

# APUNTE CIRUGÍA PEDIÁTRICA

# UNIVERSIDAD DE VALPARAÍSO

# MEDICINA 2026



Alumnos Ayudante: Ivanna Bajaña -

CÁTEDRA DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA – UNIVERSIDAD DE VALPARAÍSO Versión Enero 2026

# ABDOMEN AGUDO PEDIÁTRICO

Dr. Jorge Velarde Gaggero

Código EUNACOM: 2.01.2.001

## DEFINICIÓN

Condición clínica caracterizada por **dolor abdominal intenso** que requiere tratamiento médico o quirúrgico de **urgencia**. Con frecuencia se asocia a otros síntomas y/o signos clínicos como vómitos, fiebre y anorexia.

La mayoría de las consultas por dolor abdominal, en un Servicio de Urgencia, corresponden a **patologías médicas autolimitadas** como gastroenteritis aguda, constipación, infecciones respiratorias altas, faringitis etc.

Hay algunas causas no quirúrgicas de abdomen agudo, como por ejemplo la pancreatitis aguda o enfermedad de Crohn que, a pesar de manifestarse con dolor abdominal intenso, el ideal es sospecharlas previo a tomar una conducta quirúrgica ya que el manejo no necesariamente implica una cirugía.

El grupo de niños que presenta **patologías que requieren tratamiento quirúrgico** es menor, pero resulta muy importante **identificarlos** para realizar un manejo oportuno y disminuir la morbilidad. Dentro de las causas quirúrgicas, la más común es la **apendicitis aguda**.

## DIAGNÓSTICO

La anamnesis, examen físico, exámenes de laboratorio e imágenes, a los que se suma la experiencia, son los elementos que permiten el diagnóstico de este cuadro. A medida que se adquiere experiencia, por ejemplo, uno se va dando cuenta que las apendicitis no siempre se presentan con un cuadro clásico. Por ende, es importante desarrollar el índice de sospecha, para esta y otras patologías. A falta de experiencia, en profesionales jóvenes, es indispensable que apliquen el criterio adecuado para sopesar las manifestaciones clínicas y los exámenes del paciente antes de tomar una conducta.

Para la evaluación del abdomen agudo, se debe recurrir a (en ese orden):

- Anamnesis
- Examen físico.
- Exámenes de laboratorio.
- Exámenes imagenológicos.

## EXÁMENES DE LABORATORIO

Los exámenes de laboratorio tienen utilidad en la evaluación de apendicitis aguda. En una revisión de 215 pacientes apendicectomizados en UEI HCVB en el 2009, se observó que:

- Leucocitos: Hay leucocitosis tanto en apendicitis perforada como no perforada, siendo mayor en la perforada.
  - Promedio: 17.973.
  - Perforada: 18.803.
  - No perforada: 16.128.
- PCR (mg/L): Está elevada, generalmente, en apendicitis complicadas (perforadas). En etapas tempranas de la enfermedad no estará incrementada.
  - Promedio: 55,7.
  - Perforada: 82,4.
  - No perforada: 25,1

## EXÁMENES IMAGENOLÓGICOS

Los exámenes imagenológicos que se suelen usar son la **ecotomografía** y la **TAC**. Cuando hay disponibilidad de un imagenólogo con experiencia, en pacientes sin obesidad, es el examen de elección, porque no genera irradiación. La tomografía computada de abdomen y pelvis es de gran utilidad en casos de difícil diagnóstico. Tiene sensibilidad y especificidad mayores a 95%.

La Rx simple de tórax y abdomen tienen pocas indicaciones y muy específicas (ej: sospecha de obstrucción intestinal).

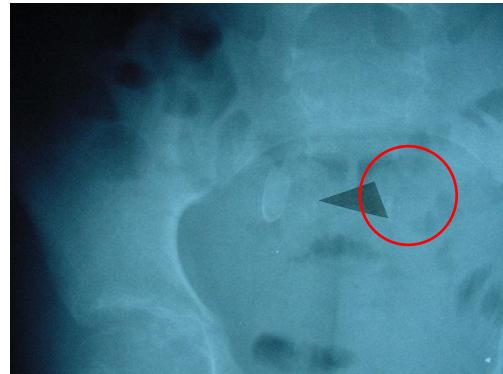
### RADIOGRAFÍA SIMPLE

La radiografía simple de tórax y abdomen no se utiliza siempre, pero puede ser útil en algunos casos:

- La Rx de tórax puede evidenciar neumonía basal como causa extra-abdominal del dolor.
- La Rx de abdomen es el examen de elección en sospecha de obstrucción intestinal.

Tiene escaso valor en el diagnóstico de abdomen agudo. Visualiza un apendicolito en menos del 10 a 15% y evidencia algunos hallazgos menos específicos como: íleo localizado, desplazamiento de gas intestinal o signos de obstrucción, en casos de larga evolución.

En la imagen se observa un coprolito, el cual, es patognomónico de un cuadro apendicular. Generalmente, de una apendicitis perforada.

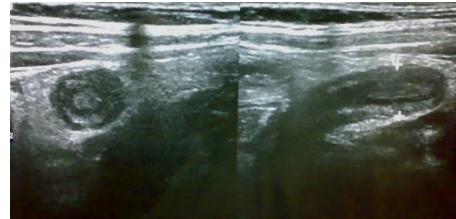


### ECOTOMOGRAFÍA

Un metaanálisis de Radiology en 2006 mostró un 88% de sensibilidad y 94% de especificidad para el diagnóstico de apendicitis aguda en niños. Por lo que, es un examen bastante útil, pero operador dependiente. En Chile la sensibilidad es menor (60-70%) porque es operador dependiente y también depende de factores del paciente (ej. obesidad).

### SIGNS DE SOSPECHA DE APENDICITIS AGUDA

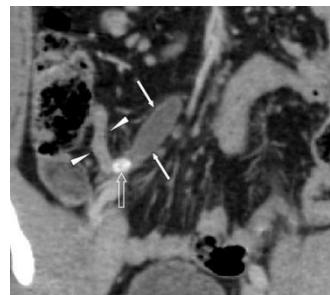
- Apéndice con diámetro > 6 mm (entre 6 - 10 mm es sugerente de apendicitis y > 10 mm es altamente probable apendicitis).
- Apéndice no compresible.
- Inflamación de la mucosa.
- Ensuciamiento de la grasa periapendicular.
- Sensibilidad al paso del transductor por sobre esa zona.
- Puede haber líquido libre.



#### TAC DE ABDOMEN Y PELVIS CON CONTRASTE

Posee mayor sensibilidad y especificidad que la ecotomografía (sensibilidad de 94% y especificidad de 95%). En general, se pide una ecotomografía en primera instancia, sin embargo, en ciertos casos se puede recurrir en primer lugar a un TAC, como, por ejemplo, niños con gran panículo adiposo o niños meteorizados.

En la imagen se muestra apéndice engrosado con coprolito enclavado.

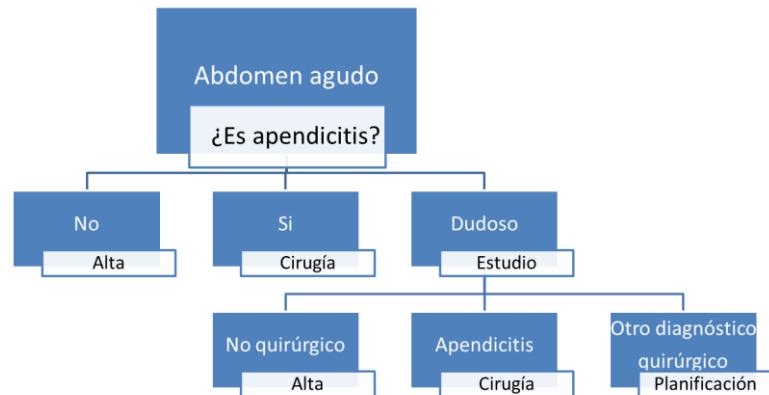


#### MANEJO DEL ABDOMEN AGUDO

La causa más frecuente de abdomen agudo es la apendicitis aguda, por lo que es importante evaluar clínicamente al paciente para sospecharla o descartarla.

Existen pacientes con clínica tan característica de apendicitis aguda, en que habitualmente la solicitud de exámenes no es relevante, ya que el diagnóstico es clínico.

Muchos pacientes caen en la categoría de “dudosos”, es decir, no se puede distinguir si tiene o no apendicitis. En este caso, se requieren estudios para determinar el origen del dolor y así poder planificar el manejo.



Cuando no impresiona como un cuadro de abdomen agudo actual y se puede descartar razonablemente un cuadro de resolución quirúrgica, es posible observar la evolución. Se debe evitar el uso de antiespasmódicos y preferir otras alternativas de analgesia (paracetamol, metamizol). Si se decide observación en su domicilio, de todas formas, debe ser citado a control en 12-24 horas en ayunas para reevaluar clínicamente, además de indicar que, si aumenta el dolor, el paciente debe volver a consultar a la brevedad. No olvidar anotar en ficha esto, a modo de profilaxis jurídica.

El problema ocurre cuando se decide operar, convencidos de que se trata de una apendicitis, pero en la cirugía se ve que el apéndice está sano. En este caso, lo primero es observar el líquido peritoneal que se encuentra en la laparotomía:

- **Líquido claro:** Adenitis mesentérica, laparotomía en blanco (si se encuentra un apéndice sano, así debe describirlo).
- **Líquido purulento:** Absceso tubárico - PIP (salpingitis), diverticulitis de Meckel, peritonitis primaria.
- **Líquido hemático:** Causa ginecológica (folículo ovárico roto, torsión de quiste ovárico), torsión de epiplón, pancreatitis, válvula intestinal, torsión de sigmoideas.

Es importante hacer una revisión de íleon terminal, mesenterio, pelvis y vesícula, en busca de otras causas de abdomen agudo.

## ABDOMEN AGUDO QUIRÚRGICO NO APENDICULAR ¿QUÉ REVISAR?

La exploración está limitada por el tipo de abordaje:

- **Laparotomía de McBurney o Laparotomía de Rockey-Davis (ampliada hacia medial):** Evaluar intestino delgado (diverticulitis de Meckel), mesenterio (adenitis), anexos, epiplón (torsión) y vesícula biliar.  
Da una visión limitada, la ampliación hacia medial permite una mejor exploración.
- **Laparotomía media:** Acceso amplio a toda la cavidad abdominal, de elección en casos complejos con sospecha peritonitis generalizada.
- **Laparoscopía:** Depende de la experiencia del operador, pero en general es más fácil revisar todo. Limitación: no hay palpación.

La elección depende de la experiencia del cirujano (hay cirujanos que siguen prefiriendo laparotomía), condiciones del centro y el cuadro clínico. Actualmente se utiliza mayormente el abordaje laparoscópico. Es de especial utilidad en pacientes obesos y con un mejor resultado estético (cicatrices pequeñas). En caso de pacientes delgados la opción de laparotomía sigue siendo válida, ya que, con una pequeña incisión, se puede realizar la apendicitomía sin problemas.

## CAUSAS DE ABDOMEN AGUDO NO APENDICULAR

En el hospital HGF se hizo una revisión de los pacientes que se operaron entre 2003 y 2010.

En un universo de 6000 pacientes, la gran mayoría se operó por abdomen agudo, apendicitis y peritonitis (4341 pacientes equivalentes al 70,64%).

De estos 4341 pacientes:

- 3.576 (82%) fueron operados con diagnóstico preoperatorio de apendicitis aguda.
- 483 (12%) fueron operados con diagnóstico preoperatorio de abdomen agudo.
- 282 (6%) fueron operados con diagnóstico preoperatorio de peritonitis apendicular.

Diagnóstico	n	%		No Apendicitis	Apendicitis
Abdomen agudo / Apendicitis / Peritonitis	4341	70,64%			
	n	%		n	%
Quemados	302	4,91%			
Escroto agudo	240	3,91%			
Heridas	220	3,58%			
Obstrucción intestinal	130	2,12%	Abdomen agudo	82	16,98%
Hernia inguinal	92	1,50%	Apendicitis	191	5,34%
Invaginación intestinal	49	0,80%	Peritonitis	10	3,55%
Politraumatizado	22	0,36%	TOTALES	283	6,52%
Cuerpo extraño esofágico	19	0,31%		4058	93,48%
Hernia diafragmática	13	0,21%			
Otros	717	11,66%			
<b>TOTAL</b>	<b>6145</b>	<b>100%</b>			

Es importante tener en mente que, en esta revisión el 6,5% de los pacientes que se operan por abdomen agudo quirúrgico, tienen un cuadro de abdomen agudo no apendicular.

Diagnóstico posoperatorio	n	%
Adenitis mesentérica	91	32,2
Laparotomía en blanco	84	29,7
Patología ginecológica	43	15,2
Infarto epiplón	13	4,6
Peritonitis primaria	10	3,5
Divertículo de Meckel	9	3,2
Perforación intestinal	8	2,8
Invaginación intestinal	5	1,8
Otros	20	7,0
	283	100

Diagnóstico postoperatorio	n
Íleo séptico	2
Quiste mesentérico	2
Enterocolitis	2
Hemoperitoneo	2
Vólvulo de sigmoides	1
Brida congénita	1
Enterocolitis toxica	1
Tumor colon	1
Malformación vascular	1
Obstrucción intestinal por bridas	1
Hematoma retroperitoneal	1
Peritonitis química	1
No especificado	4

## CAUSAS FRECUENTES

### ADENITIS MESENTÉRICA

- Es la más frecuente
- Inflamación de ganglios mesentéricos, en el área ileocecal, que causa dolor
- Etiología no clara (viral -Adenovirus-, bacteriana -Yersinia enterocólica).
- Síntomas similares a apendicitis.



### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Para hacer el diagnóstico diferencial, en la **anamnesis** hay que preguntar por el antecedente de virosis respiratoria, síntomas previos como malestar o cefalea, la inversión de la secuencia dolor-vómito (en apendicitis, por lo general, hay dolor primero), dolor en fosa iliaca derecha no constante ni progresivo (es intermitente en adenitis), no hay contractura muscular, ni signos de irritación peritoneal. Un síntoma cardinal de la apendicitis es la **contractura muscular**, que no está presente en la adenitis.

No suelen tener signos peritoneales, pero OJO con el Blumberg, muchos niños reaccionan con dolor o molestias a la descompresión brusca del abdomen, sin necesariamente estar cursando un cuadro de abdomen agudo. En niños grandes es útil, pero no tanto en niños más pequeños.

### MANEJO

El manejo en caso de sospecha de adenitis mesentérica, dependiendo de la disponibilidad, incluye avanzar en el diagnóstico con exámenes de laboratorio y eventualmente con apoyo imagenológico. Si la clínica más el apoyo de exámenes es compatible con una adenitis mesentérica, se procede a la observación evolutiva, con control seriado. Puede ser mediante hospitalización con hidratación parenteral, a la espera de la resolución del cuadro, o en casos de menor sintomatología con reposo domiciliario y control ambulatorio. En general se asiste a la regresión espontánea de la sintomatología. Si persiste la duda y no mejoran los síntomas, en algunos casos se llega a la cirugía exploradora.

### LAPAROTOMÍA EN BLANCO

Se denomina laparotomía en blanco a encontrar un apéndice sano y/o ninguna otra causa evidenciable del dolor abdominal que causó la exploración quirúrgica. El apéndice se remueve de igual forma, pero esto no alivia los síntomas del paciente. Es una causa frecuente de cirugía por abdomen agudo, pero habitualmente se trata de un cuadro médico (podría ser una PNA por ejemplo). Es importante consignar que el apéndice se encuentra sano y asistir a la evolución del cuadro, que mucha veces puede persistir con dolor, ya que la causa no se resolvió con la cirugía.

### PATOLOGÍA GINECOLÓGICA

- Es la tercera causa más frecuente de cirugía, puede tratarse de distintos cuadros como folículo ovárico roto, quiste ovárico torcido, cuerpo lúteo hemorrágico, salpingitis, hidrosalpinx, torsión hidatídica anexial, etc.

## FOLÍCULO OVÁRICO ROTO

Es la causa ginecológica más frecuente de abdomen agudo.

En la imagen de la derecha se observa el ovario con un folículo roto. Esto ocurre cerca del día 14 del ciclo menstrual, por lo que es importante tener el antecedente de cuándo fue la última regla a partir de la anamnesis.

