
prevención, 183
profundidad, en función de la temperatura y tiempo, 171, *172*
pronóstico, 183
química. *Véase* Química, lesión
rehabilitación después de, 181-182
respuesta inmunológica a, 172-173
tratamiento
agentes tópicos, 175-176, 177c
cuidados de la herida, 175-176, 177c
coberturas para, 180-181
historia, 170
hormona de crecimiento humana recombinante, 176
narcóticos, 176
no farmacológico, 176
nutrición en, 174-175
quirúrgico, consideraciones anestésicas, 176, 178
consideraciones quirúrgicas, 178-179
reanimación con líquidos, 174
requerimientos calóricos en, 175
tratamiento del dolor en, 174, 176
zonas de lesión, 171, *172*
Quilo, 312
Quilomicrones en la linfa, 312
Quilosa, ascitis, 1030
Quiloso derrame, 312
Quilotórax, 1030-1031
aspectos clínicos, 312
como complicación de reparación de atresia esofágica, 387
congénito, definición, 1030
diagnóstico, 312
espontáneo, 1030
etiología, 311-312, 312c
posoperatorio, 1030
tratamiento, 312-313, 1031
Química, embolización, 895-896, *895*
Química, lesión, 179
al esófago, 346-349
ingestión de, ácido como causa, 347
álcalis como causa, 346-347, *347-348*
tratamiento, de emergencia, 349
de estrechamiento, 349
inmediato, 347-349
subagudo, 349
evaluación, 174
Quimioterapéuticos, agentes, 882-886. *Véase también los nombres de los fármacos*
clases de, 882, 883c-884c
efectos colaterales a largo plazo, 885-886
cardiotoxicidad, 886
descenso en coeficiente intelectual, 886
hipotiroidismo, 886
retraso en el crecimiento, 885
toxicidad pulmonar, 886
tumores malignos secundarios, 886
mecanismo de acción, 882, 883c-884c
toxicidad, 882-885
Quimioterapia, 886
coadyuvante, 880
objetivo, 880
combinación, 879-880
dosis correcta, 881-882
comprensión de la biología del tumor y, 878

Quimioterapia *(Cont.)*
enfermedad de Hodgkin, 975, 979
esquema de administración, 880-881
hemangioma, 1019
hepatoblastoma, 943
e hipertermia intracavitaria, 894-895
historia, 875-876
identificación de agentes activos, en pruebas clínicas, 879
linfoma no Hodgkin, 985
melanoma maligno, 1012
neoadyuvante, 880
neuroblastomas, 930
patología de los tumores al elegir, 876-877
principios, 878-882
rabdomiosarcoma, 995-996
revisión, 875-877
sarcoma de células claras del riñón, 915
tumor de Wilms, 905, 913
Quinolonas para infección, 127
Quirófano, arreglo, para cirugía fetal, *149*
Quirúrgica, excisión/resección
enterocolitis necrosante, 473-474
cierre del estoma en, 476
enfermedad, focal, 474, *475*
en segmentos múltiples, 474-475, *476*
incisión supraumbilical transversa, 474
objetivos, 474
prevención de hipotermia durante, 474
hemangioma, 1021, *1021*
hepatoblastoma, 942, 943
higroma quístico, 1028
linfedema, 1032-1033
melanoma maligno, 1012, 1012c
neuroblastoma, 930-932
complicaciones relacionadas, 932
integridad de la excisión, 935
quemaduras
primaria, 178
secuencial, 178
tangencial, 178
quiste del conducto tirogloso, 1044-1045, *1044*
reflujo gastroesofágico, 401-404
complicaciones, 403, 404
fundoplicación de Nissen, 402
abordajes laparoscópicos, 403
niño con daño neurológico y, 406
principios, 401
procedimiento de Thal, 403
niño con daño neurológico y, 406
procedimiento de Toupet, 403
resultados, 404
técnica de Boix-Ochoa, 402, *402-403*
ventajas, 404
técnica, en prevención de infecciones, 126
válvulas uretrales, técnica, 783, *784*
Quirúrgica, exploración, para destorsión del testículo, 713-714
Quirúrgico, paciente, apoyo nutricional, 19-26. *Véase también* Nutrición, paciente quirúrgico
problemas en, 32-36
Quirúrgico, personal, riesgo de exposición, a infección por HIV, 140
Quiste(s)
branquial, 1038-1041, *1039*
aspectos clínicos, 1038-1040, *1040*
diagnóstico, 1040-1041
tratamiento, 1041, *1041*
broncógeno, congénito, 295, *295*
en el mediastino medio, 341
conducto tirogloso, 1042-1045, *1043-1044*
conductos de Cowper, 777
dermoide, 966, *966*, 1045
duplicación. *Véase* Quiste(s) de duplicación
epidermoide (epidérmico), 966-967, 1045
esplénico, postraumático, 666
hepático, 940
leptomeníngeo postraumático, 241
linfoepitelial, en niño infectado con HIV, 140
mamario, 1074
neuroentérico, en mediastino posterior, 341
ovárico en, fetos, 1052
niña púber, 1058
niñas, 1053-1054
recién nacida y lactante, 1052-1053
pancreático, no neoplásico, 663, *663*
paradidímico necrótico, *711*
periuretral, en neonato y lactante, 1053, *1053*
preauricular, 1042, *1042*
pulmonar, periférico, 295
posinfeccioso (neumatocele), 300, *301*
postraumático, 299, *300*
renal simple, 724
sacular de la laringe, 279-280
sinovial (ganglión), 971
tímico, en mediastino anterior, 343
triquilémico, 967
vías biliares. *Véase* Colédoco, quistes
Quiste(s) de duplicación
colon, 564, *565-566*
cuello, 560
duodeno, 563
tratamiento, 558
esófago, 341, *342*
estómago, 562-563
mediastino, 560, *561*, *562*
recto,
tratamiento, 559
tratamiento, 558, *559-561*
yeyuno e íleon, 563-564, *564*
Quística adenomatoide, malformación, congénita. *Véase* Malformación adenomatoide quística congénita
Quístico, higroma. *Véase* Higroma quístico.

R

Rabdoides, tumores, de riñones, 915
tipo histológico, pronóstico de supervivencia, 912c
Rabdomiosarcoma, 990-1000
braquiterapia, 890, *891*
cabeza y cuello, 992, 996-997
características biológicas moleculares, 992
clasificación, internacional, 991c
TNM, 995c
cuadro clínico, 992-993, *992*
epidemiología, 990-991, *991*
evaluación diagnóstica, 993
extremidades, 993, 998, *999*
índices de supervivencia, 1000, *1000*
mapa linfático, 897
metastásico, 1000
tratamiento, 996
no metastásico, variables pronósticas, 995c
patología, 991-992
próstata, 993, 997, *998*
retroperitoneo, 999
tejido paratesticular, 998
tejidos perianales y perineales, 999
tipos histológicos, 990, 990c
tratamiento
abordaje, 993, 994c
específico para el sitio, 996-1000
operaciones de segunda vista, 994
quimioterapia, 995-996
radiación, 996
segunda excisión primaria, 994, 994c
tronco, 998-999
útero, 993, 997
vagina, 993, 997-998
variante, alveolar, 991
botrioidea, 991
de célula fusiforme, 991
embrionaria, 991
vejiga, 997, *997*
vías biliares, 999
extrahepáticas, 944-945
Rabia, 164
después de mordeduras por mamíferos, 164
inmunoglobulina humana, 164
profilaxis después de la exposición, 164
Radial, arteria, acceso por, 118-119, *119*
Radio, fracturas del, 252
receptor, cirugía guiada por, de tumores malignos, 897-898, *899*
Radiográficas, imágenes
apendicitis, 601, *602*
atresia, esofágica, *378*
yeyunal, 437, *438-439*
columna cervical, en paciente con lesión encefálica, 237
cuerpos extraños esofágicos, 160, *160*
enfermedad de, Crohn, 581, *582*
Hirschsprung, 485, *486-487*
enfisema lobular congénito, *299*
estrechamiento colónico, con enterocolitis necrosante, 472, *473*
eventración diafragmática, 333, *333*
hernia, diafragmática congénita, 324, *324*
retroesternal, *333*
íleo por meconio, 461-462, *462*
intususcepción, 548, *548*
malformación adenomatoide quística congénita, *297*
neumatosis, con enterocolitis necrosante, 471-472, *472*
neuroblastomas, 927
perforación esofágica, *351*
peritonitis por meconio, *464*
reflujo gastroesofágico, 399
tuberculosis pulmonar, *315*
válvulas uretrales, 781, *782*
Radioisótopos, gammagrafía. *Véase* Centelleografía