Genera dolor localizado en la fosa ilíaca del ovario involucrado. Como cae sangre al peritoneo puede dar signos de irritación peritoneal. No produce fiebre ni resistencia muscular. El cuadro suele darse cuando el sangrado es abundante, ya que hay muchas personas que tienen dolor el día 14 del ciclo a escala menor.

Es más frecuente equivocarse y operar por error en adolescentes, ya que están recién comenzando con las menstruaciones y muchas veces por pudor no se preguntan datos como última regla o contacto sexual, pero es importante abordarlos en anamnesis.



## QUISTE OVÁRICO TORCIDO

En la imagen se ve un quiste ovárico torcido, con isquemia de la trompa y del quiste. La trompa se ve abajo del gran quiste, y en color más claro se ve un asa intestinal más adentro. Da dolor abdominal agudo y muy intenso, de tipo cólico, debido a la isquemia y hay signos de irritación peritoneal. Se sospecha clínicamente y se confirma con ecotomografía. La cirugía se puede planificar, y lo que se hace es una destorsión y conservación del ovario, eventualmente se puede realizar una cistectomía.



## CUERPO LÚTEO HEMORRÁGICO

Este cuadro da dolor por hemorragia intraquística, pero no se opera, es de manejo conservador. Si se llega a identificar en el curso de una cirugía, se realiza un aseo y se cierra. Hay controversia sobre si sacar el apéndice o no, ya que hay quienes dicen que sería “ensuciar una cirugía limpia”.



## HIDROSALPINX

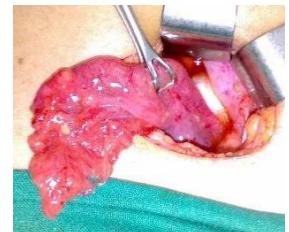
Este cuadro da dolor por distensión del órgano y puede simular una apendicitis, sobre todo si afecta a la trompa derecha.

Si se encuentra un hidrosalpinx durante una cirugía es importante pedir la opinión de ginecología. Se puede o no realizar la apendicectomía, aunque habitualmente se termina la cirugía y se difiere la solución definitiva para otra oportunidad. Se requiere un consentimiento informado específico cuando se va a retirar un oviducto y posiblemente un ovario (órganos reproductivos).



## SALPINGITIS

Lo blanco que se ve en la imagen de la derecha es un ovario, y se ve el oviducto inflamado. Cuando la salpingitis es derecha puede simular una apendicitis, ya que duele la fosa ilíaca. Sin embargo, hay secreción vaginal, fiebre moderada y está el antecedente del contacto sexual. Es muy importante en las niñas preguntar por relaciones sexuales y examinar los genitales y área vulvar para ver existencia de flujo. Al realizar un tacto rectal hay dolor del cérvix y anexos. Si se llega a operar, la cirugía es conservadora, se realiza un aseo, se toma un cultivo y se maneja con antibióticos. También se puede realizar apendicectomía (la decisión es discutida).



## CAUSAS RARAS

### PERITONITIS PRIMARIA

- Infección bacteriana difusa del peritoneo
- Corresponde a la causa del 1-2% de abdomen agudo.
- Sin causa manifiesta.
- Contaminación puede ser hematógena, linfática, ascendente o directa.

Es muy común que se de en niños hospitalizados con **síndrome nefrótico**, por la presencia de líquido libre en el abdomen (líquido ascítico se infecta). Los gérmenes más frecuentes son estreptococo, **neumococo**, gonococo, estafilococo coagulasa (-), o E. Coli. La mayoría es por gram +.



### FACTORES PREDISPONENTES

Ascitis (Sd nefrótico, hepatopatía), cáncer, inmunodeficiencias, derivativas ventrículo-peritoneales, peritoneodiálisis (por infección de catéter).

### CUADRO CLÍNICO

Cuadro hiperagudo, inicio brusco, rápida evolución, paciente de aspecto grave, fiebre temprana y elevada, dolor abdominal difuso, intenso y generalizado con hiperleucocitosis.

### MANEJO

Ante la sospecha, se puede hacer una prueba terapéutica con penicilina sódica a dosis altas. Existe la opción de realizar una paracentesis con estudio de gram y cultivo para avanzar en el diagnóstico. En caso de duda diagnóstica en ocasiones se procede a la exploración, se realiza la apendicectomía y se toma un cultivo para orientar la antibioterapia posoperatoria.

### DIVERTICULITIS DE MECKEL

El divertículo de Meckel es un remanente del conducto onfalomesentérico, que está **presente en el 2% de la población**. De estos, solo el 5% se hace sintomático (diverticulitis entre otras manifestaciones como hemorragia digestiva u obstrucción intestinal), y se da especialmente en pacientes con presencia de mucosa gástrica o pancreática ectópica.

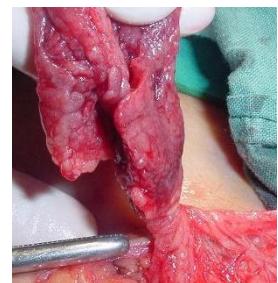
El cuadro se caracteriza por dolor abdominal periumbilical, luego localizado, **indistinguible de la apendicitis**.

Normalmente se identifica en el curso de una cirugía por probable apendicitis, en que el apéndice se observa sano. En este caso se procede a la extirpación del divertículo.



#### TORSIÓN DE EPIPLÓN

Es más frecuente en niños con sobrepeso. El cuadro da dolor abdominal (habitualmente en FID) con relativo buen estado general. Se diagnostica con ECO y/o TAC. En la laparotomía se encuentra **líquido hemorrágico**. Se puede decidir no operar si se diagnostica antes, o realizar omentectomía si se observa directamente en la cirugía.



#### COLECISTITIS AGUDA

Su diagnóstico es clínico con el apoyo de la ecotomografía (gold estándar)

Tratamiento quirúrgico, colecistectomía laparoscópica en período álgido (gracias a edema es más fácil la cirugía antes de las 48-72h de evolución) o después cuando el cuadro ya ha pasado y la vesícula ya está desinflamada (6 a 8 semanas posterior al cuadro), en el período intermedio hay mucha fibrosis.



#### PANCREATITIS AGUDA

La pancreatitis aguda no es frecuente en niños. Puede ser secundaria a patología biliar u otras enfermedades. Esta patología genera un cuadro de abdomen agudo, mas no es quirúrgico. Normalmente se comprueba el diagnóstico con imágenes. Cuando se opera pensando que es una apendicitis, se debe tomar muestra del líquido peritoneal para estudio de enzimas pancreáticas y cerrar la laparotomía.

En este paciente se observa los Signos de Cullen (equimosis periumbilical) y de Grey-Turner (equimosis en la espalda y flancos), los que son típicos de pancreatitis aguda. Son raros de encontrar.



#### INVAGINACIÓN INTESTINAL

Es muy poco frecuente que se confunda con una apendicitis, ya que en general el cuadro es de lactantes de 6-10 meses que presentan dolor abdominal tipo cólico, diarrea con sangre y vómitos, pero en niños mayores puede simular un abdomen agudo que parezca una apendicitis. El índice de sospecha es bajo en estos casos por la clínica atípica, cuando se sospecha se diagnostica por imágenes.



## CAUSAS EXTREMADAMENTE RARAS – INFLAMATORIA/INFECCIOSA

- **Enterocolitis tóxica** (enfermedad de Hirschsprung).
- **Quiste de uraco infectado:** síntomas se dan por infección que puede simular abdomen agudo por dolor, contractura y fiebre. A veces no se palpa, solo dolor y defensa muscular. Diagnóstico por ECO, el manejo es con drenaje y cirugía posterior, ya que no es adecuado realizar la cirugía definitiva cursando una infección.
- **Fiebre tifoidea** (perforación).
- **Enfermedad de Crohn** (perforación): si en una laparotomía se encuentran hallazgos sugerentes de enfermedad de Crohn, sin el antecedente previo, se debe tener conducta conservadora, ya que al tomar una biopsia se pueden generar fistulas. Podría ser necesaria una cirugía de emergencia si el paciente tiene el diagnóstico previo de enfermedad de Crohn y se complica con perforación, obstrucción intestinal o hemorragia considerable.
- **Adenitis ilíaca profunda.**
- **Quiste hidatídico roto.**
- **Quiste de colédoco:** la tríada es dolor, fiebre e ictericia. Puede debutar con dolor en hipocondrio derecho, puede ser necesario un diagnóstico diferencial con apéndice ascendente subhepático, con ecografía. Se trata el episodio agudo y la cirugía es posterior.

## CAUSAS EXTREMADAMENTE RARAS - CAUSAS ISQUÉMICAS

- **Torsión de sigmoideas:** cuadro de dolor agudo, antecedente de constipación crónica, se puede manejar con colonoscopía, si se opera la mejor opción es la colectomía.
- **Vólvulo intestinal:** estos pacientes toman a veces una en posición mahometana, la que alivia un poco el dolor. Este cuadro es hiperagudo, presenta dolor intenso, tipo cólico, náuseas, vómitos y hemorragia digestiva. Estos pacientes pueden llegar a shock hipovolémico por sangrado. Se estudia con eco y TAC. Este cuadro es una urgencia.
- **Hernia interna.**
- **Torsión esplénica.**
- **Apendangitis epiploica primaria:** torsión de un apéndice epiploico. Dolor abdominal de inicio súbito, intenso y localizado. Los apéndices epiploicos no se ven en estudio por imágenes, a menos que se inflamen. La conducta es expectante, no se opera.
- **Torsión testicular:** como tal no es tan rara, pero puede cursar con dolor inguinal abdominal, por lo que el examen genital debe ser realizado en todo paciente con abdomen agudo. Es raro que se opere como abdomen agudo por error, pero puede ocurrir.
- **Trombosis mesentérica:** pacientes con factores condicionantes como síndrome hemolítico urémico. Da dolor por isquemia intestinal aguda.

## CAUSAS EXTREMADAMENTE RARAS - PERFORACIÓN

- **Úlcera gastroduodenal.**
- **Estallido de colon por obstrucción distal:** genera abdomen agudo y neumoperitoneo (visible en radiografías y TAC). Manejo quirúrgico, se puede cerrar la lesión y aseo peritoneal o realizar colostomía.
- **Necrosis gástrica:** perforación gástrica por úlcera péptica o tricobezoar. Genera abdomen agudo y neumoperitoneo. Se realiza laparotomía con sutura gástrica.

## OTRAS CAUSAS

- **Constipación aguda (meteorismo):** raro que simule abdomen agudo. Dolor en fosa ilíaca izquierda, se ve meteorismo en el colon que cede con sonda rectal.
- **Urolitiasis.**
- **Quiste mesentérico:** puede debutar como abdomen agudo, estudio preoperatorio con eco y/o TAC. Extirpación quirúrgica.
- **Linfoma con OI.**
- **Ascitis a tensión en HTP.**
- **Púrpura de Schönlein-Henoch (vasculitis):** dolor por vasculitis, puede asociarse a invaginación intestinal o simular abdomen agudo quirúrgico por la intensidad del dolor. Estudio con eco, se hace cirugía en caso de invaginación.

## CONCLUSIONES

Se debe tener presente que hay otras causas de abdomen agudo fuera de apendicitis, hay cuadros que tienen clínicas muy sugerentes, por lo que es importante una buena anamnesis y un buen examen físico. Es importante conocer estas causas y tenerlas en cuenta, ya que si no se sospecha jamás se logrará el diagnóstico. Las imágenes son de mucha ayuda para el diagnóstico.

**Causas patológicas quirúrgicas más frecuentes confundibles con apendicitis:** Adenitis mesentérica, y patología ginecológica (folículo ovárico roto el más frecuente). Laparotomía en blanco también entra en las 3 más frecuentes, pero no es patológica.

# APENDICITIS AGUDA

Dr. Jorge Velarde Gaggero

(Abdomen agudo pediátrico)

Código EUNACOM: 2.01.2.001

## DEFINICIÓN

Proceso inflamatorio, infeccioso y vascular, de carácter progresivo, originado en la obstrucción del lumen apendicular (fecalitos, hiperplasia linfoide), que lleva a la perforación del apéndice cecal.

Es una patología prevalente, siendo **la causa más frecuente de abdomen agudo en pacientes pediátricos (90%)**, con un peak de incidencia a los 12 años de edad.

A pesar de que suele presentarse con más frecuencia en edades cercanas a la adolescencia, a menor edad de aparición, mayor es la probabilidad de perforación y consecuentemente de morbilidad y ocasionalmente mortalidad, debido a que suele ser subdiagnosticada.

## EMBRILOGÍA

El apéndice, así como todo el intestino, tiene un origen **endodérmico**. A partir de la **6<sup>a</sup> semana** del desarrollo se hace visible el **primordio del ciego**, como una evaginación en el extremo caudal del intestino medio. En las siguientes semanas el ciego aumenta de tamaño rápidamente, posterior a este proceso (mediado por genes *hox*), **su punta se alarga**, pero su diámetro no aumenta en proporción al resto del ciego. Este apéndice con forma de gusano recibe el nombre de apéndice vermiforme. Después del nacimiento, la pared del ciego crece en forma desigual por lo que el apéndice se introduce generalmente en su cara medial.

## ANATOMÍA

El apéndice es una estructura vermiforme de entre 6-12 cm de longitud, menor a 1cm de diámetro que se encuentra implantada en el ciego a 2-3 cm bajo la unión ileocecal. Se adhiere al íleon terminal mediante el mesoapéndice, por el que transcurren los vasos apendiculares.

Recibe su irrigación de la arteria apendicular, rama terminal de la arteria ileocólica que a su vez es rama de la arteria mesentérica superior, proveniente de la aorta abdominal.



Además, es importante tener en cuenta las variaciones en la ubicación del apéndice dentro de la población al momento de la sospecha. Estas son:

- Descendente (pelviano): 40%
- Ascendente (retrocecales): 10%
- Externa: 17%
- Posterior: 12%
- Horizontal: 21%

## FISIOPATOLOGÍA

Ocurre por una obstrucción del lumen apendicular, que puede darse tanto por impactación de coprolitos en el orificio apendicular como por inflamación de tejido linfático de la pared del mismo. Esto lleva al aumento de la presión intraluminal, disminución del retorno venoso y luego obstrucción arterial produciendo isquemia en la pared.

Sumado a la isquemia, ocurren fenómenos infecciosos por proliferación de bacterias de la microbiota local que trae como consecuencia la gangrena y posterior perforación del apéndice cecal, con salida contenido fecaloideo a la cavidad peritoneal.

Dentro de los microorganismos que pueden ocasionar la infección, se encuentran principalmente aerobios, bacilos gram (-) (*E. coli*) y anaerobios (*bacteroides fragilis*). Esto se vuelve importante al momento del tratamiento antibiótico, que debe cubrir dichos agentes.

## CLASIFICACIÓN (FASES)

1. Congestiva
2. Flegmonosa/Supurada
3. Gangrenada
4. Perforada/Peritonitis

Anatomía Patológica	Aerobios	Anaerobios	Complicaciones Infecciosas
Simple	+	+	0 - 1 %
Supurada	+++	+	0 - 5%
Gangrena	++++	++++	10 - 30%
Perforación	++++	++++	20 - 40%
Abceso	++++	++++	20 - 50%

## CLÍNICA

### ANAMNESIS

En pacientes menores, en la mayoría de los casos los datos son entregados por los padres/cuidadores.

**Dolor abdominal:** síntoma cardinal y más precoz. Habitualmente de inicio periumbilical o epigástrico, que migra hasta la fosa iliaca derecha y puede acompañarse de:

- Anorexia
- Náuseas/vómitos
- Constipación o diarrea (por la irritación provocada por apéndice descendente pelviano que contacta e irrita el recto).
- Síntomas urinarios: cuando contacta la vejiga, puede producir polaquiuria y otras molestias urinarias.
- Sensación febril

## EXAMEN FÍSICO

Puede ser complejo en caso de pacientes con miedo, requiere tiempo y paciencia, y a su vez debe ser acucioso para descartar otras patologías que pueden causar abdomen agudo. Pueden destacar:

- **Dolor abdominal localizado.**
- **Contractura (resistencia) muscular involuntaria:** a diferencia de la voluntaria que es la defensa muscular. Si es vencible se debe sospechar otra etiología.
- **Signo de Blumberg (+)**
- Paciente quieto y pálido.
- Deshidratación.
- Claudicación.
- Lengua saburral y/o halitosis: ambos signos frecuentes.
- Hipersensibilidad cutánea.

## DIAGNÓSTICO

Se basa en la clínica, parámetros de laboratorio y se confirma con un estudio imagenológico.