Radioterapia
control local del tumor, 888-889
enfermedad de Hodgkin, 979
efectos colaterales, 979
estereotáctica, 893-894
hemangioma, 1019
melanoma maligno, 1012
neuroblastomas, 932-933
posoperatoria, 889
preoperatoria, 889
rabdomiosarcoma, 996
transoperatoria, 891, *892*, 893
tumor de Wilms, datos del *National Wilms' Tumor Study*, 913-914
Rama verde, fractura, 248
Ránula quística, de glándula sublingual, 1048-1049, *1049*
Rapuncel, síndrome, 421
Raquípagos, gemelos, 1104, *1104*
Raquitismo, apoyo nutricional, 35-36
Reanimación, para insuficiencia respiratoria con hernia diafragmática congénita, 326
líquidos. *Véase* Líquidos, tratamiento
niño con trauma torácico, 207-208
paciente con lesión encefálica, 235-237
Recanalización de la luz intestinal, duplicaciones por, 558
Recidivante aguda, pancreatitis, 655
Reclusa parda, mordedura de araña, 167-168
Recto. *Véase también* Anorrecto
atresia, 501-502
reparación, 513
biopsia, para enfermedad de Hirschsprung, 485, *488*
duplicaciones quísticas de, 564
estenosis, reparación de, 511
pólipos, 589
prolapso, 541-543, *542*
estudios diagnósticos, 541-542, *542*
tratamiento, no quirúrgico, 542
quirúrgico, 543, *544*
trauma, 225, 543, 545, *545*
exploración, 545
tratamiento, 545
valoración, 201
Rectouretral, fístula, 501, *502*
reparación, 509-510, *509-510*
Rectovesical, fístula, 501, *502*
Recuperación, periodo de, después de cirugía ambulatoria, 43-44
Reducción, de intususcepción, hidrostática, 549, *550*
neumática, 550-553, *551-553*
Reductasa alfa-5, deficiencia, epidemiología, 851
fisiopatología, 852, *853*
tratamiento, 859
Reed-Stenberg, células, en enfermedad de Hodgkin, 975, 976
Reflejo, desinflación en continencia anorrectal, 534
Herring-Breur, 470
insuflación, en incontinencia anorrectal, 531
peristáltico, 480, *480*
Reflujo gastroesofágico, 393-409
aspectos históricos, 393-394
barreras en, 394-398
ángulo de His como, 394
esfínter esofágico inferior, 394
limpieza esofágica, 395
longitud del segmento intraabdominal del esófago, 394
papel del diafragma, 395-396
retraso en el vaciamiento gástrico, 396-397
rotura, 397-398, *397*
daño neurológico, 404-407
alimentación enteral, 405-406
complicaciones, 405
manifestaciones, 404-405
operación antirreflujo, 406-407
después de reparación de atresia esofágica, 407-408, *408*
diagnóstico
biopsias mucosas, 400
centelleografía, 399
endoscopia para el, 400
examen radiológico, 399
manometría, 400
vigilancia de pH esofágico durante 24 horas, 399-400
esófago de Barrett, 401
estenosis subglótica, 281
estrechamiento esofágico, 408-409
manifestaciones clínicas, 398-399
pacientes con, esclerodermia, 352
hernia diafragmática congénita, 331
regurgitación, 398
síndrome de Sandifer, 399
tratamiento médico
agentes procinéticos, 401
antagonistas de receptores H_2, 401
antiácidos en, 401
dieta, 401
omeprazol, inhibidor de la bomba de protones, 401
ventajas y desventajas, 404
terapia postural, 401
tratamiento quirúrgico, 401-404
complicaciones, 403-404
funduplicación de Nissen, 402
abordajes laparoscópicos, 403
niño con daño neurológico y, 406
principios en, 401
procedimiento de Thal, 403
niño con daño neurológico y, 406
procedimiento de Toupet, 403
resultados, 404
técnica de Boix-Ochoa, 402, *402-403*
ventajas, 404
vómito en, 398
Reforzamiento, en la prevención de accidentes automovilísticos, 203
Regurgitación, en reflujo gastroesofágico, 398
Rehabilitación, del paciente quemado, 181-182
Rehbein, procedimiento, para enfermedad de Hirschsprung, 489, *489*
Remifentanilo para cirugía ambulatoria, 42
Renal. *Véase también* Riñón
Renal, acidosis tubular, 53-54
tipo IV, 54
Renal, adenocarcinoma, 916-917
clasificación, 917c
Renal, arteria, estenosis, hipertensión renovascular relacionada con, 865-867, *866-867*
lesión, 227
reimplantación, en hipertensión renovascular, 869, *870-871*
Renal, autotrasplante, para hipertensión renovascular, 870
Renal, centelleografía, de obstrucción de la unión ureteropélvica, 728-730, *729*
Renal, cicatrización, por infección urinaria, 748
Renal, displasia, poliquística, 723-724, *723*
contra hidronefrosis, 723
degeneración maligna, 724
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 832
Renal, ectopia, cruzada, con o sin derrame, *719*
variaciones, 719-720
simple, 718-719
definición, 718
Renal, enfermedad, poliquística, autosómica dominante, 722-723
autosómica recesiva, 721-722, 721c, *722*
infantil, 721, 721c, *722*
terminal, diálisis para, 644-645
trasplante para, 644
Renal, flujo plasmático efectivo, 50
Renal, función, 50-59
daño posoperatorio, 54-56. *Véase también* Renal, insuficiencia aguda
diálisis para, 55-56
neonato, 56-59, 57c
tratamiento médico, 54-55, 55c
uropatía obstructiva, 59
efectiva, 50
evaluación, 50-54
excreción fraccional de bicarbonato y sodio, 52-53
índice de filtración glomerular, 51-52, 52c
presión urinaria parcial de CO_2 en, 53-54
volumen urinario, 51, 51c, 52c
Renal, insuficiencia aguda
neonato, 56-59
causas principales, 57c
cuadro clínico, 57
evaluación diagnóstica, 57-58
intrínseca, 57, 57c
posrenal, 57, 57c
prerrenal, 56-57, 57c
tratamiento, 58-59
posoperatoria, diálisis para, 55-56
fisiopatología, 54
tratamiento médico, 54-55, 55c
Renal, insuficiencia, como complicación de quemaduras, 182
recién nacidos, 8
Renal, pelvis, bífida, 732, *732*
Renal, quiste, multilocular, 724
simple, 724
Renal, solutos, volumen urinario mínimo para excreción de, 51, 52c
Renal, trasplante, 644-650
complicaciones técnicas, 648
etiología, 644, 645c
evaluación preoperatoria, 646-647, 647c
hipertensión después de, 649
inmunosupresión después de, 649-650
preventivo, 647
procedimiento quirúrgico, 647, *648*

Renal, trasplante *(Cont.)*
resultados, 650, *650*
tratamiento, posoperatorio, 648, *649*
previo al trasplante, 644-646
Renal, trauma, 226-227
inducido por reflujo, 754
predisposición, 226, *226*
secuelas a largo plazo, 227
signos, 226
tratamiento, 227
Renal, vena, extensión del tumor de Wilms a, tratamiento quirúrgico, 909
Renal, vena:renina, proporción, en hipertensión renovascular, 869
Renal terminal, enfermedad, diálisis, 644-645
trasplante, 644
Renales, carcinoma de células, relacionado con riñón en herradura, 721
Renina, índice, renal:sistémico, 869
Renovascular, hipertensión, 865-873
cuadro clínico, 865
estenosis de la arteria renal y, patología de, 865-867, *866-867*
estudios diagnósticos, 867-869
tratamiento, 869-873
angioplastia por parche en, 872, *872*
derivación, aortoaórtica toracoabdominal, 872, *872*
aortorrenal, 869-870, *871*
esplenorrenal, 870
dilatación quirúrgica, 871-872
reimplante de la arteria renal en, 869, *870-871*
resultados, 872-873, 873c
revascularizaciones ex vivo, 870-871
Reposo en cama, para lesión hepática, 220
Resección. *Véase* Quirúrgica, excisión/resección
Resistencia a múltiples fármacos, proteína relacionada con, en neuroblastomas, 924
Respiración, valoración en paciente traumatológico, 197
Respiratoria, insuficiencia, como complicación de nutrición parenteral total, 32
relacionada con hernia diafragmática congénita, fisiopatología, 322-323, *322*
tratamiento, 326
tratamiento, abordajes para el, 86-88, 87c, *88*
oxigenación por membrana extracorpórea, 99. *Véase también* Oxigenación por membrana extracorpórea
ventilación mecánica, 85-89, *85*, *87-88*, 87c. *Véase también* Ventilación mecánica
Respiratoria, obstrucción, como complicación de higroma quístico, 1027, *1028*
Respiratorio, trauma, después de quemaduras, 179-180
Respiratorios, parámetros fisiológicos, 76c
síntomas, en duplicación de tubo digestivo, 558
reflujo gastroesofágico, 398
RET, gen, en enfermedad de Hirschsprung, 479
RET protooncogén, en carcinoma tiroideo, 1081
Retención, quiste pancreático, 663
Retinoico, ácido, cis, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
todo trans, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Retinoides, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Retinol, proteína de unión, como marcador del estado nutricional, 20
Retinopatía de la premadurez, 5
Retraso en el crecimiento, en pacientes con hernia diafragmática congénita, 331
Retrofaríngeo, absceso, 276
Retrognatia, 276
Retrógrada, urografía, de obstrucción de la unión ureteropélvica, 730
Retroperitoneo, lesión, 226
rabdomiosarcoma, 999
teratoma, 962, *963*
Retroesternal, hernia, 320, 331-332, *332*
puntal, en tórax excavado, 259, *260-261*
Revascularización *ex vivo*, para hipertensión renovascular, 870-871
Rifampicina para tuberculosis pulmonar, 314
Rinorrea, en fractura basilar del cráneo, 242
Riñón. *Véase también entradas* Renal
agenesia, bilateral, 718
unilateral, 717-718
anomalías, en extrofia de la vejiga, 795
quísticas, 721-724, 721c, *722-723*
desarrollo, anormal, 717-721
fases del, 717
doble, obstrucción de la unión ureteropélvica, 731-732
embriología, 717
gammagrama con DMSA tecnecio-99m, 745, *746*
herradura, 720-721
riesgo de tumores relacionados con, 721
variaciones, 720, *720*
mesonéfrico, 717
metanéfrico, 717
pronéfrico, 717
respuesta, a la pérdida traumática de sangre, 198c
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 832, *833*, 834
supernumerario, 718
trasplante, 644-650. *Véase también* Renal, trasplante
tumores, 905-918. *Véase también tumor específico;* p.ej., Wilms, tumor
Rockey-Davis, incisión, en apendicectomía, 602
Rodilla, fracturas, 254
Rotación anómala intestinal, 449-458
anormalidades, mixtas de la rotación, 451-452
relacionadas, 452, 453c
cuadro clínico, 452-453, 453c
diagnóstico, 454-455, *454-455*
hernias mesocólicas paraduodenales, 452
rotación, incompleta, 451, *452*
normal en sentido de las manecillas del reloj, falla en, 450-451, *451*
tratamiento, 455-458
paciente asintomático, 455
preparación preoperatoria, 456
pronóstico, 458-459
quirúrgico, 456-458, *456-458*
Rotación del intestino medio. *Véase también* Rotación anómala
anormalidades mixtas, 451-452
falla, 450-451, *451*
incompleta, 451, *452*
inversa, 451
Roux, signo de, 253
Roux en Y, anastomosis. *Véase también* Anastomosis
para, atresia biliar, 616
lesión pancreática, 223
resección de quiste del colédoco, 620
gastroyeyunostomía, con saco J, para microgastria congénita, 420, *420*
Rovsing, signo, en apendicitis, 601
Rye, clasificación, de enfermedad de Hodgkin, 976-977

S

"S", saco en, 576, *576*
Saco, inflamación de, tratamiento, 580
Sacos, tipos, utilizados en proctocolectomía, y procedimientos de saco ileoanal, 576, *576*
Sacro, deformidades, relacionadas con ano imperforado, 504, *504*
lesiones, 252
Sacrocóccix, teratoma, 954, 956-957, *956*, 960-961. *Véase también* Teratoma, sacrococcígeo
Saculares, quistes, de laringe, 279
Salivales, glándulas, hemangioma, 1049
lesiones inflamatorias, 1049
ránula quística, 1048-1049, *1049*
Sallé, procedimiento, para vejiga neurógena, 773
Salmón, hemangioma en parche de, 1015. *Véase también* Hemangioma
Salter, clasificación, de fracturas de la placa de crecimiento, 248, *248*
Sangrado. *Véase* Hemorragia
Sangría, tiempo de, 65
Sanguínea, pérdida, respuestas orgánicas al, 198c
Sanguíneo, volumen, variaciones, en los neonatos, 3-4, 3c
Sanguíneos, gases arteriales, vigilancia, 9
Santorini, conducto, desarrollo embrionario, 654, *654*
Sarcoma
células claras, del riñón, 915
tratamiento, 915
tipo histológico, pronóstico de supervivencia, 912c
de Kaposi, en niño infectado con HIV, 140
Saturación venosa mixta de oxígeno, 12
Savary, dilatadores, guiados por alambre, 354

Sebáceo, nevo, 1004-1005
quiste, 967
Sedación, para intubación del paciente traumatológico, 196
en reducción no quirúrgica, en hernia inguinal incarcerada, 694
Segundo trasplante, para muerte aguda del injerto, 642-643
Seno endodérmico, tumor de, 704, 956
del ovario, 1066
Senos, branquiales, 1038-1041, *1039*
diagnóstico, 1040-1041
tratamiento, 1041-1042, *1041*
entéricos, en enfermedad de Crohn, 582, 583
preauriculares, 1042-1043, *1043*
Sensibilidad de terminación, en ventilación, 82
Separación gradual, de oxigenación por membrana extracorpórea, 105-106
de ventilación mecánica, 88-89, 89c
Sepsis, 129-131
abrumadora posesplenectomía, riesgos de, 222
como complicación de quemaduras, 182
definición, 130c
después de esplenectomía, 670
micótica, en periodo posterior al trasplante, 641
relacionada con catéter
como complicación de, acceso venoso central, 118
nutrición parenteral total, 29-30
Séptica, tromboflebitis, como complicación de quemaduras, 182
Septicemia, inducida por dilatación, 354
Séptico, choque, 15-17
definición, 130c
endotoxina, 15
fisiopatología, 15
tratamiento, 16
Serpientes con hoyuelos en la cabeza, 164
envenenamiento, 165-166
clasificación de la gravedad, 166c
Serpientes, mordeduras, 164-167
envenenamiento, 165-166
clasificación de gravedad, 166c
marcas de colmillos, 165
neurotoxinas, 165
primeros auxilios, 165
tratamiento, 165
Serpientes venenosas, 164
Sertoli, células, tumor testicular de, 706
Sertoli-Leydig, tumor de células de, ovárico, 1064
Seudoaneurisma, aorta torácica, 213
arterias, carótida, tronco braquiocefálico y subclavia, 213
Seudociruela, trastorno, 829. *Véase también* Abdomen en ciruela pasa, síndrome
Seudohermafroditismo
femenino
clasificación, 851
epidemiología, 850
fisiopatología, 853-854, *853-854*
tratamiento, 858-859
masculino
cariotipo 46XY, 853c, 854
clasificación, 851
epidemiología, 851
fisiopatología, 854-855, *854-855*
tratamiento, 859-860
Seudoquilotórax, 312
Seudoquiste, por meconio, 463, *464*
pancreático, 224, *224*, 658, *658*
Seudorriñón, signo de, en intususcepción, 549, *549*
Seudosecuestro, 300
Sevoflurano para cirugía ambulatoria, 42
Sexo, asignación. *Véase* Género, asignación
Sexual, abuso, trauma genital, 230, 1056-1057, *1056*
disfunción, como complicación de reparación de hipospadias, 820
enfermedades de transmisión, circuncisión y, 825
función, después de reparación de extrofia vesical, 801
maduración tardía, colitis ulcerativa y, 573
Sialadenitis, 1049-1050
Siameses (unidos), gemelos, 1092-1104. *Véase también* Gemelos, siameses
Sigmoidoscopia, excisión de pólipos por, 590
Silastic, catéter, angiocatéter de mariposa con cubierta desprendible, 115, *116*
trombosis de, 116
"Silla de calasia", 400
Sinergismo entre especies, 122
Sinoviales, quistes, 971
Sinovioma, células gigantes, 971
Síntomas B, en enfermedad de Hodgkin, 977
Sipple, síndrome, 484
Siringocele, 777
Sistémica, síndro esta
infl ción, 130c
Sistémico, loxocelism
Soave, procedimiento ermedad
de Hirscl 90
Sobrehidratación en ne 8
Sodio, excreción fraccion
cálculo, 8
Sodio, nitroprusiato de, para choque, 14c
hipertensión, 58
Solitario, quiste, hepático, 940
Sondeo intermitente limpio, para vejiga neurógena, 770
Sonograma abdominal focal para trauma, 220
Spigel, hernia de, 686
Spitz, nevo, 1007, *1007*
SRY, gen, mutaciones, en anomalías de intersexualidad, 852
St. Jude (Murphy), clasificación, de linfoma no Hodgkin, 984c
Stamm, gastrostomía, para daño neurológico con reflujo, 405
técnica, 424, *425*
Staphylococcus aureus, neumonía, 300, *301*
Subaracnoidea, hemorragia, 240
Subclavia, arteria, seudoaneurisma, 213
Subdural, hematoma, agudo, 239, *240*
crónico, 240, *240*
relacionado con maltrato, 243
glótica, estenosis, 280-285. *Véase también* Laringotraqueal, estenosis
Subglótico, hemangioma, 287-288, *287*
Subtrigonal, inyección, para reflujo vesicoureteral, *759*
ventajas y desventajas, 760c
Succión, heridas torácicas con, 209
Sudor, prueba, iontoforesis con pilocarpina, para fibrosis quística, 462
Sudoríparas, glándulas, lesiones de, 968
Sueño, trastornos, y enuresis nocturna, 766
Sulfasalacina, para, colitis ulcerativa, 574
enfermedad de Crohn, 582
Superficie corporal total, cálculo, para dosis de fármacos, 128
Superior, extremidad, fracturas, 251-252
valoración, 201
Supernumerarios, riñones, 718
Supositorios de acetaminofeno, después de reparación de hernia inguinal, 693
Supraglotitis, 288-289
Supraglotoplastia, para laringomalacia, 277-278
Suprarrenales, glándulas, adenoma secretor de aldosterona, 1086-1087
anatomía, 1084
carcinoma, 1086
feocromocitoma, 1087
hiperplasia congénita, 1087
masa en, 1084-1086
diagnóstico diferencial, 1085c
Suprarrenocortical, carcinoma, 1086
Sustancias químicas, relacionadas con lesión por inhalación, 179
Suturas, en reparación de hipospadias, 816
de tracción con Prolene, 290
transanal, para prolapso rectal, 543
Swenson, procedimiento, para enfermedad de Hirschsprung, 489, *489*
Swyer, síndrome, 856