## LABORATORIO

- **Hemograma/ Recuento de leucocitos:** suele haber leucocitosis con neutrofilia, que es aún mayor cuando existe perforación.
- **PCR:** se eleva más en apendicitis complicadas o perforación, en cuadros iniciales es posible que este normal.

## IMÁGENES

### RADIOGRAFÍA SIMPLE DE ABDOMEN

Posee poca sensibilidad y especificidad, podría visualizarse un coprolito, sin embargo en la práctica no se utiliza.

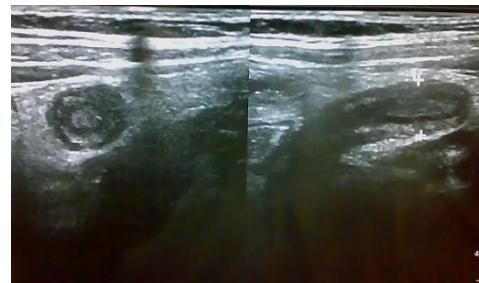
## ECOTOMOGRAFÍA

Es operador dependiente y tiene mayor sensibilidad en niños no obesos. El diagnóstico se hace en relación al diámetro del apéndice:

- <6 mm: normal
- 6-10 mm: orienta a apendicitis
- >10 mm: muy sugerente de apendicitis

Hallazgos:

- **Engrosamiento de la pared**
- **Apéndice no compresible:** en apendicitis se genera rigidez por engrosamiento de la pared, lo que causa dolor al pasar el transductor por
- **Líquido libre alrededor del apéndice**
- **Presencia de coprolitos**
- **Aumento de ecogenicidad** (ensuciamiento de la grasa peri apéndicular)
- **Edema de la pared del apéndice**
- **Engrosamiento de la pared del ciego**
- **Perforaciones**

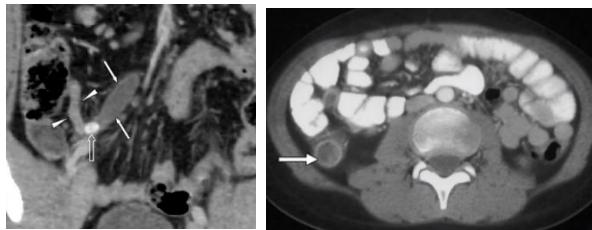


ahí.

## TOMOGRAFÍA COMPUTADA DE ABDOMEN Y PELVIS

Es el más sensible y específico. Se puede realizar con o sin medio de contraste (idealmente hacerlo con). Hallazgos en el TAC:

- Diámetro >6mm
- Engrosamiento de la pared apendicular >1mm
- Realce anormal y heterogéneo de la pared
- Edema submucoso o estratificación
- Apendicolitos



## MANEJO

### CONDUCTA

Podrían existir 3 escenarios distintos en contexto de un abdomen agudo:

1. **Cuadro categórico de apendicitis:** la conducta es hospitalizar para manejo quirúrgico precoz.
2. **Diagnóstico dudoso:** donde la conducta más correcta es la observación evolutiva, tanto clínica como de laboratorio. Cobran importancia los exámenes imagenológicos para confirmar o descartar el diagnóstico.
3. **Descarte de apendicitis:** puede indicarse observación en domicilio con control ambulatorio.

## MANEJO DEFINITIVO

- **Manejo sintomático y del estado general**
  - Régimen cero
  - Hidratación EV
  - Analgesia/antieméticos
  - Derivación a centro con cirujano pediatra
- **Antibioterapia preoperatoria:** cobertura para gram (-) y anaerobios (Ej. Ceftriaxona + Metronidazol)
- **Quirúrgico:** apendicectomía.

## COMPLICACIONES

### INFECCIOSAS

- Infección de herida operatoria
- Absceso intraabdominal

## ALTERACIONES EN TRÁNSITO INTESTINAL

- Íleo paralítico post operatorio
- Obstrucción intestinal por bridas: puede ocurrir incluso años después.

## RESPIRATORIAS

- Atelectasia
- Neumonía

# CONSTIPACIÓN SECUNDARIA Y PATOLOGÍA ANORECTAL PEDIÁTRICA

Dra. Sandra Montedónico  
Código EUNACOM: 2.01.038 (Constipación)

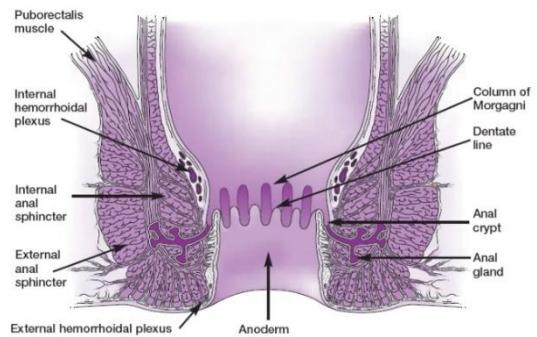
## ANATOMÍA

El ano y recto están divididos por la línea pectínea (*dentate line*), que en realidad es un segmento.

Tienen orígenes embriológicos distintos: el ano es de origen ectodérmico y el recto de origen endodérmico.

Por fuera de este canal, se encuentra su aparato muscular rodeándolo, constituido por:

1. **Esfínter anal interno:** constituido por **músculo liso**, que forma parte de la pared muscular propia del recto la que comienza a engrosarse hacia distal.
2. **Esfínter anal externo:** **músculo estriado** correspondiente a todo el complejo muscular que se encuentra por fuera de la pared rectal y es de control voluntario. Por ende, este último es el **responsable de la continencia**.

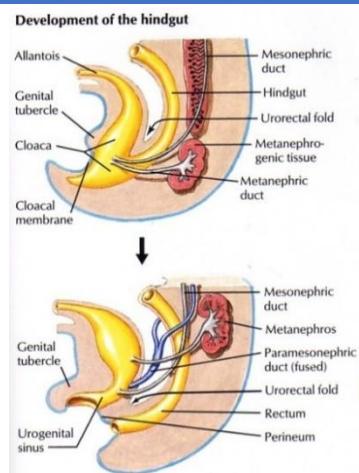


## REFLEJO DE DEFECACIÓN

En el intestino existen movimientos en masa que fuerzan las heces a entrar al recto, generando una distensión en las paredes de éste, lo que genera que la inervación intrínseca de la pared rectal (sistema nervioso entérico) se active. Por otro lado, se activa el plexo sacro, que corresponde a la inervación extrínseca del recto. Todo esto genera la relajación del esfínter anal externo e interno para provocar la defecación. Al mismo tiempo se produce una contracción del diafragma y de la pared abdominal aumentando la presión intraabdominal ayudando a desplazar el contenido fecal hacia el recto, ano y a la defecación.

## EMBRIOLOGÍA

- **4-6<sup>a</sup> semana:** en las etapas tempranas de la vida, el aparato urinario y digestivo están juntos en forma de cloaca.
- **6<sup>a</sup> semana:** se divide esta cloaca por el avance del tabique uorrectal, formando el seno urogenital y el seno anorrectal. Paralelamente a esto se van formando todas las estructuras vecinas como: complejo muscular estriado, sacro y médula.
- **7<sup>a</sup> semana:** sacro y médula espinal completamente formados.
- **7<sup>a</sup> - 8<sup>a</sup> semana:** formación del complejo muscular estriado del periné.
- **8<sup>a</sup> semana:** fusión del intestino posterior (porción rectal) con ectodermo (canal anal): se forma la membrana anal que luego al permeabilizarse, será la línea pectínea.



## CONSTIPACIÓN FUNCIONAL (PRIMARIA)

La constipación es un motivo de consulta frecuente tanto en adultos como en niños. La gran mayoría corresponden a constipaciones funcionales en las que se desconoce su origen, siendo de gran relevancia por el deterioro en la calidad de vida que produce en los pacientes. Un pequeño porcentaje es de origen orgánico o secundarias. Es muy importante saber diferenciarlas porque los tratamientos son muy específicos.

Los criterios diagnósticos de constipación son los siguientes:

*Criterios de Roma IV para constipación funcional en pacientes pediátricos*

< de 4 años: 2 o más criterios por 1 mes	4-18 años: 2 o más criterios por 1 mes
Dos episodios de defecación a la semana o menos	Dos episodios de defecación a la semana
Uno o más episodios de incontinencia a la semana	Uno o más episodios de incontinencia fecal a la semana
Historia de retención de deposiciones	Posturas y comportamientos retentivos
Defecación dolorosa	Defecación dolorosa
Fecaloma	Fecaloma
Deposiciones grandes	Deposiciones grandes que tapan el baño

Existe una diferencia entre el número y consistencia de las deposiciones que tienen los niños dependiendo de la edad, siendo lo normal:

- **RN:** 90% elimina meconio en las primeras 24 horas.
- **<3 meses:** 3-4 deposiciones al día con leche materna y 2-3 deposiciones al día con fórmula.
- **6-12 meses:** 2 deposiciones al día.
- **1-3 años:** 1.4 deposiciones al día.
- **>4 años:** 1 deposición al día.

Así irán disminuyendo la cantidad de deposiciones a medida que el niño crece, llegando a tener aproximadamente 1 deposición al día en la edad escolar.

La constipación no tratada genera un círculo vicioso en el cual se producen **deposiciones secas y de gran volumen**, las cuales se van **acumulando en el recto**, haciendo que la defecación sea dolorosa y para evitarla, los niños **retengan las deposiciones**. Al retenerlas se va formando un **megarecto** (y eventualmente un megacolon), lo que va **disminuyendo la sensación de ocupación rectal** al no retornar éste a su tamaño normal.

El tratamiento de la constipación funcional tiene por objetivo la desimpactación de las deposiciones, dieta, educación, laxantes osmóticos (lactulosa o PEG), sumado a un seguimiento a largo plazo.

## CONSTIPACIÓN SECUNDARIA

La sospecharemos en caso de constipación con **signos de alarma**, tales como:

- Retraso en el paso del meconio después de las 48 hrs de vida.
- Vómitos y distensión abdominal en el recién nacido.
- Retraso en el crecimiento y desarrollo.
- Falta de respuesta al tratamiento convencional y escurrimento frecuente.
- Distensión abdominal importante.
- Posición anormal del ano.
- Sospecha de espina bifida

## CAUSAS INTESTINALES

- **Enfermedades del tubo digestivo**
  - Enfermedad celíaca
  - Fibrosis quística
  - Alergia a la proteína de la leche de vaca.
- **Alteraciones segmentarias del tubo digestivo:** Estenosis intestinal post enterocolitis.
- **Malformaciones anorrectales**
  - Ano anterior
  - Estenosis anal
- **Alteraciones en la inervación intestinal:** Enfermedad de Hirschsprung.

## EXRAINTESTINALES

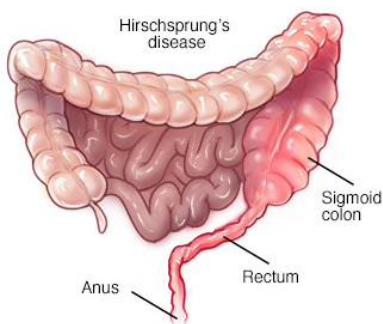
- **Medicamentos:** opioides, antiespasmódicos, antidepresivos, antipsicóticos, anticolinérgicos, anticonvulsivantes, fierro.
- **Pared abdominal:** Síndrome de Prune Belly: deficiencia congénita de la musculatura de la pared abdominal, adquiriendo una consistencia más “flácida”.
- **Neurológico:** parálisis cerebral, mielomeningocele, disrafia espinal oculta, trauma raquímedular, neurofibromatosis.
- **Endocrino/metabólico:** diabetes mellitus, hipotiroidismo, neoplasia endocrina múltiple, hipercalcemia, hipokalemia.
- **Enfermedades del tejido conectivo:** esclerodermia, Síndrome de Ehlers- Danlos, lupus eritematoso sistémico.
- **Masa pélvica:** de cualquier origen que pueda comprimir el recto o sigmaoides generando una constipación.

## ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

ES una malformación congénita que se produce por la ausencia de los plexos intramurales del intestino en el recto y en una longitud variable del colon proximal a éste.

Incidencia de 1 en 5000 RN con mayor proporción en hombres que en mujeres. La enfermedad de Hirschsprung es 10 veces más frecuentes en los niños portadores de síndrome de Down. Se produce por una alteración en la migración de los neuroblastos que se originan en la cresta neural y que normalmente migran en sentido craneocaudal, a lo largo del tubo digestivo, entre las semanas 4 y 14 del desarrollo embrionario. Si esta migración se detiene, el segmento intestinal distal resultante será aganglionar. Mientras más temprana sea la detención de la migración de las células neurales, mayor será la longitud del segmento afectado.

La musculatura del segmento afectado aganglionar se encuentra espástica y esto produce una subobstrucción intestinal lo que genera la presentación clínica del cuadro.



## CLINICA EN EL RECIÉN NACIDO

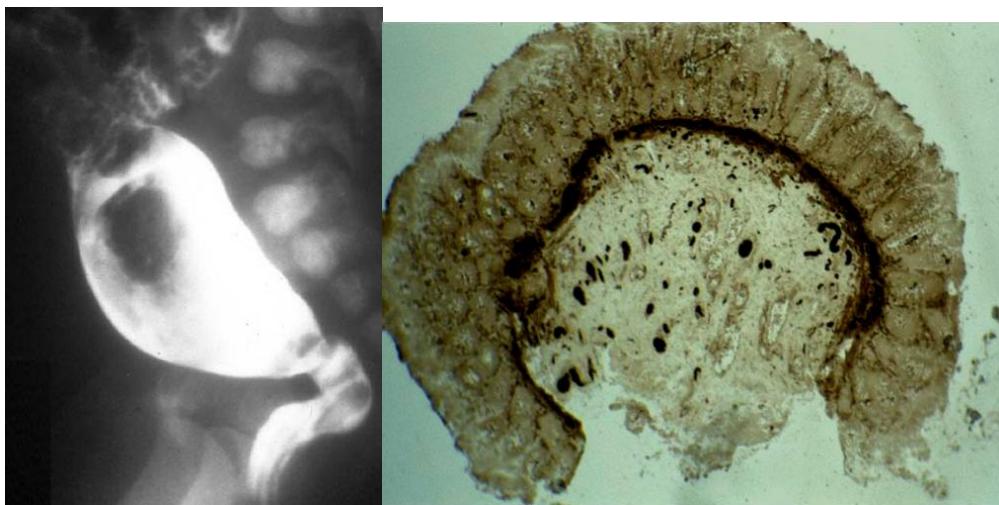
- Distensión abdominal
- Falta de eliminación de meconio
- Intolerancia alimentaria
- El paso de una sonda rectal da salida a meconio de manera explosiva

## CLINICA EN EL NIÑO MAYOR

- Constipación crónica de inicio precoz
- Distensión abdominal con abdomen timpánico
- Fecaloma alto (no en el recto)

## DIAGNÓSTICO:

- **Manometría anorrectal:** ausencia del reflejo rectoanal inhibitorio
- **Enema contrastado:** se visualiza la zona aganglionar estrecha, el segmento de transición y luego la zona dilatada proximal a ella
- **Biopsia rectal:** solamente la biopsia rectal teñida con técnicas de histoquímica enzimática o inmunohistoquímica específica nos da el diagnóstico definitivo de la presencia de una enfermedad de Hirschsprung.



## TRATAMIENTO:

El tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung consiste en la resección del intestino enfermo y en el descenso de intestino sano con la conservación ad integrum del esfínter para preservar la continencia fecal en el largo plazo.

## PATOLOGÍA ANORRECTAL

Existen patologías congénitas y adquiridas:

- **Congénitas:** malformaciones anorrectales.
- **Adquiridas:** pólipos, abscesos, fistulas, fisuras, prolapsos rectales, lesiones cutáneas perianales.

## EXAMEN FÍSICO ANORRECTAL

**Siempre se realiza acompañado** en la edad pediátrica y es indispensable realizarlo en los pacientes que consultan por constipación.

Este se realiza con el paciente en **decúbito dorsal con ambas extremidades inferiores flectadas y separadas**, donde lo primero es inspeccionar:

1. La **ubicación** del ano.
2. **Ensuciamiento**.
3. **Lesiones** como fisuras, orificios fistulosos, otras.

Se describe según los punteros del reloj, siendo las 12:00 línea media ventral y las 6:00 la línea media dorsal.

### TACTO RECTAL

Para realizarlo se usa guante desechable y se lubrica la zona con vaselina. Evaluamos tono del esfínter, cavidad de la ampolla rectal, se palpan todas las paredes con un movimiento circular del dedo y, por último, se observan las deposiciones al retirar el dedo. En RNT se usa dedo meñique.

## MALFORMACIONES ANORRECTALES

Se caracterizan por la **ausencia de orificio anal**. No es tan evidente en el RN debido a que el pliegue inter-glúteo esconde el ano, por lo tanto, debemos separar el pliegue para buscarlo. Es importante no saltarse el examen anorrectal para prevenir consecuencias que pueden ser muy graves.

## MALFORMACIONES ANORRECTALES EN RN

### AUSENCIA DE ORIFICIO ANAL

Se busca dirigidamente. Antes, por norma, pasaban una SNG y una sonda rectal para evaluar permeabilidad, actualmente no se hace.



### FÍSTULA RECTOPERINEAL

Hay ausencia de orificio anal, pero presenta un pequeño agujero por donde sale meconio. Esta fistula puede estar ubicada a cualquier nivel en la línea media en el periné, desde el borde anterior de la foseta anal hasta la base del escroto o borde posterior de la horquilla vulvar. Esta malformación puede estar presente en niños de ambos sexos.



## FÍSTULA RECTO-URINARIA

Presencia de meconio junto con la orina (fecaluria), indicador de una comunicación anormal entre el recto y la vía urinaria. Malformación propia de los niños



## FÍSTULA RECTOVESTIBULAR

Presente en niñas, tiene un orificio con salida de meconio a nivel de la horquilla vulvar posterior. Malformación propia de las niñas.



## CLOACA

Es la malformación anorrectal más severa, existe un orificio perineal único, donde drena la uretra, vagina y recto. Es propia de las niñas



## MALFORMACIONES ASOCIADAS

En las malformaciones anorrectales también se alteran las estructuras vecinas, mientras más severa es la malformación anorrectal, mayor compromiso de las estructuras vecinas. Algunas de ellas son:

- Malformación urológica
- Columna vertebral y sacro
- Medula espinal
- Cardíacas
- Traqueoesofágica



## MANEJO MÉDICO GENERAL

- **Hacer el diagnóstico de malformación anorrectal:** el diagnóstico se realiza en el periodo neonatal con un buen examen físico que busque dirigidamente la presencia de orificio anal. El diagnóstico prenatal con ecografía es muy difícil y rara vez se hace.
- **Manejo inicial:**
  - Régimen cero
  - SNG
  - Hidratación EV
- **Derivación a centro con cirujano pediátrico:** en muchos pacientes se hace colostomía.

## MANEJO ESPECIALIDAD

- **Confirmación del diagnóstico de malformación anorrectal**
- **Diagnóstico del tipo de malformación anorrectal**
- **Eventual colostomía**
- **Estudio de malformaciones asociadas**
  - Rx columna lumbosacra
  - ECO renal y vesical
  - ECO medular
  - Ecocardiograma
  - Tratamiento definitivo: anorrectoplastía sagital posterior, para reparación y reubicación del ano y recto.

## MALFORMACIONES EN LACTANTES Y NIÑOS MAYORES

Se presenta más tarde en pacientes que al examen físico de RN pasan desapercibidas. Se presenta como **constipación crónica**, por lo tanto, siempre examinar el ano y hacer tacto rectal en lactante o niño mayor que consulte por este síntoma.

### ESTENOSIS ANAL

Aparece habitualmente en lactantes que comienzan con alimentación complementaria debido a que las deposiciones aumentan su consistencia. Si el lactante presenta esta malformación, comenzará con constipación. El **diagnóstico se hace con tacto rectal**.



### ANO ANTERIOR

El ano este situado por delante de donde debería ubicarse normalmente (de ahí el nombre de ano “anterior”), muy cerca de la horquilla vulvar posterior.



Puede haber distintos grados. La sintomatología dependerá de qué tan anterior y estrecho sea. Habitualmente se presenta como constipación crónica. El **diagnóstico se hace con la observación de la ubicación de ano**.

## PATOLOGÍA ANORRECTAL ADQUIRIDA

### PÓLIPO RECTAL (JUVENIL)

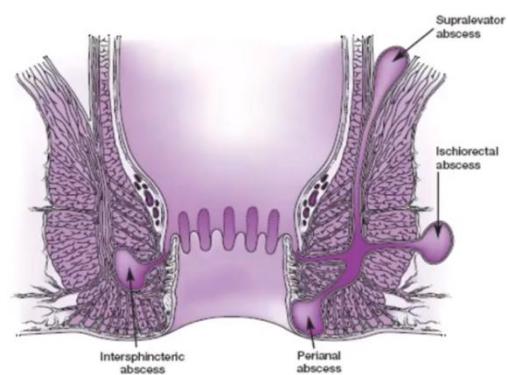
Es un **hamartoma** que se presenta en la edad escolar. En el 65% de los casos se ubica en el **recto o en el sigmoides** y se presenta como **rectorragia** al expulsar las deposiciones, indolora y que no genera anemia.



En el **tacto rectal se puede palpar el pólipos en algunas ocasiones**, sobre todo cuando se ubica en el recto bajo, aunque lo habitual es que no se logre palpar. Si se sospecha pólipos rectal se debe **derivar a cirujano pediátrico** ya que el tratamiento es la extirpación quirúrgica o colonoscópica. Al extirparlo siempre se biopsia.

### ABSCESO PERIANAL

Infección más frecuente en lactantes menores de un año y preescolares. Su origen no es muy claro, pero se podría relacionar con una irritación y/o abrasión de las glándulas anales. El motivo de consulta suele ser la aparición de una lesión soleantada, enrojecida y sensible próximo al margen anal.



Clínicamente se manifiesta como **dolor asociado a la defecación** y ausencia de anomalías en las deposiciones; se presenta como una **masa hipersensible, eritematosa, con mayor frecuencia lateral al orificio anal**.

### TRATAMIENTO

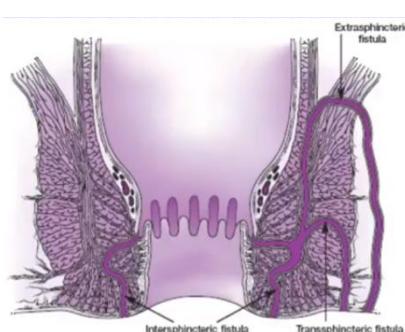
Su tratamiento depende del momento en el cual se diagnostique:

- Inicialmente es no fluctuante y se trata con analgésicos + antibióticos.
  - El ATB debe cubrir gram (-) y anaerobios: amoxicilina + ácido clavulánico o ciprofloxacino + metronidazol.
- Más tarde el absceso se vuelve blando en el centro (fluctuante) y se trata con antibióticos + analgésicos + **drenaje quirúrgico**.

### FÍSTULA ANAL

Consecuencia de **dos o más episodios de absceso perianal**. Si el absceso perianal se trata con el ATB inadecuado, estará mal tratado, pudiéndose cronificar y reactivarse, generando a la larga una fistula anal.

Clínicamente se **ubicarán laterales al ano y se observa un orificio por el que se drena pus, heces o líquido seroso**. Su tratamiento consiste en derivar a cirujano pediátrico para fistulectomía o fistulotomía.



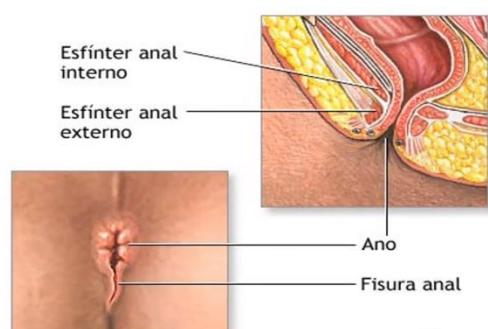
## FISURA ANAL

Lesión frecuente del niño que consiste en un **desgarro anal localizado**, habitualmente provocado por el paso de **depositos excesivamente duras** (asociado a constipación).

Clínicamente se manifiesta con **dolor importante, llanto del niño durante la defecación asociado a estrías sanguinolentas de las heces**; al examen físico se verá una lesión en la piel del ano localizada por lo regular en la línea media posterior.

Su **tratamiento es el tratamiento de la constipación crónica**: baños de asiento y laxantes osmóticos y en el caso de refractariedad derivar a cirujano pediatra.

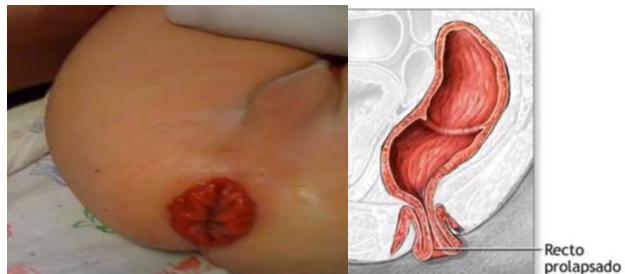
Habitualmente no se infecta, dado que son fisuras superficiales (1mm de profundidad).



## PROLAPSO RECTAL

Desplazamiento de la pared rectal hacia el exterior del ano que **siempre es secundario a un problema crónico** como:

- Diarrea crónica
- Desnutrición crónica
- Fibrosis quística
- Niños postoperados por malformación anorrectal
- Mielomeningocele



Al examen físico se observa la **roseta de mucosa rectal**. Su tratamiento consiste en **reducir el prolапso y modificar el trastorno que lo originó**; como médico general se debe tratar la causa, y en el caso de que sea irreductible o recurrente, se deriva a cirujano pediatra para tratamiento quirúrgico.

## VERRUGAS GENITALES (CONDILOMA ACUMINADO)

**Infección por el virus papiloma humano (VPH)**, el 60% de los casos se asocian a serotipo de verruga genital (6, 11, 16 y 18) y el 40% está asociado a serotipo de verruga vulgar. La transmisión es por: heteroinoculación, autoinoculación, canal de parto o hematógena.

Su **diagnóstico es clínico** y se deriva a cirujano pediatra o dermatólogo para biopsia + PCR para tipificar serotipo del virus.



## CONCLUSIONES

- La patología anorrectal pediátrica es un grupo heterogéneo de enfermedades que se presentan desde el periodo neonatal hasta la adolescencia.
- En el neonato las malformaciones anorrectales son malformaciones congénitas que se presentan con ausencia de orificio anal y se diagnostican con un adecuado examen físico del recién nacido.
- En los lactantes y niños mayores, la patología anorrectal puede ser congénita o adquirida y se presenta como constipación crónica, dolor, rectorragia, masa y secreción o prurito.
- Con una anamnesis y examen físico que incluya el examen anorrectal lograremos realizar un diagnóstico preciso y por lo tanto podremos indicarle el tratamiento o derivación.

# CUERPO EXTRAÑO DIGESTIVO

Dra. Sandra Montedonico

2.01.2.003

Código EUNACOM:

## EPIDEMIOLOGÍA

- Frecuencia: 1 de cada 2.800 personas (USA 2011).
- 85% sucede en niños pequeños entre 6 meses a 5 años
- 98% es por ingesta accidental. En adolescentes o adultos la ingesta puede ser premeditada, incluso con intención suicida.
- Frecuencia es similar en niños y en niñas.
- Predisposición: retraso mental, desórdenes psiquiátricos, TEA.

## OBJETOS QUE SE INGIEREN

Todo tipo de objetos pequeños que están al alcance de los niños y llaman su atención, por ejemplo:

- Monedas: lo más frecuente.
- Pilas de botón
- Tornillos
- Alfileres
- Alfileres de gancho
- Pequeños juguetes
- Magnetos
- Tapas de bolígrafos
- Huesos de pollo

## MOTIVO DE CONSULTA

La gran mayoría son asintomáticos y los padres consultan en la Unidad de Emergencia más que nada por temor, luego de la ingesta de un cuerpo extraño. En este caso es importante recoger con precisión el antecedentes del tipo, forma y tamaño del cuerpo extraño ya que de ello va a depender la recomendación médica.

La gran mayoría de los cuerpos extraños ingeridos avanzan por el tubo digestivo y se eliminan de manera espontánea y asintomática. En este caso, la única indicación que se le da a los padres es mantener la calma y revisar las deposiciones hasta observar la eliminación del cuerpo extraño.

Algunos cuerpos extraños -dependiendo del tipo, forma y tamaño de los mismos- se pueden impactar a lo largo del tubo digestivo. Los lugares anatómicos donde existe mayor probabilidad de impactación de cuerpo extraño son:

- Esófago: esfínter esofágico superior o esfínter cricofaríngeo
- Píloro: cuerpo extraño retenido en estómago porque no pasa el píloro
- Ángulo de Treitz: ángulo duodeno-yeunal.
- Válvula ileocecal
- Puede atascarse en otro sitio si hay patología predisponente como: estenosis esofágica, patología esofágica adquirida, cirugías previas del tubo digestivo
- Cuando hay síntomas, estos son inespecíficos y dependen del tipo, tamaño, localización del cuerpo extraño, duración de la impactación y presencia de patologías predisponentes.

## SÍNTOMAS DE INGESTA AGUDA

- Disfagia
- Vómitos
- Salivación
- Náuseas y arcadas

- Sensación de cuerpo extraño
- Tos
- Dificultad respiratoria
- Rechazo alimentario
- Irritabilidad
- Dolor

Lo más importante es el antecedente de la ingesta cuerpo extraño.

## **CUERPO EXTRAÑO EN ESÓFAGO**

- **75%** impacta en esfínter esofágico superior (crico-faríngeo)
- **10-20%** en esófago medio
- **20%** en esfínter esofágico inferior.

Dependiendo en qué porción se atasca, será la facilidad o no con que avance de manera espontánea → Mientras más abajo se atasque más posibilidades hay de que pase espontáneamente hacia el estómago y viceversa.

Una patología esofágica puede predisponer al atascamiento de un cuerpo extraño con mayor facilidad:

- Estenosis esofágica
- Atresia esofágica operada
- Reflujo gastroesofágico
- Funduplicatura de Nissen
- Esofagitis eosinofílica
- Alteración de la deglución o acalasia.

**Nota: Todo cuerpo extraño atascado en esófago constituye una urgencia**

## **EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA**

### **EXAMEN FÍSICO**

Generalmente NO vamos a tener hallazgos importantes en la ingesta aguda.

### **RADIOGRAFÍA**

- Frente a un antecedente de ingesta de cuerpo extraño, sea sintomático o asintomático, **se DEBE realizar** una radiografía simple ya que la gran mayoría d ellos cuerpos extraños ingeridos son radiopacos y serán visibles en una radiografía simple.
- Solicitar: **Radiografía simple de cuello, tórax y abdomen, AP y lateral**, de tal manera de visualizar toda la longitud del tubo digestivo.

### **OTROS ESTUDIOS DE IMAGEN**

No son resorte de médico general.

- TAC o RNM en casos seleccionados si el CE es radio lúcido o genera alguna complicación (juguetes, huesos de pollo)
- Estudios radiológicos con contraste oral Hidrosoluble en casos seleccionados.

## MANEJO SEGÚN TIPO DE OBJETO

### MONEDAS

- Corresponden al 60% de los cuerpos extraños ingeridos.
- Siempre hay que hacer una **radiografía AP y Lateral de cuello, tórax y abdomen**
- Si la moneda está en el esófago se verá un objeto redondo en la radiografía AP y un objeto alargado en la radiografía lateral.

En la radiografía izquierda se ve la imagen clásica de una moneda en el esófago superior



### MANEJO

#### ESÓFAGO:

- Moneda en el esófago que lleva más de **12 horas**, **hay que sacarla**.
- Podría ser **hospitalizado y observado en régimen cero, controlando a las 12 a 24 horas con radiografía**.
- Paso espontáneo existe entre 6 y 19 horas:
  - 14% monedas en el esófago proximal
  - 43% monedas en el esófago medio
  - 67% monedas en el esófago distal
- **Extracción moneda esofágica:** Se extraen por vía endoscópica. Existen distintos instrumentales endoscópicos, pero lo habitual es usar la pinza de cuerpo extraño. Hay otros instrumentos para sacar cuerpos extraños: Spider Net, Cansatillo de dormia, asa, etc.



### ESTÓMAGO

- **Manejo expectante:** gran mayoría pasará sola por el tubo digestivo y se eliminará de manera espontánea, lo que hay que explicitarle a los padres para tranquilizarlos.
- Padres tienen que **observar las deposiciones** en busca de la moneda.
- **Rx cada 2 semanas** si no se ha eliminado la moneda.
- Puede tardar hasta 4 semanas en salir del estómago

## PILAS DE BOTÓN

Cuerpo extraño ominoso, pueden complicarse gravemente.