T

T, células (celular), inmunidad, como defensa contra infección, 125
factor de crecimiento, 16
linfoma, 980-982. *Véase también* No Hodgkin, linfoma
T, linfocitos, 886
en la respuesta inmunitaria a las quemaduras, 172
Tacrolimus, protocolo, en trasplante hepático, 637c
Talasemia, 669
Tallo encefálico, ausencia de función, criterios para, 244
"Tapar el pulmón hasta que crezca", procedimiento, para hipoplasia pulmonar fetal, 151
Taponamiento pericárdico, en paciente traumatológico, 198
Taxanos, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Tecnecio, difosfonato de metileno, gammagrafía ósea con, de neuroblastoma metastásico, 927, *929*

Tecnecio-99m, ácido iminodiacético, gammagrafía diagnóstica con, para hiperbilirrubinemia conjugada, 612
DMSA, gammagrafía renal, 745, *746*
gammagrafía con eritrocitos marcados con, para hemangioma, 1016
Teillum, tumor de, 704
Tejido, biopsia, de neuroblastoma, 927-928
lesión, respuesta hemostática, 61
Tejido blando, cuerpos extraños en, 161-162
infecciones, necrosantes, en niño infectado con HIV, 140
posoperatorias, 128-129
Tejido conjuntivo (conectivo), nevo, 1005
Tejidos blandos, tumores, 967-971
braquiterapia, 890
clasificación, 967c
Telarquía, 1069
Temperatura crítica, definición, 5
Temporal, arteria, acceso a través de, 119
Tenipósido, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Tensión, neumotórax a, 207
tratamiento, 209, *211*
Teratocarcinoma testicular, 705
Teratoma, 952-965
abdominal, 962-963, *963*
anomalías relacionadas, 954, 956
cabeza y cuello, 963-965, *964*, *965*
cervical, 963-964, *964*
craneofacial, 965, *965*
diagnóstico y tratamiento, según el sitio del tumor, 956-957, 956c, 960-965
embriología y patología, 952-954, *953-955*
faríngeo, 965
focos malignos en, 953
gástrico, 422, 962
inmaduro, del ovario, 1065-1066
intracardiaco, 962
intracraneal, 965
intrapericárdico, 962
mediastínico, 961-962, *961-962*
anterior, 343
niveles de, fetoproteína alfa, 953
gonadotropina coriónica humana, 953
oído medio, 965
oral (epignato), 965, *965*
orbitario, 965
orofaríngeo, 965
quístico benigno, 1065, *1065*
del ovario, 1065, *1065*
retroperitoneal, 962, *963*
sacrococcígeo, 956-957, 960-961
cirugía fetal para, 151-152
diagnóstico, 956-957, *956-957*, 960
diferencial, 956, *957*
pronóstico, 960-961
tratamiento quirúrgico, 957-960, *961*
testicular, 705
torácico, 961-962, *961-962*
Térmica, lesión. *Véase* Quemaduras
neutralidad, 5
Termorradioterapia, 894
Termorregulación, en neonatos, 5-6, *6*
Testicular, factor determinante, producido por cromosoma Y, 851
tumores de células no germinales, 705-706
"Testículo evanescente", síndrome, 712
Testículos, apéndices, *710*
torsión, 711c, 714-715
carcinoma *in situ*, 704
incidencia, después de orquidopexia, 699
descenso, *698*
interacción de factores endocrinos, paracrinos, crecimiento, de crecimiento y mecánicos en, 697-698
papel del epidídimo, 698
ectópico, 698
fisiopatología, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 832
gubernáculo, 697
retráctil contra falta de descenso testicular, 698
sin descender, 697-700
anomalías relacionadas, 698
bilateral, anorquia contra, 699
clasificación, 698
contra testículo retráctil, 698
diagnóstico, 698-699
embriología de, 697-698, *698*
fertilidad (fecundidad) y, 699
incidencia, 698
localización, 699
no palpable, 698
tratamiento, 701
palpable, 698
tratamiento, 700, *702-703*
riesgo de malignidad relacionado con, 699, 705c
secundario, tratamiento, 701
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 832
tratamiento, 700-701, *702-703*
abordaje de Fowler-Stephens, 701
hormonal, 700
indicaciones, 700
orquidectomía, 700, *704*
orquiopexia, 699, 700, *702-703*
programación, 700
torsión, 709-715
centelleografía, 713, *713*
consideraciones etiológicas, 712
deformidad en badajo de campana, 712
diagnóstico diferencial, 709, 709c
dolor, 709-710
duración, 714c
examen estetoscópico Doppler, 712
intrauterina, 712
pronóstico, 714
pruebas diagnósticas, 712-713, *713*
recién nacido, 713
contra hernia incarcerada, 712
signo escrotal de "punto negro", 710
signo del "punto azul", 710
signos físicos, 711c
situación clínica, 709-711, *710-711*, 711c
tratamiento, 713-714
ultrasonografía, 712-713
tumor(es), 701, 703-706
células, germinales, 704-705
de Leydig, 706
de Sertoli, 706
clasificación, 705
cuadro clínico, 701, 703-704
diagnóstico, 701, 703-704
gonadoblastoma, 706
niveles de fetoproteína alfa, 704
saco vitelino, 705
teratocarcinoma, 705
teratoma, 705
Testosterona 6-alfa, en leche materna, ictericia por, 612
Testosterona, niveles, en anomalías de intersexualidad, 852, 853c
producción, 851
Testotoxicosis, 1088
Tétanos, 163
Tetraciclinas para infección, 127
Tetracinas, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Thal, procedimiento, para reflujo gastroesofágico, 403
con daño neurológico, 406
Tibia, fractura de, 254
Timectomía, para miastenia grave juvenil, 344
Tímico, quiste, en mediastino anterior, 343
6-Tioguanina, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Tiotepa, mecanismo de acción y toxicidad, 883c
Tirogloso, quiste del conducto, aspectos clínicos, 1043, *1044*
embriología, 1042-1043, *1043*
tratamiento, 1044-1045, *1044*
Tiroideas, hormonas, 1077
Tiroidectomía, para enfermedad de Graves, 1077
Tiroides, glándula, 1077-1083
carcinoma, 1081-1083
aspectos clínicos, 1082c
como segundo tumor maligno, 1081
recurrencia, 1082
síndrome NEM-2, 1083
crecimiento, diagnóstico diferencial, 1078c
etiología, 1078c
embriología, 1077
fisiología, 1077
nódulos, 1080-1081, 1080c
trastornos, neoplásicos, 1080-1083
no neoplásicos, 1078-1080
Tiroiditis, 1078-1079, 1078c
subaguda (de Quervain), 1078-1079
supurativa aguda, 1079
Tiroxina, 1077
Tisular, activador del plasminógeno, liberación de, 62
inhibidor del activador del plasminógeno, 62
TNM, clasificación, de rabdomiosarcomas, 995c
de tumores hepáticos malignos, 943c
Tobillo, fractura, 254
Tolterodina, para vejiga neurógena, 770
Tomografía computadorizada
bronquiectasia, 310, *310*
carcinoma hepatocelular, *944*
hemangioma, 1016
hepatoblastoma, *942*
hiperplasia nodular focal, 939, *939*
malformación adenomatoide quística congénita, *296-297*
mesenquimoma hepático, *945*
neuroblastoma, 927, *927*, *928*
pancreatitis, 657
quiste broncógeno, *295*
síndrome de Poland, *268*

trauma, abdominal, 219-220
encefálico, 237
tuberculosis pulmonar, *315*
tumor de Wilms, 907, *907*, 910
tumores mediastínicos, 340, *340*
Tópicos, agentes, para quemaduras, 177c
Topoisomerasa, inhibidores, mecanismo de acción y toxicidad, 883c-884c
Topotecán, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Torácica, columna, fractura de, 252
distrofia, asfixiante (síndrome de Jeune), 266, 268-269, *269*
ectopia del cordón, 264-265, *268*
Torácica, pared, crecimiento anormal, como complicación de reparación de tórax excavado, 259-260, *263*
deformidades, 256-273
displasia espondilotorácica, 269-270, *270*
distrofia torácica asfixiante como, 266, 268-269, *269*
ectopia, cervical del cordón como, 265
torácica del cordón, 264-265, *268*
toracoabdominal del cordón, 265-266, *268*
esternón hendido o bífido, 266, *269*
síndrome de, abdomen en ciruela pasa, 838
Poland, 263-264, *265-268*
tórax, excavado (pectus excavatum), 256-260, *257*, *260-263*
en quilla como, 260, 262, *263-264*
Torácicas, heridas, succión, 209
masas. *Véase* Mediastino, tumor(es)
Torácico. *Véanse también entradas* de Tórax
meningocele, anterior, 341
Toracoabdominal, derivación aortoaórtica, para hipertensión renovascular, tratamiento, 872, *872*
ectopia del cordón, 265-266, *268*
Toracocentesis, aguja de, descompresión por, 208
Toracópagos, gemelos, *1094*, 1095-1097
estudio, 1096
parásito, 1097, *1097*
tratamiento quirúrgico, 1096-1097
Toracostomía, para empiema, 308
sonda de, colocación, para hemotórax, 210
Toracotomía, para rotura cardiaca, 214, *215*
urgente, indicaciones, 208
Tórax, distensión, 205
hemangioma, *1017*
inestable, tratamiento, 197
neuroblastoma, 926. *Véase también* Neuroblastoma
sondas, inserción, para hemotórax, 210
técnica, *211*
teratoma, 961-962, *961-962*
trauma, 205-217
asfixia, 208
aspectos históricos, 206-207, *206*
características únicas, 205-206
contusión pulmonar, 210-211
enfisema subcutáneo, 208-209
evaluación inicial, 207-208
fracturas costales, 209, *210*
hemotórax, 210
lesión cardiaca, 214-216, *214-215*
lesiones, de grandes vasos, 212-214
traqueobronquiales, 211-212, *212*
neumotórax, 209, *211*
revisión epidemiológica, 205
rotura diafragmática, 216-217
tratamiento, 197, 207-208
valoración, 200
Tórax excavado (pectus excavatum), 256-260, *257*
asma , 256
efectos cardiopulmonares, 256-258
relacionado con, cardiopatía congénita, 256
síndrome de Marfan, 256
reparación quirúrgica, 258-259, *260-262*
historia, 259
resultados y complicaciones, 259-260, *263*
Tórax en quilla (pectus carinatum), 260-263
deformidad, condrogladiolar, 260, *263*
condromanubrial, 262, *264*
efectos cardiopulmonares, 262
reparación quirúrgica, historia, 262, *265*
resultados y complicaciones, 263
Torsión, del pene, en corrección de encordamiento, 809
testicular, 709-715. *Véase también* Testículos, torsión
Tortícolis, diagnóstico, 1045
tratamiento, 1046
Torus, fractura, 248
Tos, "ladrido de foca", 385
Toupet, procedimiento para reflujo gastroesofágico, 403
Toxicidad, de quimioterapia, 882, 884-885
efectos a largo plazo, 885-886
Trabajo de parto prematuro, en cirugía fetal, 148-149
Transanastomótica, sonda, para alimentación enteral, después de reparación de atresia yeyunoileal, 442
Transferrina, como marcador del estado nutricional, 20
Transtiretina, como marcador del estado nutricional, 20
Transureteroureterostomía, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 843
Transuretral, estimulación eléctrica, para vejiga neurógena, 771
Transverso, colgajo prepucial en isla, reparación de hipospadias, 813, *816*
Transyugular intrahepática, derivación, tratamiento de la hipertensión portal, 625
Tráquea, anomalías derivadas de trastornos en el desarrollo, 294c
aspiración, en niño infectado con HIV, 139
cuerpos extraños, 158-159
estenosis, 285
oclusión, para hernia diafragmática congénita, intrauterina, 329-330
procedimiento de tratamiento extrauterino durante el parto, para hernia diafragmática congénita, 153
traumatismo contuso, 211-212, *211*
Traqueal, insuflación con gas, 91
Traqueales, cartílagos, colapso de, 285
Traqueítis bacteriana (laringotraqueobronquitis membranosa), 289, 289c
Traqueoesofágica, fístula, adquirida, 388
aislada, sin atresia esofágica, 372, *373*
reparación, 383
tratamiento preoperatorio y abordaje clínico, 380
después de la ingestión de un cuerpo extraño, 350, *350*
distal, atresia esofágica con, 372, *372*
abordaje quirúrgico, 380-382, *381-382*
tratamiento preoperatorio y abordaje clínico, 376-379, *378-380*
doble, atresia esofágica con, 372, *374*
proximal, atresia esofágica con, 372, *374*
recurrente, como complicación de reparación de atresia esofágica, 385, *385*
Traqueomalacia, 285-286
como complicación de reparación de atresia esofágica, 385-386, *386*
Traqueotomía, para estenosis subglótica, 281
pediátrica, 289-290
Trasplante, 629-651
hígado, 629-644. *Véase también* Hígado, trasplante
pancreático, 650-651
renal, 644-650. *Véase también* Renal, trasplante
Trauma, calificación pediátrica, 190-191, 191c, 192c
centros de, 203
equipo, 194
Traumatismo, 189-203. *Véase también el tipo específico;* p.ej., Química, lesión
abdominal, 220-226. *Véase también* Abdomen, trauma
aplastamiento, 249
cabeza y cara. *Véase* Encefálico, trauma
cardiaco, 214-216, *214*
cordón espermático, durante herniorrafia, 695
epidemiología, 190-192, *190-194*, 191c, 192c
espinal, 252, *253*
esplénico, 669
extremidad, valoración, 201
forma frecuente, *190*
gástrico, corrosivo, 422
genitourinario, 226-230
intencional, 189
intestinal, aplastamiento, 224
mamario, 1072
mecanismos, 190, *191*
mortalidad por, 192
muerte por, causas, 191-192