### COMPLICACIONES DE LAS PILAS

- Fístula traqueoesofágica.
- Parálisis de cuerdas vocales.
- Perforación esofágica.
- Estenosis esofágica.
- Mediastinitis.
- Hemorragia digestiva.
- Perforación gástrica o intestinal.
- Fistula esófago aortica\*

### MECANISMOS DE DAÑO

1. **Descarga eléctrica:** Corriente eléctrica fluye desde el polo negativo hasta el polo positivo causando hidrólisis y daño corrosivo tisular
2. **Filtración del contenido:** filtraciones de contenido muy alcalino.
3. **Necrosis por presión:** la pila comprime la mucosa.

## FACTORES DE MAL PRONÓSTICO

- Niños pequeños (<4 años)
- Pilas nuevas (mayor carga). Siempre preguntar si la pila era nueva o antigua.
- Pilas grandes (>20 mm)
- Ingesta no visualizada o momento de ingestión desconocido.
- Sin diagnóstico inicial.
- Retraso en la extracción.
- Más de una pila.

## RADIOGRAFÍA

Se aprecia un **doble contorno** (anillo radio opaco) en la pila que la diferencia de la moneda. En radiografía lateral, se aprecia un **escalón** por el reverso de la pila. Estos dos elementos son importantes para hacer el diagnóstico diferencial de una pila de botón de una moneda.



## CAUSAS DE MUERTE POR PILAS DE BOTÓN

Fistula aortoesofágica con hemorragia masiva. En el 70% de los casos hay sangrado escaso antes del sangrado masivo

## MÉTODOS DE EXTRACCIÓN

### ESÓFAGO

- **Extracción endoscópica inmediata**
- Otro método de extracción está contraindicado: Se debe observar mediante la endoscopia el estado de la mucosa esofágica post extracción.
- No se espera ayuno para anestesia general, se saca de manera urgente.

### ESTÓMAGO

- **Extracción endoscópica**
- Hay reportes de necrosis de pared gástrica hasta 4 horas después de ingestión de pila de botón

### INTESTINO

- **Seguimiento clínico y radiográfico estricto** hasta la eliminación

### OBJETO PUNZANTE

Pueden ser:

- Alfileres de gancho (se usan en pañales de género o medallas para el “mal de ojo”)
- Agujas, tornillo, alfileres.
- Espina de pescado (radio lúcida, no se ve a RX).

Su principal riesgo es la **perforación del tubo digestivo**. Habitualmente se quedan atascados en zonas anguladas como el ángulo de Treitz, o menos comúnmente el ostium apendicular.

### COMPLICACIONES

- Perforación esofágica
- Abscesos retrofaríngeos
- Mediastinitis
- Hemorragia digestiva
- Perforación gástrica o intestinal

## EXTRACCIÓN

- Si el objeto punzante se encuentra en la **orofaringe**: se debe realizar una **laringoscopía directa** y se saca
- Si está localizado en el **esófago, estómago y duodeno**: **endoscopía digestiva alta**.
- Si se localiza en **intestino distal al duodeno**: **seguimiento con radiografías seriadas**, vigilando las deposiciones

## OBJETOS LARGOS O GRANDES

Como cepillo de dientes o cucharas. Su ingestión tiene mayor prevalencia en los niños con patología psiquiátrica. Es más común en adolescentes y adultos, muchas veces intencional. Quedan atorados en el esófago, píloro, ángulo de Treitz y válvula íleo cecal.

## COMPLICACIONES

- Necrosis por presión
- Obstrucción
- Perforación.

## EXTRACCIÓN

- En los adultos: Si el objeto mide >6 cm de largo u objetos ovoideos > 5x2 cm (no pasan por el píloro).
- En los niños no existe un criterio de tamaño para remoción: hacerse la idea que un **objeto >1x3 cm no va a pasar el píloro**.

## MAGNETOS O IMANES

- Riesgo ocurre cuando son 2 o más magnetos, ya que se atraen entre ellos a través de la pared del intestino. Si solo se ingiere uno no hay mayores problemas.
- Siempre pedir Rx con al menos 2 ángulos de visión. Varios magnéticos pueden parecer uno en un plano.

## COMPLICACIONES

- Necrosis por presión, ulceración, perforación intestinal y fistula intestinal
- Obstrucción intestinal



## EXTRACCIÓN

- **Indicada cuando son** más de un magneto **múltiples**

## ESÓFAGO Y ESTÓMAGO:

Vía endoscópica

## INTESTINO:

- Si es **sintomático**: cirugía
- Si es **asintomático**: seguimiento radiográfico estricto.
- Si **no avanzan o se vuelve sintomático**: cirugía

## IMPACTACIÓN DE ALIMENTOS

Se presenta a los 9 años en promedio. Habitualmente es **carne, mal masticada**. Habitualmente el atascamiento de alimentos en el esófago de niños con patología esofágica (estenosis, esofagitis por reflujo, alteraciones de la motilidad, esofagitis eosinofílica).

Si no hay antecedente de patología, puede ser la primera manifestación de una esofagitis eosinofílica (39%).

## ¿CUÁNDO UN CUERPO EXTRAÑO ES UNA URGENCIA Y QUÉ HACER COMO MÉDICO GENERAL?:

- Cualquier cuerpo extraño **esofágico**: derivar para extracción endoscópica
- **Pila de botón** en cualquier localización: derivar para extracción o seguimiento según localización
- Objeto **punzante** o muy **grande** en estómago o distal a él: seguimiento clínico y radiográfico para observar avance
- **Múltiples magnetos**: derivar para extracción
- **Paciente sintomático**: derivar para tratamiento

# MALFORMACIONES CONGÉNITAS FRECUENTES EN RECIÉN NACIDO

Dra. Alejandra Elton  
(*hernia diafragmática*)

Código EUNACOM: 2.01.1.133

## DEFINICIÓN

El concepto de **malformación congénita** se entiende como una formación anormal de una estructura fetal presente al momento del nacimiento, debido a un factor subyacente que altera el desarrollo, de origen genético, epigenético o ambiental. Esta es la denominación más utilizada en el ámbito clínico, a pesar de que sólo hace referencia a alteraciones anatómicas estructurales. Un concepto más amplio, que incluye alteraciones a nivel celular y molecular, es el de **anomalía del desarrollo**.

## CONCEPTOS GENERALES

### Secuencia:

Anomalía primaria genera cascada de eventos secundarios Ej: Pierre Robin

### Asociación:

Conjunto de malformaciones que ocurren con más frecuencia que por azar Ej: VACTERL

### Síndrome:

Conjunto de anomalías con causa subyacente común, genética, ambiental o teratogénica Ej: Sd. Down

## EPIDEMIOLOGÍA

- **Es la 2º causa de mortalidad infantil en Chile y en países en desarrollo**, solo superada por la premurez.
- Chile tiene una incidencia un poco mayor a los países de LATAM, siendo alrededor a un 4%. En este grupo de países existe una mayor prevalencia de anencefalia y espina bífida en comparación a Chile. Esto como resultado de la incorporación de ácido fólico en la harina, que ha significado disminución de la incidencia de defectos del tubo neural. Sin embargo, en nuestro país hay una mayor tasa global de **malformaciones y de Síndrome de Down**.

## ETIOPATOGENIA

- **El 10% de las malformaciones se asocian a exposición ambiental:** patologías maternas, uso de drogas durante el embarazo, infecciones intercurrentes, uso de medicamentos, radiación, hipertermia, exposición a químicos y anomalías uterinas.
- **El 15-20% son producidas por alteraciones genéticas únicas.**
- **El 5% son producidas por anomalías cromosómicas**
- **En 65%-75% las causas son desconocidas o multifactorial/ poligénica.**

## CLASIFICACIÓN

### MALFORMACIONES CONGÉNITAS MENORES

Aquellas que no tienen un impacto médico o cosmético significativo y que incluso podrían considerarse como variantes de la normalidad, como, por ejemplo, una oreja alada.

## MALFORMACIONES CONGÉNITAS MAYORES

Aquellas que generan un impacto médico/cosmético/funcional **significativo** en el paciente, como por ejemplo una microtia, que corresponde a una malformación completa del pabellón auricular.

## EVALUACION CLINICA

### ANAMNESIS

- **Antecedentes familiares:** malformaciones, genopatías, estudio de cromosomopatía en la familia.
- **Antecedentes obstétricos:** edad materna, patologías durante el embarazo, exposición a fármacos/drogas, control del embarazo y estudios prenatales.

## EXAMEN FISICO

Realizar examen físico general y segmentario permite encontrar elementos que orientan hacia alguna malformación.

### ECOGRAFIA NEONATAL

En el plan nacional del control del embarazo se consideran dos ecografías muy importantes:

- **Ecografía a las 12 semanas:** se hace el diagnóstico de la edad gestacional.
- **Ecografía a las 24 semanas:** para el diagnóstico prenatal de malformaciones. Si bien en las primeras ecografías podría haber indicios que permitan sospechar alguna genopatía o malformación, esta ecografía está destinada al estudio morfológico del feto.

## ESTUDIO

- **Laboratorio general**
- **Imágenes**, definidas según cada caso. Una **radiografía de tórax y abdomen simple**, son el examen de primera elección por ser de fácil acceso y pueden orientar a la presencia de alguna alteración según los hallazgos.
- **Estudio de malformaciones asociadas:** según sea el caso y orientadas según sistemas (ej: ecocardiografía, ecografía abdominal y pelviana, Rx columna, Ecografía dorsolumbar, Rx extremidades,otros)

## MANEJO PRENATAL

- 1) **Diagnosticar y realizar derivación a centro terciario** para que el embarazo sea controlado y el parto sea en un centro especializado y preparado.
- 2) **Estudio genético**
- 3) **Tratamiento prenatal:** en casos específicos, en permanente estudio y desarrollo
- 4) **Seguimiento**, una vez hecho el diagnóstico.
- 5) **Definir momento de interrupción del embarazo**, según la patología y las condiciones materno-fetales
- 6) **Definir vía de parto.**

Con respecto a las intervenciones directas de forma intrauterina, puede hacerse para algunas patologías como, por ejemplo, en el caso de mielomeningocele que es intervenido por neurocirujanos. También podría ser ante un hidrops, obstrucción renal bilateral, entre otros. Pero no tiene indicación en todas las patologías.

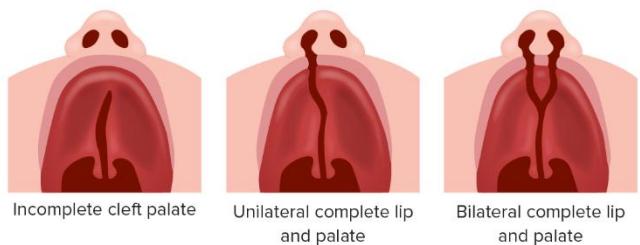
## MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN EL RECIÉN NACIDO

### LABIO LEPORINO O FISURA LABIOPALATINA

Abarca un amplio espectro de patologías de severidad variable que comprende el compromiso amplio de labio, nariz y paladar, pudiendo pasar desapercibido a simple vista o con una malformación completa de labio y paladar.

#### EPIDEMIOLOGÍA

- La incidencia es de 1/700 RN vivos.



#### DIAGNÓSTICO

- El examen debe ser acucioso, revisando el paladar para evitar dejar pasar casos más discretos.

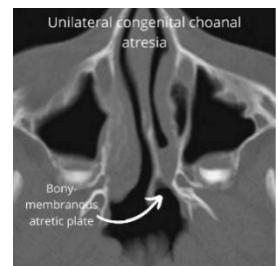
#### MANEJO

- En una etapa inicial se maneja la alimentación con **chupetes especiales**, no es necesaria la alimentación con sonda.
- Derivación: puede ser prenatal y en periodo de recién nacido.
- Requiere un equipo multidisciplinario de cirujanos, maxilofacial, terapeuta ocupacional, fonoaudiólogos.
- Tratamiento: es quirúrgico. Consiste en operar el labio en el primer periodo de lactante, posteriormente se trata el paladar blando (8 meses), luego el paladar duro (más grande), y por último la rinoplastia que se aborda en varias etapas.

#### ATRESIA DE COANAS

Se caracteriza por la obliteración de la apertura nasal posterior y en una falta de comunicación entre la cavidad nasal y la nasofaringe. El RN es un respirador nasal, por lo que esta malformación provocará una dificultad respiratoria.

La atresia de coanas bilateral (45%) constituye una urgencia neonatal caracterizada por distress respiratorio de tipo inspiratorio, cianosis cíclica (alivia con el llanto), dificultad en la alimentación, bradicardia e incluso muerte por asfixia. Estos casos requieren estabilización inmediata de la vía aérea con una cánula, intubación o traqueostomía y luego resolución quirúrgica definitiva precoz.



#### EPIDEMIOLOGÍA

- Es poco frecuente. Su incidencia se estima en un caso cada 5.000-8.000 nacidos vivos

#### MANEJO

- Dependiendo de la severidad del caso, puede requerir intubación e incluso traqueostomía de urgencia.

#### SÍNDROME DE PIERRE ROBIN

##### CLÍNICA

- **Triada clínica**: Micrognatia (Falta de desarrollo mandibular), ptosis de la lengua o glosoptosis y obstrucción respiratoria alta.
- A veces se acompaña de paladar hendido ya que la lengua proporcionalmente más grande interfiere en el normal desarrollo del paladar
- **En decúbito ventral se alivia**, por alivio de la ptosis.



#### MANEJO

- Derivación: en el periodo neonatal.
- Requiere monitoreo para traslado: satO<sub>2</sub>, monitor de apnea.
- Tratamiento: quirúrgico con tracción externa de la mandíbula en el RN.

#### LINFANGIOMA: MALFORMACIÓN DEL SISTEMA LINFÁTICO

Los anteriores llamados Higromas o Linfangiomas son malformaciones del sistema linfático, caracterizados por quistes de tamaño variable, sin comunicación con el sistema venoso, que corresponde a un hamartoma del tejido linfático.

Es una patología principalmente pediátrica, aunque existen casos descritos en adultos. La gran mayoría aparece en los primeros años de vida, 60% en el periodo perinatal y 80% antes de los primeros 2 años de vida. Se localiza con mayor frecuencia a nivel cervical.

Es un tumor benigno su crecimiento progresivo con baja frecuencia de resolución espontánea, difícil extirpación completa hace que sean de complejo manejo especialmente en zonas donde comprimen estructuras vitales como en el cuello.

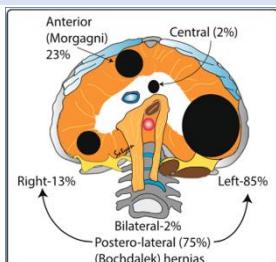
Cuando es de gran tamaño puede comprimir la vía aérea y manifestarse con dificultad respiratoria en el RN. En algunos casos se planifica un parto electivo con intubación antes de interrumpir la circulación materno-fetal, llamado EXIT.

El manejo actual es la inyección de sustancias esclerosantes.



y su

## HERNIA DIAFRAGMÁTICA:



Las Hernias diafragmáticas se pueden dividir según ubicación en anterior, central (o hiatal) y posterolaterales.

Estas últimas son las más frecuentes y que habitualmente se manifiestan como distress respiratorio del RN.

Las anteriores o centrales son menos sintomáticas y de diagnóstico más tardío.

## HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA: POSTERO-LATERAL O DE BOCHDALEK

### EPIDEMIOLOGÍA

- La incidencia es baja, varía desde 3-5/10.000 RN vivos.
- Más frecuente en el lado izquierdo



### ETIOPATOGENIA

- La etiopatogenia incluye factores genéticos y ambientales, no existe causa específica. Hasta el **40% de estos pacientes presentan otra malformación asociada**, donde las cardiovasculares son las más importantes ya que agravan el pronóstico. También se presenta en anomalías cromosómicas y en formas sindromáticas. (trisomía 13-18 o 21/ Síndrome de Beckwith-Wiedemann, de Cornelia de Lange, secuencia de Di George, etc)

### CLÍNICA

- Depende del grado de hipoplasia e hipertensión pulmonar persistente. Sus manifestaciones clínicas van desde insuficiencia respiratoria severa al nacer, hasta el hallazgo casual en radiografías de tórax a edades mayores.
- En general, se manifiesta como SDR del RN, insuficiencia respiratoria en grado variable. Al examen se puede observar el abdomen excavado, ausencia de excursión respiratoria del hemitórax comprometido, disminución, asimetría o ausencia de murmullo vesicular, desplazamiento del latido cardiaco, auscultación de ruidos hidroaéreos en tórax.
- El diagnóstico se confirma con una radiografía de tórax que muestra aire en asas intestinales y estómago en tórax, o velamiento difuso de un hemitórax, con frecuente desplazamiento del mediastino.

## DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

- **Diagnóstico y manejo prenatal:**
  - Puede diagnosticarse en una ecografía prenatal. Este estudio permite evaluar factores pronósticos (ej: relación cabeza/pulmón), ver presencia de otras malformaciones o desviación de mediastino, polihidroamnios, ascenso de hígado, etc.
  - Las HDC diagnosticadas antes de las 25 semanas de gestación y/o que contienen hígado, condicionan generalmente un peor pronóstico.
  - En caso de diagnóstico prenatal debe ser derivado a centro terciario in útero, y en los casos de peor pronóstico, a centros que cuenten con ECMO.
  - El manejo prenatal aún está en evaluación y desarrollo
- **Diagnóstico y manejo postnatal:**
  - La confirmación se realiza con Rx de tórax.
  - Se debe completar con el estudio de malformaciones asociadas
  - El tratamiento postnatal está dirigido a tratar la insuficiencia respiratoria y la hipertensión pulmonar persistente, secundarias a la hipoplasia pulmonar.
- **Cirugía:** la corrección se realiza cuando el paciente está estable. El defecto se puede reparar con cierre primario, uso de malla o colgajos musculares, y el abordaje realizarse abierto o toracoscópico según las condiciones del paciente y características del defecto.

## MALFORMACIONES CONGENITAS PULMONARES Y DE LA VÍA AÉREA

- Son un grupo heterogéneo de enfermedades que varían en su presentación clínica y gravedad en función del grado de compromiso pulmonar y su ubicación en el tórax.
- Las MCP son poco frecuentes, y representan entre el 8 y 18 % de todas las malformaciones congénitas
- Hay pacientes que presentan síntomas desde la etapa fetal (hidrops), distress respiratorio severo al nacer, y otros que se mantienen asintomáticos por un período largo de tiempo, y otros son diagnosticados por un hallazgo radiológico
- El diagnóstico ha aumentado gracias al uso rutinario de la ecografía prenatal.
- El manejo va a depender del tipo y de los síntomas
- En general se recomienda la resección por el riesgo eventual de complicaciones

## MALFORMACIÓN ADENOMATOÍDEA QUÍSTICA

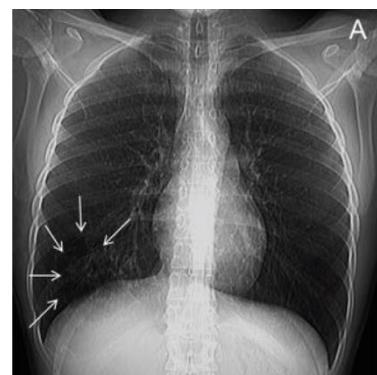
### EPIDEMIOLOGÍA

Patología poco frecuente, de 3,5/10.000 RN vivos. Afecta principalmente a los lóbulos inferiores.

### CLÍNICA

Evolución prenatal es variable, desde crecimiento progresivo a disminución significativa de tamaño. Esto determinará la clínica, que va desde hidrops fetal o mortinato hasta lo más frecuente que es un RN asintomático.

Se puede asociar a otras malformaciones, que empeoran el pronóstico



## DIAGNÓSTICO

Se diagnostica habitualmente con ecografía prenatal, que permite seguimiento del compromiso y su evolución. En el RN la Rx tórax puede mostrar áreas de condensación o radiolúcidas, o ser de aspecto normal. El TAC es más sensible para diagnóstico y caracterización de la lesión, pero se reserva para la evaluación y planificación preoperatoria, y no se justifica realizarla en etapa neonatal.

## MANEJO

Frente a paciente con diagnóstico prenatal, derivar a centro terciario. En casos con compromiso severo del feto, se puede plantear manejo prenatal. El estudio inicial en el RN es la Rx tórax, para posterior derivación para planificación de cirugía. La recomendación actual es la resección antes que se produzcan complicaciones. Dentro de estas están las infecciones pulmonares recurrentes, y está descrito también la malignización a largo plazo. El desarrollo de la cirugía mínimamente invasiva permite su resección incluso en etapa de lactante. La cirugía después de episodios de infección implica un mayor desafío técnico y se asocia a más riesgo de complicaciones postoperatorias.

## ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

Insuflación excesiva del lóbulo por mecanismo de válvula secundaria a obstrucción bronquial extrínseca o intrínseca (ej. vascular- alteración de pared cartilaginosa).

Afecta principalmente a los lóbulos superiores



## DIAGNÓSTICO

Se presenta en forma postnatal, como insuficiencia respiratoria aguda en el RN o en forma más larvada en el lactante menor.

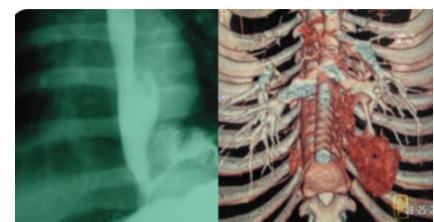
En la Rx de tórax se observa hiperinsuflación pulmonar, descenso del diafragma, herniación del parénquima afectado al lado contralateral y desplazamiento del mediastino.

## MANEJO

- El manejo consiste en una lobectomía de urgencia o programada, según la gravedad del caso.

## SECUESTRO PULMONAR

- Masa de tejido pulmonar no funcional. Corresponde a una **malformación pulmonar con irrigación sistémica sin comunicación con el árbol bronquial**. Generalmente es por un brote accesorio que nace del intestino primitivo, y tiene formas intra o extralobares que generalmente afectan los lóbulos basales. Se puede asociar a una malformación adenomatoidea quística.
- Rx se puede observar imagen de condensación triangular persistente en una base, y la angiografía muestra la irrigación anómala.
- El manejo es quirúrgico.



## ATRESIA ESOFÁGICA

La atresia esofágica consistente en la falta de continuidad del esófago a nivel torácico. Junto a esto puede existir comunicación entre el esófago y la vía aérea (tráquea) constituyendo una fistula traqueoesofágica

## EPIDEMIOLOGÍA

- La incidencia es de 1/2500-4500 RN vivos.
- La prematuridad es frecuente hasta en un 30% de los pacientes que se asocia a polihidramnios.
- 60% de los pacientes tienen otra malformación asociada, y **10% se asocian a otras malformaciones**. Existe por ejemplo la **asociación VACTERL** (V: vértebras, A: anorrectales, C: cardíacas, T: tráquea, E: esófago, R: renales, L: extremidades)

- El tipo más frecuente es la **atresia proximal con fistula distal**.

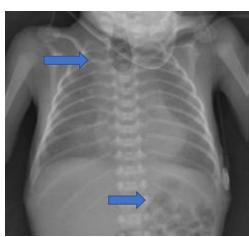
#### ETIOLOGÍA

La causa es desconocida. La tráquea y el esófago surgen de la separación del intestino anterior durante el desarrollo embrionario temprano, la falla en la separación o el desarrollo incompleto de éste puede provocar una atresia esofágica (EA) con o sin una fistula traqueoesofágica (FTE).

#### CLÍNICA

Sospecha prenatal en presencia de polihidroamnios. ausencia de visualización de estómago, diagnóstico de otras malformaciones asociadas.

En el RN puede causar **sialorrea, crisis de tos y ahogos al alimentarse, cianosis o distrés respiratorio**, secundario a la aspiración de saliva o paso de contenido gástrico a la vía respiratoria a través de una fistula traqueoesofágica. Se plantea cuando, al hacerle la atención al RN, se evalúa la permeabilidad con una sonda oral y se detecta un tope y falta de progresión a proximal.



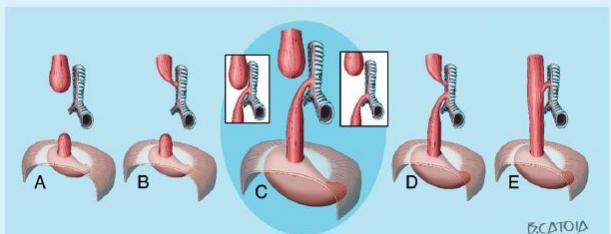
#### DIAGNÓSTICO

El estudio se realiza con una Rx de tórax, con una sonda e introducción de aire. Se observa el loop de esta en el esófago proximal. La presencia de aire en el tracto digestivo distal se presenta en los casos con fistula traqueoesofágica, y la ausencia de aire en los casos de atresia sin fistula.

#### CLASIFICACIÓN

Se clasifica según la forma anatómica de la malformación: la presencia o no de fistula y la localización de esta.

**Figura 1.** Clasificación anatómica de la Atresia esofágica (AE). A. Tipo I: AE sin fistulas 8-10%. B. Tipo II: AE con fistula TE proximal 1%. C. Tipo III: AE con fistula 75-89%. D. Tipo IV: AE con fistula proximal y distal 1%. E. Tipo V: Fistula TE sin atresia 3,5%.



#### MANEJO

Debe ser trasladado a un centro terciario para manejo multidisciplinario y de alta complejidad. En la atención inmediata, debe evitarse la ventilación con presión positiva, y se debe realizar la intubación en caso de requerir asistencia ventilatoria.

El pronóstico está determinado por el peso de nacimiento, la presencia de malformaciones cardíacas, entre otras.

#### ATRESIA DUODENAL

##### EPIDEMIOLOGÍA

- Se da en 1/3000 nacidos vivos.
- Tiene alta frecuencia de malformaciones asociadas (60%).
- Hasta el 30% de los pacientes presentan Sd. Down

#### ETIOLOGÍA

- Se debe a una alteración en la canalización embrionaria del duodeno. Puede ser parcial o completa.

#### CLÍNICA

- Clínicamente se manifiesta con vómitos y residuos alimentarios. Según el nivel de la obstrucción, los vómitos serán claros o biliosos. Pueden presentar distensión epigástrica



#### DIAGNÓSTICO

- Signo de doble burbuja: se ve en las ecografías prenatales y en la Rx de abdomen, y corresponde a la distensión gástrica y duodenal proximal a la obstrucción. Según el grado de oclusión de habrá presencia o no de aire en el resto del tracto digestivo.
- El diagnóstico puede sospecharse con la Eco neonatal, y confirmarse con la Rx. Se puede complementar con estudio contrastado en caso de duda y debe completarse con la evaluación de malformaciones asociadas.

#### ATRESIA INTESTINAL

- Es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en el RN
- En general no se asocian a otras malformaciones o genopatías.
- El pronóstico va a depender del intestino remanente funcional, número de atresias. Las malformaciones únicas intestinales son de mejor pronóstico.



#### ETIOLOGÍA

- La etiología es multifactorial y el fenómeno principal es una disrupción vascular intrauterina

#### DIAGNÓSTICO

- PRENATAL: POLIHIDROAMNIOS, DILATACIÓN DE ASAS
- Clínica: dependiendo de la altura de la obstrucción, vómitos, distensión abdominal, ausencia de eliminación de meconio
- La Rx de abdomen puede mostrar dilatación de asas, y diferencias de calibre, ausencia de aire distal
- En un enema contrastado hidrosoluble muestra un microcolon por desuso.

#### ATRESIA COLON

##### EPIDEMIOLOGÍA

- Muy infrecuente

##### CLÍNICA

- Se presenta habitualmente con vómitos de aparición más tardía y distensión abdominal importante.

#### DIAGNÓSTICO

- Niveles hidroáreos en la radiografía, gran distensión proximal a la obstrucción

#### MALROTACIÓN INTESTINAL-VÓLVULO INTESTINO MEDIO

##### ETIOLOGÍA

La malrotación intestinal comprende un espectro de anomalías del desarrollo del intestino medio por rotación anormal de las asas o fijación anómala del mesenterio. Es un factor predisponente para el vólvulo y la obstrucción intestinal en el periodo neonatal y en la infancia. La base de inserción normal del mesenterio va desde la unión duodeno-yejunal hasta el ciego. El vólvulo se desencadena ya que los puntos de sustentación del mesenterio están muy cerca.

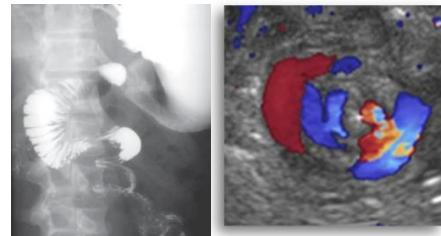
Es importante tener un alto índice de sospecha, frente a un paciente con un posible vólvulo, ya que requiere una cirugía de urgencia para prevenir una necrosis masiva del intestino.

## CLÍNICA

- Puede manifestarse en etapa neonatal, o posteriormente en el lactante, menos frecuente en el escolar.
- La malrotación puede ser asintomática o presentar dolor abdominal recurrente y/o vómitos
- El vólvulo en cambio se manifiesta como abdomen agudo grave, con dolor abdominal intenso, vómitos biliosos o porrácicos, distensión abdominal progresiva, falta de eliminación de aire y de meconio (o deposiciones), compromiso hemodinámico, shock.

## DIAGNÓSTICO

- Rx de abdomen simple distensión intestinal proximal, ausencia de aire a distal en caso de vólvulo.
- El estudio de la malrotación se puede completar con: Ecografía o TAC (disposición anómala de vasos mesentéricos, signo del whirlpool), o enema contrastado (signo de cáscara de manzana).



## MALFORMACIÓN ANORRECTAL

- Las malformaciones anorrectales (MAR) son un espectro de anomalías congénitas en las que el ano está ausente o tiene una localización anómala fuera del complejo esfinteriano.



ausente o tiene una localización anómala fuera del

- La prevalencia de las MAR es de alrededor de 1 de cada 5.000 nacidos vivos.
- Las malformaciones anorrectales ocurren por una alteración del desarrollo del polo caudal del embrión y habitualmente se diagnostican en el período neonatal. Ellas involucran, en mayor o menor grado, no solamente la formación del recto y ano, sino también la musculatura e inervación de la pelvis y periné, el hueso sacro, la médula espinal baja y el tracto genitourinario.
- Las anomalías asociadas son frecuentes:
  - 30% malformaciones cardíacas, 50% malformaciones tracto urinario, médula anclada, entre otras
  - 10% con asociación VACTERL: defectos Vertebrales, atresia Anal, defectos Cardíacos, fistula Traqueo-Esófágica, anomalías Renales, y anomalías en las extremidades (Limb).
- El diagnóstico prenatal de MAR es infrecuente. Despues del nacimiento, el diagnóstico depende fundamentalmente de una buena exploración física.
  - Examen perineal:
    - Ausencia de ano en ubicación normal → Malformación anorrectal (MAR)
    - Presencia o no de orificio fistuloso en el periné → MAR con o sin fistula perineal
    - Salida de meconio por orina → MAR con fistula rectourinaria en hombres
    - Salida de meconio por introito → MAR con fistula rectovestibular en mujeres
    - Orificio único en caso de sexo femenino: Cloaca (grado más severo, confluye la vejiga, tracto genital

## DEFECTOS CONGÉNITOS DE LA PARED ABDOMINAL

### ONFALOCELE

Defecto caracterizado por herniación de órganos abdominales a través de anillo umbilical, cubierto por membrana compuesta de peritoneo, gelatina de Wharton's y amnios, con el cordón umbilical en el ápex del saco.

- Incidencia 1.5 a 3 por 10.000 nacidos vivos
- Factor de riesgo asociado más frecuente es la edad materna avanzada.
- Etiología: La causa más aceptada es la falla en la migración de los pliegues embrionarios durante la formación de la pared abdominal, en etapas precoces de la embriogénesis
- Tamaño variable desde pequeño (hernia del cordón), mediano o gigante (más de 4 cm de diámetro)
- Patologías asociadas:
  - 70% posee malformaciones asociadas.
  - 30-40% asociado a anomalías cromosómicas: trisomías 13-18-21
  - Puede presentarse en forma sindromática
    - Sd de Beckwith- Wiedemann (+ macroglosia e hiperinsulinismo)
    - Pentalogía de Cantrell (onfalocele superior, hernia defecto del tercio inferior del esternón, ectopia cardiopatía congenita)



18-21

diafragmática,  
cordis,

### GASTROSQUISIS

Defecto de pared abdominal de espesor completo, generalmente menor a 4 cm, localizado a la derecha de un cordón umbilical normal, sin cobertura. Usualmente protruye intestino medio y estómago, ocasionalmente una gónada o vejiga. Existen casos en los que el defecto cierra prenatalmente, generando necrosis de intestino herniado, consecuente intestino corto y de mal pronóstico (intestino evanescente).