Traumatismo *(Cont.)*
ortopédico, 247-254
pancreático, complicaciones, 223-224, *224*
tratamiento, 223
perineal, valoración, 201
prevención, 202-203, 203c
cambios en ingeniería, 203
educación, 202
incentivos económicos, 203
reforzamiento, 203
pulmonar, inducido por el ventilador, 85-86, *85*
quemadura. *Véase* Quemaduras
rectal, 543, 545, *545*
valoración, 201
regiones corporales afectadas, 190, *191*
relacionado con deportes, 242-243
renal, 226-227
inducido por reflujo, 754
sistema nervioso central, respuesta del niño a, 199-200
supervivencia después de, 192, *193*
tórax. *Véase* Tórax, trauma
tratamiento
control de la columna cervical, 196-197, *197*
decisiones de transferencia, 202
diagnóstico e indicaciones, 201-202
efectividad terapéutica, 200
estudio primario, 195-200
evaluación radiográfica, 200
estudio secundario, 200-202
exposición y ambiente en, 200
planeación previa, 194-195
riesgos y beneficios, 202
valoración, de la circulación, 197-199, 198c, *199*
de la discapacidad neurológica, 199-200
inicial, 195-202
de la respiración, 197
de la vía respiratoria en, 195-197, *196*
uretral, 229-230, *229*
valoración, del cuello, 200
neurológica, 201, 201c
vejiga, 228-229
Traumatológica, historia de la atención, 189-190
Tríada, síndrome. *Véase* Abdomen en ciruela pasa, síndrome
Triamcinolona, acetónido de, para hemangioma, 1021
Tríceps, grosor del pliegue, medición, 19
Tricobezoares, 161, 421, *421*
Triglicéridos, niveles altos, como complicación de nutrición parenteral total, 31
Trimetoprim con sulfametoxazol, para infecciones, 127
urinarias, 750c
uso posoperatorio, después de portoenterostomía, 616
Triplicación del uréter, 733
Triquilemales, quistes, 967
Triyodotironina, 1077
TRKA, protooncogén, en neuroblastomas, 924, 934
Trombastenia de Glanzmann, 63
Trombina, generación de, 63
trastornos, 69-70
tiempo, 65
Trombo (coágulo sanguíneo), formación, estímulo inicial, 61
Trombocitopenia, 69
causas, 69
Trombocitopénica, púrpura idiopática, 668-669
Tromboflebitis séptica, como complicación de quemaduras, 182
Tromboplastina, tiempo parcial de, 65
Trombosis, de arteria hepática, como complicación de trasplante hepático, 638, 639c
catéter de Silastic, 118
vascular, como complicación de trasplante renal, 648
vena porta, 624, *624*
como complicación de trasplante hepático, 639
venosa, como complicación de traumatismo ortopédico, 251
Tromboxano, formación, 25, *25*
Tronco, arterial braquiocefálico, seudoaneurisma en, 213
rabdomiosarcoma, 998-999
Tuberculosis pulmonar, 314-315
aspectos clínicos, 314, *315*
resultados, 315
tratamiento, 314
Tuboovárico, absceso, en niña púber, 1059
Tucker, dilatadores, 354
Tumor, genes supresores de, 877
en tumor de Wilms, 907
Tumor, marcadores de
cáncer testicular, 679, 704
carcinoma, embrionario, 1067
hepatocelular, 944
hepatoblastoma, 942
teratoma, 2, 953
tumores ováricos, 1066
Tumor, síndrome de lisis de, como complicación de tratamiento para cáncer, 985
Tumor(es). *Véanse también el tumor específico;* p.ej., Wilms, tumor; y en el sitio específico; p.ej., Ovarios, tumores
carcinoide, del apéndice, 607
divertículo de Meckel, 571
hepático, 945, *945*
malignos. *Véanse también* Cáncer; Oncología pediátrica; *neoplasia específica*
cirugía guiada con radio receptor, 897-898, *899*
control local, 888-894
braquiterapia, 889-891, *891*
radiación, 888-889
estereotáctica, 893-894
transoperatoria, 891, *892*, 893
criocirugía, 894
duplicaciones gastrointestinales, 556
embolización química, 895-896, *895*
hipertermia intracavitaria y quimioterapia, 894-895
imágenes de invasividad mínima, 898-899
inmunoterapia, 887-888
mapa linfático, 896-897
quimioterapia. *Véase* Quimioterapia
secundario, como complicación de tratamiento para el cáncer, 886, 979, 1081
mediastino anterior, 343
Turcot, síndrome, 588c, 596
Turner, síndrome, variaciones, 856
Tyndall, efecto, 1006

U

Ulcera (ulceración), como complicación de sustitución esofágica, 364
duodenal, 423-424
enfermedad de Crohn, 580, 581
gástrica, 423-424
péptica, enfermedad por, 423-424
Ulcerativa, colitis. *Véase* Colitis ulcerativa
Ultrasonografía doble
apendicitis aguda, 602, *603*
estenosis pilórica hipertrófica infantil, 415, *415*
extensión de tumor de Wilms a la vena cava inferior, 909, *909*
gastrosquisis, 675, *675*
hipertensión renovascular, 868
intususcepción, 548-549, *549*
megauréter, 735
neuroblastomas, 927
obstrucción de la unión ureteropélvica, 728, *729*
pancreatitis, 657
reflujo vesicoureteral, 753
torsión testicular, 712
ureterocele, 738, *739*
Umbilical, arteria, acceso vascular por, 9, 119, *119*
cordón, trabado, relacionado con ano imperforado, 504
hernia
embriología y etiología, 684
historia natural, 684-685
incidencia, 684
tratamiento quirúrgico, 685, *685*
Unidad de cuidados posanestésicos, 41
Unión, nevo de la, 1006
United Network of Organ Sharing, estado, supervivencia al trasplante hepático, 643, *644*
United Network of Organ Sharing, lista de espera, para trasplante hepático, *632*
Uraco, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 835
Uremia, lactante con, apoyo nutricional, 645
Uréter
anormalidades, 732-733
circuncaval, 733
cuadruplicación, 733
dilatación quística terminal. *Véase* Ureterocele
dilatado, 733-736. *Véase también* Megauréter
duplicación, 732, *733*
completa, 732, *733*
riñón en herradura, 720, *720*
ectópico, 736-738
diagnóstico, 736, *736*
mujeres, 736-737, *737*
tratamiento quirúrgico, 737-738
único bilateral, 738
varones, 737, *737*
embriología, 732
lesión, como complicación de reparación de ano imperforado, 518
obstrucción, 59

orificios, tipos frecuentes, *752*
reimplante, en reparación de reflujo vesicoureteral, 760, *761*
complicaciones, 761
retrocaval, 733
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 834, *835*
trauma, 227-228, *228*
triplicación, 733
Ureterocele, 738-740
apariencia endoscópica, 738, *739*
cuadro clínico, 738
diagnóstico, 738, *739*
pielograma intravenoso, 738, *739*
ultrasonido, 738, *739*
ectópico, prolapso, *738*
sistema único, 740
tratamiento quirúrgico, 740
incisiones, 740, *740*
Ureteropélvica, unión, interrupción de, 227
obstrucción, 727-732
abordajes endoscópicos, 731
cuadro clínico, 728
diagnóstico, 728-730
centelleografía renal, 728-730, *729*
cistouretrograma de evacuación, 728
pielograma intravenoso, 728
ultrasonido, 728, *729*
urografía retrógrada, 730
etiología, 727, *728*
riñón doble, 731-732
riñón en herradura, 721
tratamiento quirúrgico, 730-732
complicaciones, 732
indicaciones, 730
resultados, 732
técnicas, 730-731, *731*
Ureterostomía cutánea, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 841, 843
para vejiga neurógena, 774-775
Ureterovesical, unión competente, componentes, 750, *751*
Uretra
anatomía, 764
anomalías genitales, 775-777, *776*
anterior, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 837, *837*
atresia, 776
desarrollo, 803
detención, 803-804
divertículos, 776-777, *776*
duplicación, 775-776
estrechamientos, 776
fístula congénita, 776
lesión, 229-230, *229*
anterior, 229
incidencia de incontinencia e impotencia después de, 230
posterior, 229
meato, estenosis, 775
en reparación de hipospadias, colocación, 809
construcción de, 810
retracción, como complicación de reparación de hipospadias, 820
papel fisiológico, 764-765
prolapso, 775, *775*
prostática, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 835, *837*
trastornos, 775-777
Uretrales, válvulas, 780-792
anteriores, 776-777
diagnóstico, 781, *782*
estudios de casos, 783-792
ablación, con operación para megauréter, 788, *788*
con reconstrucción inmediata de la vía urinaria, 787-788, *787*
con reconstrucción ulterior, 785-786, *786*
sin tratamiento adicional, 785, *785*
caso de válvula secundaria con derivación urinaria previa, 790-792, *791*
obstrucción por divertículo y reflujo masivo, 789-790, *789-790*
resección, 783, *784*
síntomas relacionados, 781
tipos, 780-781, *780*
Uretrocutánea, fístula, 801
Uretrotomía, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 843
Uretrovaginal, fístula, 518
Urgencia, incontinencia, definición, 765
Urinaria, derivación, cutánea, para vejiga neurógena, 774-775
reparación de hipospadias, 817, *817*
síndrome de abdomen en ciruela pasa, 840-842
con vesicostomía, para vejiga neurógena, 771
Urinaria, incontinencia. *Véase* Incontinencia
Urinaria, infección, 744-750
amoxicilina para, 750c
circuncisión y, 825
clasificación, 745, *746*
diagnóstico, 744-745
criterios, 745c
epidemiología, 746, *746*, 747c
estudio, 749
fisiopatología, 746-749
factores bacterianos, 748-749, *748-749*, 748c
factores del huésped, 746-748, *747*
incidencia, en función de edad, sexo y presencia de síntomas, 747c
nitrofurantoína para, 750c
reinfección y recidiva, 745
síntomas iniciales, 744c
tratamiento, 749-750
antibióticos, 750c
trimetoprim con sulfametoxazol, 750c
Urinaria, vejiga. *Véase* Vejiga
Urinarias, vías
anomalías
relacionadas con extrofia cloacal, 523, 524
relacionadas con hipospadias, 807
evaluación preoperatoria, en reparación de extrofia cloacal, 524
inferiores. *Véanse* Vejiga; Uretra
obstrucción, cirugía fetal para, 152-153, 152c, 153c
resistencia, a la infección bacteriana, 747, *747*
tratamiento, en reparación de extrofia de la cloaca, 527
Urinario, esfínter, externo, 764
instrumento artificial, para vejiga neurógena, 774, *774*
Urinario, gasto, mantenimiento, en el paciente quemado, 174
en neonatos, 7, 8c
Urinario, volumen, 51, 51c
cálculo, 51
mínimo, para excreción de solutos renales, 51, 52c
Urocinasa para, empiema, 308
infecciones relacionadas con catéter, 118
Urogenitales, anomalías, relacionadas con enfermedad de Hirschsprung, 484
relacionadas con teratomas, 954
Urografía, excretora. *Véase* Excretora, urografía
hipertensiva, 867-868
retrógrada, 730
Uropatía obstructiva, 59
Ursodesoxicólico, ácido, uso posoperatorio, en portoenterostomía, 616
Uterino, cuerno rudimentario, en niña púber, 1058-1059
Utero, rabdomiosarcoma, 993, 997