- 10% asociado a malformaciones gastrointestinales como atresias, sin asociación a genopatías.
- Factores de riesgo:
  - Madres jóvenes primigestas (75% corresponden a madres menores de 25 años que consumen o consumieron drogas durante el embarazo)
  - Exposición a fármacos y drogas → descongestionantes o antiinflamatorios, también drogas ilícitas
  - Dieta pobre o insuficiente
  - Tabaquismo

### MANEJO DE MALFORMACIONES DE LA PARED:

- Diagnóstico prenatal con ecografía, derivación a centro terciario para seguimiento y planificación de parto.
- Manejo inmediato: cubrir defecto con bolsa de transfusión estéril, prevenir hipotermia-deshidratación-infección. Traslado oportuno y adecuado (decúbito lateral para prevenir isquemia intestinal).
- Estudio de malformaciones asociadas según sea el caso
- Reparación de defecto: según condición del paciente, tamaño de defecto, relación continente-contenido, va desde manejo conservador, reducción progresiva o cierre primario. reducción de contenido cierre de defecto

#### **PRONÓSTICO:**

- Variable: depende del tamaño del defecto y contenido expuesto, de la edad gestacional, el peso de nacimiento, y de las malformaciones asociadas.
- Onfalocele aislado (sin malformaciones asociadas) y gastosquisis simple (sin compromiso intestinal) son de buen pronóstico, con una alta sobrevida y buena calidad de vida a largo plazo.
- La gastosquisis compleja (con malformaciones) se asocia a complicaciones frecuentes y alta mortalidad. La principal complicación es el Síndrome de intestino corto.

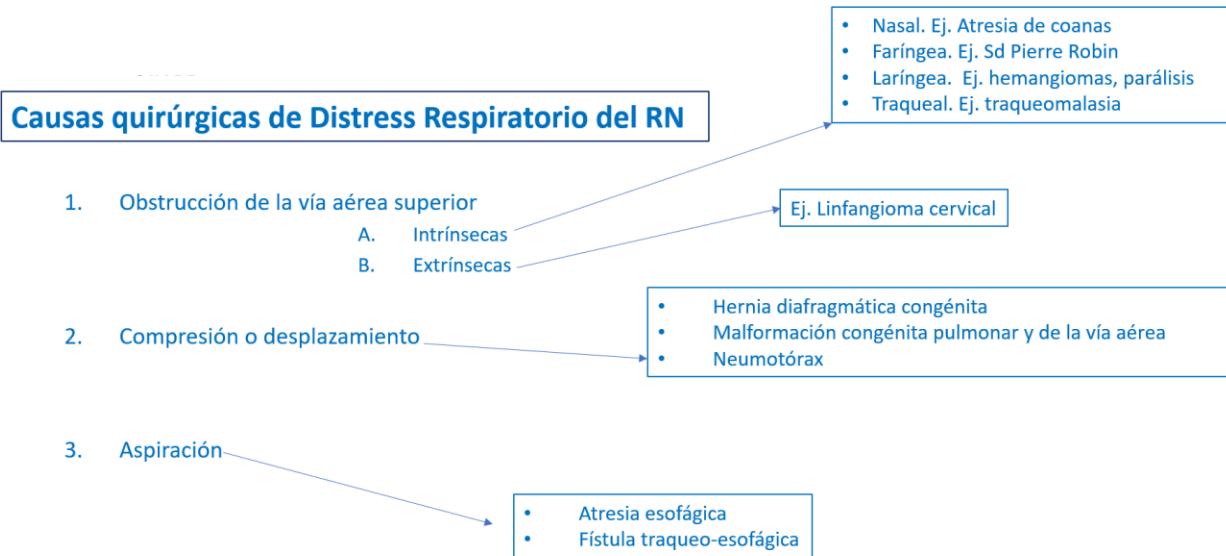


#### **CONCLUSIONES**

- Las malformaciones pueden detectarse desde la etapa prenatal en un embarazo controlado.
- Ecografías prenatales
  - 12 semanas: se verifica la edad gestacional y viabilidad, se pueden pesquisar algunas alteraciones que hacen sospechar genopatías o malformaciones severas
  - 24 semanas: evaluación anatómica por sistema, se realiza dirigidamente para buscar malformaciones
- Importante una derivación prenatal oportuna.
- Si el defecto es detectado en forma postnatal, la derivación y traslado deben ser adecuados, previa estabilización.
- Es importante recabar una buena historia clínica, incluyendo antecedentes familiares, antecedentes prenatales, síntomas y examen físico para orientar el estudio.
- Las radiografías simples de tórax y abdomen son muy útiles, de alta disponibilidad y bajo costo como estudio inicial.
- Siempre sospechar y descartar malformaciones asociadas.

## CAUSAS DE RESOLUCIÓN QUIRÚRGICA DEL DISTRES RESPIRATORIO NEONATAL

Dentro de las causas de distrés respiratorio en el RNT las malformaciones son las menos frecuentes, de estas las que son de manejo quirúrgico se pueden dividir en 3 mecanismos:

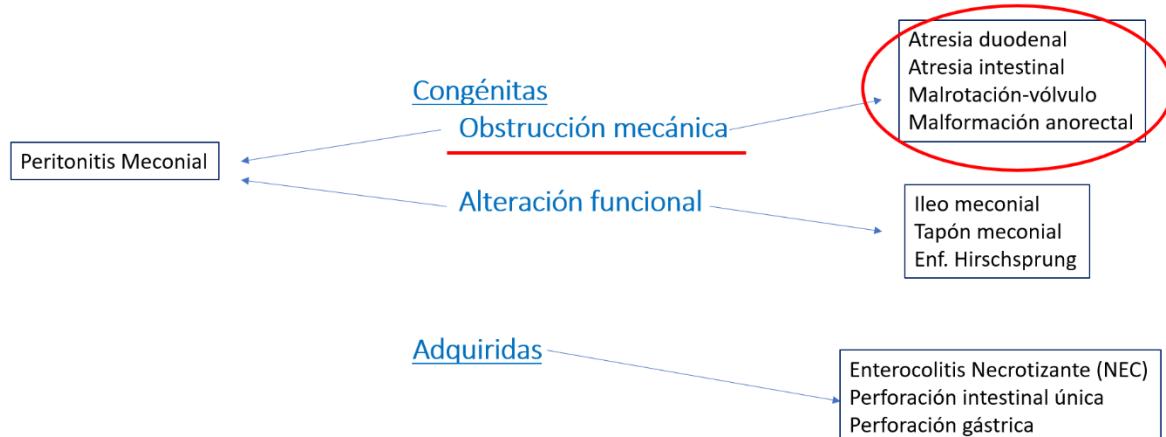


## ABDOMEN AGUDO DEL RN

Se caracterizan por distensión abdominal. Mientras más distal es la alteración va a predominar la distensión, por el contrario, si la alteración es más proximal, los vómitos serán más precoces.

### Abdomen agudo del RN

#### Causas



# MALFORMACIONES DE PARED TORÁCICA

Dr. Jorge Velarde

## PECTUS EXCAVATUM

Pecho excavado, hundido o en embudo, es la **malformación congénita más frecuente** (1/1000 RN vivos, y más frecuente en niños que en niñas 4:1), se desarrolla de manera progresiva y se caracteriza por hundimiento del esternón y alteración de las articulaciones condroesternales inferiores.

## CLÍNICA

- Asintomáticos
- Intolerancia al ejercicio
- Postura característica: hombros caídos hacia delante, cuello extendido hacia delante, cifosis, abdomen prominente.
- Dolor costal en adolescentes durante el crecimiento.
- Puede asociarse a Síndrome de Marfan, Síndrome de Ehler Dahnlos, escoliosis dorsolumbar, etc.

## ESTUDIO DE SEVERIDAD

**TAC:** para evaluar el **índice de Haller**, que mide la relación entre el diámetro transverso y AP del tórax en la región de mayor depresión esternal; en una persona normal este índice llega a 2,5.

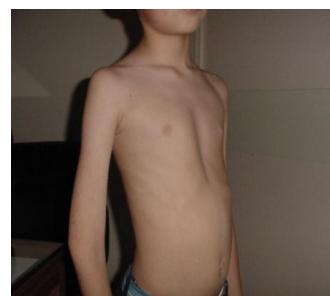
Se considera sugerente de indicación quirúrgica 3,25.



## EVALUACIÓN

### 1. Pacientes asintomáticos con deformidad leve o moderada y no progresiva:

- Programa de ejercicios y postural (ejercicios sacroespinales, fortalecimiento pectorales y expansión del pecho).
- Reevaluación cada 6 meses.



### 2. Pacientes sintomáticos o deformidad progresiva o severa:

- Evaluación cardiológica: clínica, EKG, y ecocardiograma
- Evaluación respiratoria: clínica y espirometría.
- Evaluación psicológica: suelen tener baja autoestima y timidez

## INDICACIÓN DE CIRUGÍA

1. **Estético o psicológico:** siempre se debe respetar el grado de importancia que tiene la malformación para el paciente para que junto a su familia decida si operarse o no.
2. **Índice de Haller >3,25 o compresión cardiaca**
3. **Problemas pulmonares restrictivos.**

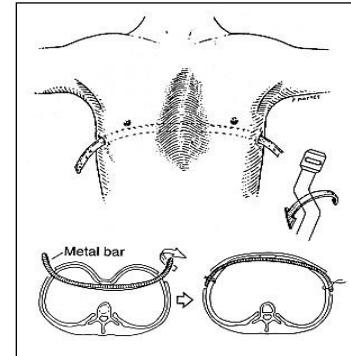
4. **Alteraciones cardíacas:** prolago mitral, ritmo anormal, defectos de conducción, hipertrofia o desviación del eje.
5. **Estado sintomático:** intolerancia al ejercicio, dolor torácico.
6. **Recidiva de cirugía anterior.**

El momento adecuado para la operación es la preadolescencia, aproximadamente 12 años.

### TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

Objetivo: corrección de la angulación esternal y fijación del esternón en su posición.

- **Técnicas abiertas (Ravitch):** ya no se usa al no tener buenos resultados estéticos.
- **Técnicas mínimamente invasivas (Técnica de Nuss - modificación de Park):** se basa en la alta flexibilidad de los cartílagos costales en las etapas tempranas de la vida, y consiste en la colocación de una barra metálica retroesternal con forma cóncava que se gira hacia convexo y corrige el defecto, esto a través de 2 pequeñas incisiones torácicas laterales bajo visión videotoracoscópica, se mantiene durante 3 años para permitir la remodelación estructural de la pared.
- 



### PECTUS CARINATUM

Se visualiza un tórax "prominente" o "en quilla" dado que el cuerpo del esternón protruye hacia delante. Suele asociarse a hundimiento de las costillas de los costados.

- Suele darse en preescolares y escolares.
- Produce problemas psicológicos y sociales (baja autoestima, bullying).
- No hay compromiso de los órganos intratorácicos.
- Puede darse asimétricamente.
- Manifestaciones cardiovasculares se ven solo en asociación con Sd de Marfan.
- Hay que estimular que los afectados desarrollen musculatura torácica.
- En la radiografía lateral el tórax se ve abombado.

### TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO

Es de suma importancia el diagnóstico y derivación oportuna, idealmente en la edad escolar, pues hay opción de manejo con **órtesis compresiva**, lo que evitará la cirugía.

Existen ortesis que permiten medir la presión de compresión, son caras y por lo tanto difíciles de obtener.

Hemos desarrollado una ortesis alternativa, confeccionada localmente, que tiene igualmente buenos resultados. Para saber que el dispositivo está funcionando, tiene que haber cierto grado de eritema debido a la compresión, se debe usar lo más apretado posible, por 6 meses a 1 año, por la mayor parte del tiempo posible al día. El tratamiento es para los casos más severos, los casos leves sólo se observan.



### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Las indicaciones son:

1. Problema estético asociado a uno psicológico importante
2. Paciente sintomático con deformidad progresiva que no respondieron a tratamiento compresivo
3. Imposibilidad de realizar tratamiento compresivo

## TÉCNICA QUIRÚRGICA

- Es una cirugía delicada: se deben retirar todos los cartílagos de la zona prominente, luego se debe hacer una cuña al esternón para que éste se vaya hacia posterior. Esta cirugía conlleva riesgos importantes, por lo que es preferible evitarla, con un tratamiento compresivo precoz y adecuado. Generalmente se operan niños adolescentes con deformidad estructurada (no compresible).

## SÍNDROME O SECUENCIA DE POLAND

Secuencia pues va de la mínima a la máxima expresión, siendo la máxima la hipoplasia de la extremidad.

Se define por la **ausencia del pectoral mayor y menor, amastia o hipoplasia mamaria, atelia o afectación de la extremidad:**

sindactilia, braquidactilia y en casos más severos ausencia total de la mano y de costillas, pudiendo incluso herniarse el pulmón del lado afectado

Se da por migración anormal de los tejidos embrionarios que forman los músculos pectorales e hipoplasia de la arteria axilar siendo una **disrupción genética**.



## SÍNDROME DE JEUNE: “DISTROFIA TORÁCICA ASFIXIANTE”

Trastorno autosómico recesivo, se ve un tórax pequeño que no se expande, casi todos los casos son mortales.

### CARACTERÍSTICAS

- Cavidad torácica estrecha e inmóvil: enfermedad pulmonar restrictiva severa.
- Policondrodistrofia.
- Enfermedad renal.
- Pulmones son severamente hipoplásicos.
- Frecuentemente presentan hipertensión pulmonar.
- La opción de tratamiento quirúrgico es compleja y con alto riesgo de complicaciones



# MALFORMACIONES PULMONARES

Dr. Jorge Velarde Gaggero

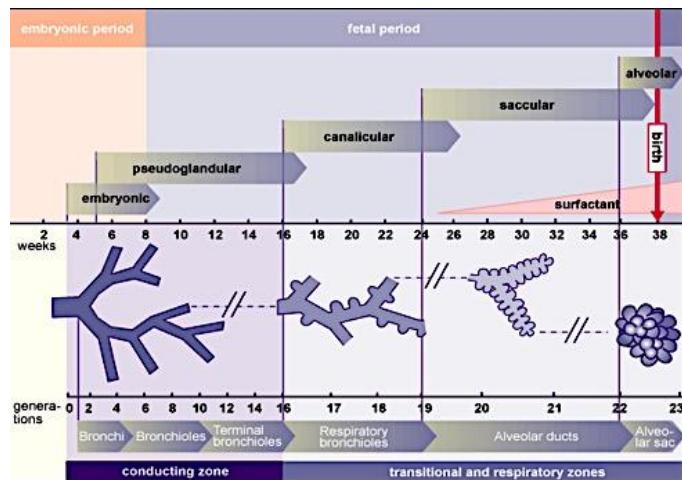
## EMBRILOGÍA

El desarrollo embrionario del sistema respiratorio tiene su origen en intestino primitivo y se subdivide en las etapas:

- **Embrionica** (semana 4 a 7)
- **Pseudoglandular** (semana 7 a 17)
- **Canalicular** (hasta semana 25)
- **Sacular** (hasta semana 38)
- **Alveolar** (hasta 6 años de vida)

En las primeras etapas existe un divertículo respiratorio, en el cual se empieza a formar un tabique que divide lo que posteriormente será el esófago, de la tráquea.

- **4<sup>a</sup> sem:** aparece brote laringotraqueopulmonar
- **5<sup>a</sup> sem:** aparece bifurcación y brotes pulmonares
- **6<sup>a</sup> sem:** asimetría y lóbulos
- **7<sup>a</sup> sem:** se dividen bronquios terciarios



La formación del árbol bronquial ocurre hasta la **semana 16**, la subdivisión continua hasta 17 veces (**6º- 7º mes**) y finalmente hacia el **final del embarazo** se forman los sacos alveolares, alvéolos y se concreta el contacto entre alveolo y endotelio (ambos epitelios se van adelgazando progresivamente durante el desarrollo) para favorecer el intercambio gaseoso.