V

Vaciamiento gástrico tardío, 393-394
papel, en reflujo gastroesofágico, 396-397
VACTERE, asociación, 718
en atresia esofágica, 373
Vacuna para melanoma maligno, 887, 1012
Vagabundo, bazo, 666
Vagina
agenesia, 1059-1060, *1060*
anomalías, 1059-1061
atresia, 1059
aumento, con intestino delgado, 515
cuerpos extraños, 1057
duplicación, 1060
rabdomiosarcoma, 993, 997-998
reconstrucción, 514-515, *515*
tabique transversal, 1060-1061
Vaginal, colgajo del domo, 515
fístula, en ano imperforado, 503
reparación, 512
maniobra de cambio, 514-515, *515*
Vaginitis, 1054
Vaginoplastia en genitoplastia feminizante, *860-861*, 861-862
Válvula, de Bennett, 74
uretral, 780-792. *Véase también* Uretrales, válvulas
Van Wyk-Grumbach, síndrome, 1088
Vancomicina, para infección, 127
Vanderbilt Children's Hospital, experiencia con gastrosquisis y onfalocele, 682, 682c
Vanililmandélico, ácido, secreción, en neuroblastomas, 925
Varices
esofágicas
hemorragia en hipertensión portal, 623
tratamiento, 624-625, *624-625*
en síndrome de Klippel-Trenaunay, 1023, *1025*

Vascular, acceso, 114-119. *Véanse también* Arterial, acceso; Venoso, acceso
para reanimación de emergencia, *114*
Vascular, insuficiencia, como complicación de sustitución esofágica, 363
Vascular, trombosis, como complicación de trasplante hepático, 638-639, 639c
como complicación de trasplante renal, 648
Vasculares, anillos, obstrucción esofágica, 364-365
diagnóstico, 365, *365*
tratamiento quirúrgico, 365
Vasculares, tumores. *Véase el tipo específico;* p.ej., Hemangioma
Vasospasmo, como complicación de traumatismo ortopédico, 250
VATER, asociación, en atresia esofágica, 373
en megalouretra, 775
Vejiga
actividad fisiológica, 764-765
anatomía, 764
cierre primario, 795, *797-798*
complicaciones, 801
en reparación de extrofia de la cloaca, 527
control consciente, 764-765
disfunción, neurógena. *Véase* Vejiga, neurógena
extrofia, 794-802
anomalías relacionadas, 795
aspectos clínicos, 794-795, *795*
clásica, 794, *795*
incidencia, 794
mujeres, 794, *795*
perspectivas históricas, 794
tratamiento, 795-801
cierre vesical, 795-796, *797-798*
reconstrucción del cuello vesical, 796, *800-801*, 801
reparación de epispadias, 796, *799*
resultados, 801-802
tumor maligno, 801
variantes, 794
inestable, enuresis por, 767
lesión, 228-229
clasificación, 228
mecanismos de defensa, en el mantenimiento de la orina estéril, 747
neurógena, 769-775
clasificación, 769
curva de presión-volumen de llenado vesical, 770, *771*
mielomeningocele, 769-770
tratamiento, 770-775
aumento vesical (enterocistoplastia), 771, *772*, 773
autoaumento vesical o detrusorrectomía, 771, *772-773*, 773
cabestrillo aponeurótico pubovaginal o puboprostático, 774
derivación urinaria, cutánea en, 774-775
con vesicostomía cutánea, 771
estimulación eléctrica transuretral, 771
estoma continente sondable, 774, *774*
farmacológico, 770
instrumento para esfínter urinario artificial, 774, *774*
inyecciones de colágena bovina, 774
procedimiento de, Kropp, 773
Sallé, 773
Young-Dees, 773
quirúrgico, 771-775, *772-774*
sondeo limpio intermitente, 770
valoración urodinámica, 770, *771*
perezosa, enuresis por, 768
rabdomiosarcoma, 997, *997*
sensación de plenitud, 764
síndrome de abdomen en ciruela pasa, fisiopatología, 834
hallazgos radiográficos, 834-835, *836*
relaciones clínicas, 835
Vena cava inferior, extensión de tumor de Wilms a, tratamiento quirúrgico, 909-910, *910*
Venas. *Véase el nombre de la vena*
varicosas. *Véase* Varices
Vendajes, para reparación de hipospadias, 817, *817*
Veneno, serpiente coral, 166-167
serpientes con hoyuelos en la cabeza, 165
Venéreas, verrugas (condilomas acuminados), 968, 1054-1055, *1055*
Venoarterial, derivación, en oxigenación por membrana extracorpórea, 103
Venolobar congénito, síndrome, 302
Venosa, disección, 115
oximetría, 12
trombosis, como complicación de traumatismo ortopédico, 251
Venoso, acceso
central, 116-118
complicaciones, 117-118
sitios para, *116*
tipo de catéter, 116-117, *117*
tratamiento de infección en, 118
periférico, 114-115, *116*
situaciones de emergencia, 115
situaciones de no emergencia, 115-116, *116*
Venoso central, acceso, 116-118
complicaciones, 117-118
niño con infección por HIV, 139
sitios, *116*
tipo de catéter utilizado, 116-117, *117*
tratamiento para infección en, 118
Venovenosa, derivación, en oxigenación por membrana extracorpórea, 103
Ventilación, después de atresia esofágica y reparación de fístula traqueoesofágica, 383
líquida, parcial, 93
perfluorocarbono, 93-94, *93-94*
total, 93
mecánica. *Véase* Ventilación mecánica
con relación inversa, 83
Ventilación mecánica, 74-94
apoyo con presión, 82
y volumen asegurado, 82
asistencia, control, 81-82
proporcional, 82-83
coadyuvantes, 89-94
control de dos niveles, con presión positiva continua en la vía respiratoria, 83
controlada, 81
eliminación de dióxido de carbono durante, 74-77, 75-77, 76c
historia, 74
insuficiencia respiratoria, relacionada con hernia diafragmática congénita, 323, 325
intercambio gaseoso durante, 74-80
liberación de presión en la vía respiratoria, 83-84, *84*
modos, 81-84
no convencionales, 89-94
variables que caracterizan, 80, *80*
obligatoria intermitente, 81
sincronizada, 81
oxigenación durante, 77-80, *78-79*
paciente con insuficiencia respiratoria, 85-89, *85*, 87-88, 87c
proporción invertida, 83
separación gradual, 88-89, 89c
ventiladores, 80-81, *80*
tratamiento, 84-85
vigilancia durante, 84, *85*
Ventilación obligatoria intermitente, 81
sincronizada, 81
Ventiladores mecánicos, 80-81, *80*
lesión pulmonar inducida por, 85-86, *85*
manejo del, 84-85
Verrugas venéreas (condilomas acuminados), 968, 1054-1155, *1055*
Vértebras, anomalías relacionadas con la extrofia cloacal, 523, 524c
Vesical, cuello, reconstrucción, 796, 801
resultados, 801
técnica de Young-Dees-Leadbetter, 796, *800-801*
Vesical, curva de presión de llenado-volumen, en vejiga neurógena, 770, *771*
Vesical, fisura, como variante de extrofia vesical, 794
Vesical, obstrucción de la salida, 751
teoría de obstrucción y distensión, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 830
Vesicostomía, derivación urinaria con, para vejiga neurógena, 771
drenaje con, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 843
Vesicoureteral, reflujo, 750-761
clasificación, 751-752, *751*
contracciones desinhibidas del detrusor, 752
epidemiología, 752-753
evaluación diagnóstica, 753-754
fisiopatología, 750-751, *751*
historia natural, *753-756*, 754-757
persistencia, porcentaje de probabilidad de, *753*, 754
primario, 751
relación familiar con, 752
secundario, 751
resolución espontánea, 754, *754*
sistema de clasificación internacional, *751*
tratamiento, 757-761
anastomosis ureteral, 760, *760-761*
complicaciones, 761
no quirúrgico, 756c, 757-759

principios de reconstrucción, 759, *759*
recomendaciones, 757c-758c, 759
ventajas y desventajas, 760, 760c
Vesícula biliar, en atresia biliar, 613, 616
enfermedades
colecistitis no litiásica, 622
colelitiasis, de colesterol, 622
hemolítica, 622
congénitas, 622
hidropesía, 621-622
Vestibular, fístula, con ano imperforado, 502-503, *503*
reparación, 511-512, *512*
Vía respiratoria, procedimientos abiertos, consideraciones posoperatorias, 285
síndrome de obstrucción congénita alta, feto con, 153
ventilación con liberación de presión, 83-84, *84*
Vías respiratorias
lesiones, mecanismo, 211
tratamiento, 212
malformaciones y reconstrucción, 274-290. *Véase también la parte específica de la vía respiratoria o la malformación específica*
obstrucción, con apnea refleja, como complicación de reparación de atresia esofágica, 385
posoperatoria, 43
riesgo de, durante inducción anestésica, tumores mediastínicos y, 340-341, *340*
tratamiento agudo, 207
valoración y tratamiento, en paciente traumatológico, 195-197, *196*, 207
Víbora de cascabel, 164
Vigilancia durante ventilación mecánica, 84, *85*
Vinblastina, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Vinca, alcaloides de, mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Vincent, reverencia de, 752, 767
Vincristina, para tumor de Wilms, 905
mecanismo de acción y toxicidad, 884c
Viral, laringotraqueobronquitis (crup), 289, 289c
posoperatoria, 43
Virales, infecciones. *Véase también la infección específica;* p.ej., Virus de inmunodeficiencia humana, infección
en periodo posterior a trasplante, 641-642
transmitidas por crioprecipitado y concentrados de factores, 66
Virulencia, de microorganismos, 122
Virus de inmunodeficiencia humana, infección, 134-142
categorías, clínicas, 136c, 137c
inmunológicas con base en cuentas celulares CD4 y T, 137c
circuncisión y, 825
clasificación, 134, 135c
complicaciones, servidores y, consideraciones ocupacionales, 141-142
tratamiento quirúrgico de, 139-141
diagnóstico, 135c, 138-139
dinámica viral, 138
enfermedades oportunistas relacionadas, 136
epidemiología, 134-138
hemofílicos, 67
manifestaciones clínicas, 138
transmisión, de profesional a paciente, 141
vertical, 134
pronóstico a largo plazo, 136
reducción, 134
Visceral, trauma, 224-225, *225*
Vitamina K, deficiencia, 69
Vitaminas, complementos para atresia biliar, 33c
Vitelino, saco, en el desarrollo embrionario de intestinos, 449
teoría de obstáculo, en síndrome de abdomen en ciruela pasa, 830
tumor de, 704-705
como componente maligno de teratomas, 953
niveles de fetoproteína alfa, 701
Viuda negra, araña, mordedura, 168
Vocales, cuerdas, parálisis, 278-279
Volkmann, contractura isquémica, como complicación de traumatismo ortopédico, 251
Volumen, asegurado y apoyo de presión, ventilación, 82
corriente, 74, 75
generado por ventilador, 76, *77*
por minuto, ventilación, determinación de, 74
Vólvulo
gástrico, 418-419, *419*
mesentericoaxil, 418, *419*
organoaxil, 418, *419*
intestino medio, rotación anómala con, 450-451
corrección quirúrgica, 457, *457*
cuadro clínico, 453
diagnóstico, 454, *454*
Vómito
apendicitis, 601
atresia duodenal, 430
bilioso, en atresia yeyunoileal, 437
por duplicación del tubo digestivo, 558
posoperatorio, 43
proyectil, en estenosis pilórica hipertrófica infantil, 414
reflujo gastroesofágico, 398
Von Recklinghausen, enfermedad, 597, 968, *969*
patrones clínicos, 969c
Von Willebrand, enfermedad, 62
Vulva, aglutinación, 1055-1056, *1056*
Vulvitis, 1054, *1054*
Vulvovaginitis, 1054, *1054*

W

"W", saco en, 576, *576*
Waardenburg, síndrome, relacionado con enfermedad de Hirschsprung, 483-484
WAGR, síndrome, 907
Whipple, tríada, 662
Wiedemann-Beckwith, síndrome, 905, 906
Wilms, tumor, 905-915
aniridia relacionada, 906
anomalías genitourinarias relacionadas, 906
bilateral, 906, 910-912, *911*
clasificación, 908c
cuadro clínico, 907
edad y género relacionados con, 906
epidemiología, 905-906
extensión, en tributarias venosas, 909-910, *909-910*
familiar, 906
genética molecular, 906-907
hemihipertrofia relacionada, 906
histología, favorable contra desfavorable, 912, 912c
imágenes diagnósticas, 907-908, *907*
nefroblastosis relacionada, 913
patología, 912-913
lesiones en etapa I, 912-913
riñón en herradura relacionado con, 911
tratamiento
efectos tardíos, 914-915
problemas reproductivos después de, 914-915
quimioterapia, datos del *National Wilms' Tumor Study*, 905, 913-914
quirúrgico, 908-912
con extensión venosa, 909-910, *909-910*
con lesiones bilaterales, 910-912, *911*
radiación, datos del *National Wilms' Tumor Study*, 913-914
segundo tumor maligno después de, 914
Wirsung, conducto, desarrollo embrionario, 654, *654*
WT-1, gen, 906, 907
WT-2, gen, 907

X

46X46XY, cariotipo mosaico, en disgenesia gonadal mixta, 853c, 856
Xantomas, 969, *970*
46XX, cariotipo, en hermafroditismo verdadero, 851, 853c, 855
46XY, cariotipo, en seudohermafroditismo masculino, 853c, 854

Y

Y, duplicación tipo, de uretra, 776
Yeyuno,
atresia, 432-444
deformidad en cáscara de manzana, 434-435, *436*
diagnóstico, 437
diferencial, 438
etiología, 432-434, *433*
factores pronósticos, 440-441
fisiopatología, 436-437
imágenes radiográficas, 437-438, *438-439*
infarto intestinal relacionado con, 434
manifestaciones clínicas, 437-438, *438-439*
patología, 434-436, *435-436*

Yeyuno, atresia *(Cont.)*
supervivencia, 443c
tipo I, 434
tipo II, 434
tipo IIIa, 434
tipo IIIb, 434-435, *435, 436*
tipo IV, 435-436
tratamiento, 438-439
consideraciones quirúrgicas, 439-440
cuidados posoperatorios, 441-442
resultados, 442-444, 443c
síndrome de intestino corto después de, 443
técnica quirúrgica en, 439, *440*
desarrollo embrionario, 449
duplicaciones, quísticas, 563, *564*
tubulares, 563-564
estenosis
etiología, 432-433
manifestaciones clínicas, 438, *439*
patología, 434
supervivencia con, 443c
sustitución, en reposición esofágica, 363
Yodopovidona, para quemaduras, 177c
Young-Dees, procedimiento, para vejiga neurógena, 773
Young-Dees-Leadbetter, técnica de reconstrucción del cuello vesical, 796, *800-801*
Yugular, vena, exposición y cateterización, en oxigenación por membrana extracorpórea, 103

Z

Zapa, parches (plecas de tegumento), en nevo de tejido conjuntivo (conectivo), 1005
Zollinger-Ellison, síndrome, 663
Zona de, coagulación, en quemaduras, 171, *172*
estasis, en quemaduras, 171, *172*
hiperemia, en quemaduras, 171, *172*