Es importante saber que el desarrollo pulmonar es un **proceso continuo** que **culmina a los 5-6 años de vida**. Esto es relevante porque ciertos procedimientos quirúrgicos como por ejemplo una lobectomía, pueden pasar desapercibidos en los controles radiológicos debido a la gran capacidad de auto regeneración que se mantiene en este periodo de formación.

## INTRODUCCIÓN

Son malformaciones del desarrollo embrionario pulmonar, que se pueden producir en diferentes etapas del desarrollo.

Se traducen en patología fetal y posnatal. **Son poco frecuentes**, por lo que es importante conocerlas para poder diagnosticarlas.

- Ante sospecha imagenológica se debe estudiar para diferenciar si se trata de una variación anatómica o de una malformación.
- **Son potencialmente graves:** se pueden complicar con infecciones e incluso dar origen a tumores.
- Se pueden acompañar de otras malformaciones como hernia diafragmática o malformaciones de pared torácica.
- Se debe asegurar una resolución quirúrgica oportuna.

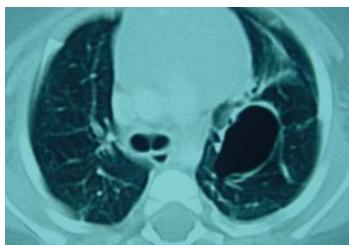
## PRESENTACIÓN CLÍNICA

- **Diagnóstico antenatal:** en Chile se hace un screening para el diagnóstico de malformaciones en el periodo de gestación que consiste en un control ecográfico a las 14 y 20 semanas.
- **Distres respiratorio del RN**
- **Infecciones a repetición:** neumonías recurrentes ubicadas en el mismo sitio anatómico.
- **Mejora de sintomatología sin cambios imagenológicos**
- **Hallazgo radiológico**
- **Complicación aguda de la malformación:** absceso, hemoptisis, insuflación.
- **Tumores en el adulto:** se pueden malignizar en etapas más tardías.

## MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AEREA PULMONAR (MALFORMACIÓN ADENOMATOÍDEA QUÍSTICA)

Masa multiquística de tejido pulmonar a expensas de los bronquiolos, los cuales se hipertrofian con supresión casi total del desarrollo alveolar. Se considera más como una displasia pulmonar focal que como un hamartoma y afecta lóbulos aislados. Se pueden formar quistes por atrapamiento de aire y líquido. Es **generalmente unilateral y de ubicación en lóbulos superiores**.

A largo plazo puede malignizarse y generar un tumor.



### CLÍNICA

Lo más frecuente es que se presenten como **neumonías a repetición**. También pueden presentarse como una insuficiencia respiratoria con desplazamiento del mediastino y compresión del pulmón contralateral.

El diagnóstico fetal es cada vez más común, produciendo **hidramnios, anasarca, e incluso muerte fetal**. Las MCVAP macroscópicas son visibles en la ecografía, teniendo importancia ya que **existe la opción de tratamiento prenatal**.

### CLASIFICACIÓN STOCKER 2002

Tipo	Frecuencia	Características y pronóstico	Pronóstico
0	< 2%	-Lesión sólida -Disgenesia acinar o displasia de gran vía aérea -Representa un arresto global del desarrollo pulmonar	Incompatible con la vida
1	60-70%	-Quistes grandes, revestidos por epitelio columnar pseudoestratificado -Uno o más quistes dominantes: de 2 a 10 cm de tamaño, puede estar rodeado de quistes más pequeños.	Bueno
2	15-20%	-Los quistes tienen un diámetro 0,5 a 2 cm. -Asociado con otras anomalías: agenesia o disgenesia renal, secuestro pulmonar, anomalías cardíacas congénitas	Bueno
3	5-10%	-Microquistes: < 5 mm de diámetro -Generalmente afecta un lóbulo entero	Malo
4	10%	-Quistes grandes (normalmente >10 cm) revestidos por epitelio aplanado (neumocitos tipo 1 y 2) -Generalmente afecta un solo lóbulo. -Indistinguible del tipo I en las imágenes	Bueno

## TRATAMIENTO

- **Tratamiento prenatal:** punción quística (con esclerosantes o pig-tails).
- **Cirugía:**
  - Lobectomía reglada (mejor opción quirúrgica).
  - Resecciones menores con Stappler.

## SOBRE DISTENSIÓN LOBAR CONGÉNITA (ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO)

Patología que característicamente afecta los lóbulos superiores, y se manifiesta habitualmente en los RN y lactantes. Se debe a una **obstrucción del bronquio por un mecanismo de válvula**; provocando que ocurra hiperinsuflación pulmonar y con ello distrés respiratorio. Puede incluso llegar a ser una emergencia quirúrgica. Cuando se diagnostica en niños mayores a 4 años podrían ser manejados solo con observación.



Ocurre por un **desarrollo insuficiente del cartílago bronquial**, con obstrucción endobronquial u obstrucción extrínseca. Característicamente el aire atrapado hace que el pulmón se hiperinsuflle incluso cuando se extirpa del organismo, pudiendo herniarse a través de la toracotomía. **Diagnóstico diferencial:** Neumotórax.

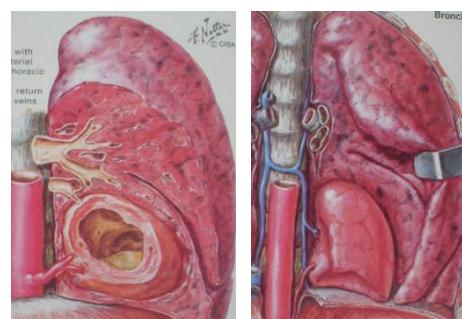
## SECUESTRO PULMONAR

Corresponde a una masa de tejido pulmonar no funcional que se define por tres elementos:

- **Malformación pulmonar**
- **Irrigación sistémica:** de una o más arterias anómalas, habitualmente de la aorta, pero no arteria pulmonar.
- **Ausencia de comunicación con el árbol traqueobronquial:** no participa en el intercambio gaseoso.

## FISIOPATOLOGÍA

Es causado por un brote accesorio (intestino primitivo) caudal a los normales, en estadios precoces del desarrollo. Y puede ser intralobar o extralobar. Su nombre se debe al compromiso hemodinámico debido a su irrigación directa desde la aorta. Produce un shunt con una alteración en el intercambio gaseoso. Además, puede provocar una sobrecarga del ventrículo derecho con una eventual insuficiencia cardíaca.



- **Secuestro extralobar:** posee **pleura propia**, siendo básicamente otro pulmón pequeño separado del pulmón. Tiene **irrigación sistémica**.
- **Secuestra intralobar:** **sin pleura propia**. Es un pulmón pequeño dentro del pulmón pero que tiene **irrigación sistémica**. El drenaje venoso puede ser sistémico, a la vena ácigos (habitualmente) o a la pulmonar. Este pulmón se ventila por los **poros de Kohn**, es decir, **no hay una contigüidad del árbol traqueobronqueal**.

## CLÍNICA

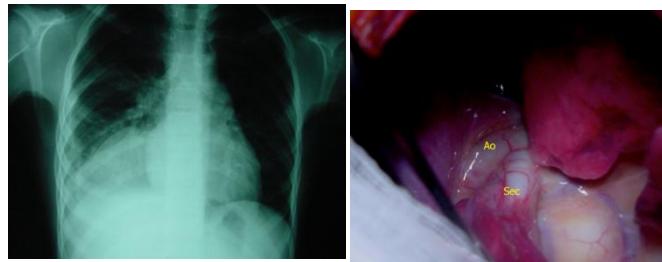
Habitualmente el diagnóstico también puede ser antenatal con ecografía. Lo más frecuente es que sea un **hallazgo incidental** (imagen densa basal). Otras presentaciones clínicas son:

- Infecciones a repetición.

- Insuficiencia cardiaca.
- Auscultación de un soplo.
- Hemoptisis.

## IMAGENOLOGÍA

En la **radiografía de tórax** se ve una imagen densa basal derecha redondeada, de borde liso. Al momento de la resolución quirúrgica es importante conocer la irrigación para así ligar la arteria involucrada y evitar hemorragias masivas. Es por esto que se debe complementar el estudio con **AngioTAC** para determinar la arteria que irriga el secuestro.



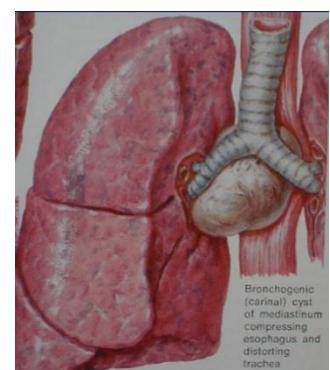
## TRATAMIENTO

Resección de secuestro extralobar

Lobectomía de secuestro intralobar

## QUISTE BRONCOGÉNO

Malformación a nivel **bronquial** causada por una **embriogénesis defectuosa**. Suelen ser quistes centrales únicos, cercanos a la carina, pero también pueden ser periféricos. Pueden estar **aireados** (más común en los periféricos) o **llenados de líquido**.



## CLÍNICA

- Si crecen de forma exagerada, producen **distress respiratorio** (similar al enfisema lobar).
- **Infecciones a repetición**.
- **Hallazgo radiológico**.

## MORFOLOGÍA Y UBICACIÓN

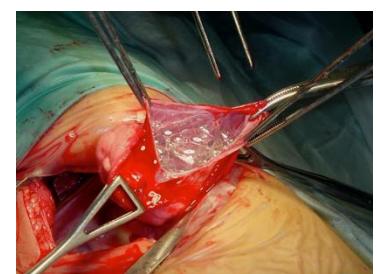
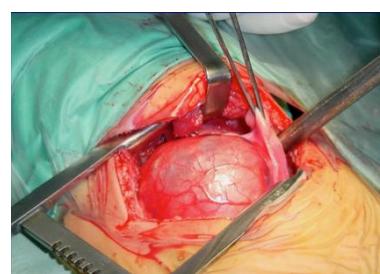
- Su pared está constituida principalmente por **tejido bronquial** lleno de glándulas mucosas (es una especie de duplicación bronquial).
- La ubicación más frecuente es **central** (cerca de la carina).
- Normalmente son **únicos**.



## DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- Neumatocele
- Quistes hidatídicos
- En general, con **otras lesiones quísticas**. Cirugía

Al abrirlo, suelen **burbujear** al tener contenido líquido y estar conectado a la vía aérea (se hiperinsuflan).



# MALFORMACIONES VASCULARES

Dra. Constance Marucich

Código EUNACOM: 2.01.1.111 (*Malformaciones vasculares cutáneas*)

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares son lesiones que se presentan en todas las disciplinas quirúrgicas, particularmente en pacientes pediátricos. Una nomenclatura inconsistente en la literatura, históricamente ha creado confusión respecto a su clasificación, diagnóstico y tratamiento a pesar de que un diagnóstico adecuado es crucial para una correcta evaluación y manejo, que en su mayoría es multidisciplinario.

## CLASIFICACIÓN ISSVA

Tras la creación del comité mundial para la investigación de las anomalías vasculares (ISSVA) en 2018, actualmente se divide las anomalías vasculares en dos categorías basado en la actividad endotelial de las lesiones:

### TUMORES VASCULARES

Crecimiento rápido, alta replicación y proliferación de células endoteliales junto con angiogénesis.

- **Benignos:** destacan los **hemangiomas de la infancia**, sin embargo, también se tienen los hemangiomas congénitos, epiteloides, granuloma piógeno, entre otros
- **Localmente agresivos (borderline):** destaca el **hemangioendotelioma kaposiforme** dada su agresividad y complicaciones.
- **Malignos:** **angiosarcomas, hemangioendotelioma epitelioide**, entre otros.

### MALFORMACIONES VASCULARES

Errores localizados o difusos de estructuras vasculares embrionarias con diferenciación normal endotelial. Según el tipo de estructura vascular embrionaria que compromete, se dividen en:

- **Simples:** comprometen solo una estructura vascular embrionaria. Destacan las malformaciones capilares, linfáticas, venosas, arteriovenosas y fistulas arteriovenosas.
- **Combinadas:** combinan más de un tejido vascular embrionario. Según cómo se produzca esta combinación, se da paso a los distintos síndromes. Destacan las malformaciones de tipo capilar-linfático-venosas, capilar-linfático-venoso-arterial con o sin sobrecrecimiento, entre otras.

Clasificación ISSVA 2014 abreviada				
Tumores vasculares	Malformaciones vasculares			
<b>Benignos</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Hemangioma infantil</li> <li>Hemangioma congénito (GNAQ/GNA11)</li> <li>Angioma en penacho (GNA14)</li> <li>Hemangioma fusocelular (IDH1/IDH2)</li> <li>Hemangioma epitelioide (FOS)</li> <li>Granuloma piógeno (BRAF/RAS/GNA14)</li> <li>Otros</li> </ul>	<b>Simples</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Capilares</li> <li>Linfáticas</li> <li>Venosas</li> <li>Arteriovenosas</li> <li>Fístula arteriovenosa</li> </ul>			
<b>Localmente agresivos</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Hemangioendotelioma kaposiforme (GNA14)</li> <li>Sarcoma de Kaposi</li> <li>Otros</li> </ul>	<b>Combinadas</b>			
<b>Malignos</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Angiosarcoma (MYC, post radiación)</li> <li>Hemangioendotelioma epitelioide (CAMTA1/TFE3)</li> <li>Otros</li> </ul>	<b>De grandes vasos</b>			
	<b>Con anomalías asociadas</b>			

## TUMORES VASCULARES

### BENIGNOS

#### HEMANGIOMA INFANTIL

**Tumor endotelial benigno más frecuente de la infancia.** Presenta un comportamiento biológico único ya que crecen rápidamente, regresan lentamente y nunca recurren.

#### ciclo de vida

##### 1. Fase proliferativa:

- La lesión aparece aproximadamente a los 15-30 días de vida. Esta fase se extiende hasta el año.
- Histológicamente se describen **células endoteliales hipertróficas** que se dividen rápidamente y forman canales sinusoidales apretados.
- Marcadores FGF, VEGF y GLUT-1 aumentados en esta fase, no se encuentran estos marcadores en los otros hemangiomas.

##### 2. Fase estacionaria:

- Entre el 1º y 5º año de vida se normalizan los marcadores.
- Disminuye la proliferación endotelial, aumenta la apoptosis y comienza el reemplazo de este tejido rojizo por **tejido fibroadiposo hialino** de tipo más blanquecino.

##### 3. Fase de involución:

- Tras cumplir 5 años de vida, ya se ha producido la regresión completa o incompleta de la lesión obteniendo una **lesión residual** de tipo **fibrohialina** o con escasos componentes vasculares endoteliales.

### Características clínicas

- **Frecuencia:** es el tumor más frecuente de la infancia, presente en el 4-10% de niños caucásicos. Con mayor frecuencia en prematuros (23%) y mujeres (relación 3 : 5).
- **Aparición:** generalmente son detectados dentro de las primeras dos semanas de vida aparece una mácula rosada o roja, o telangiectasias rodeadas de un halo pálido.
- **Localización:** craneofacial el 60% de las veces, aunque pueden tener cualquier localización (periorificales, vía aérea, hígado, intestino, entre otras).
- **Número:** 80% de los casos la lesión es única y rara vez provocan distorsión ósea o hipertrofia, es decir, solo afecta la zona donde está ubicada la lesión.


Courtesy of Anthony J. M.

Pueden formar parte de **síndromes**, fundamentalmente: PHACES (Posterior fossa/Hemangiomas/Arterial/Cardiac/Eye/Sternal cleft/Supraumbilical y PELVIS (Perineal hemang/External genitalia/Lipomyelomeningocele/renal/Imperforate anus).

### Complicaciones

Dada la alta replicación celular y el consecuente crecimiento, pueden presentar las siguientes complicaciones:

- **Necrosis:** por apoptosis celular. Más frecuente en labios, periné, zona genital.
- **Compromiso visual:** Hemangiomas periorbitarios pueden bloquear el eje visual causando ambliopía, se debe derivar a oftalmología.
- **Compromiso de vía aérea/estridor:** Hemangioma subglótico (de extrema gravedad), el cual comienza entre 4 y 12 semanas de vida con estridor, si no responde a fármacos el paciente puede incluso requerir traqueostomía hasta que comience la fase involutiva.



### Diagnóstico

**Principalmente clínico.** Se presenta en promedio a los 15 días de vida.

- **Examen físico:** lesión solevatada o plana, circunscrita y de aspecto rojizo que no cambia con maniobra de Valsalva (aunque puede aumentar un poco al llanto). Suele ser única aunque puede acompañarse de algunos más pequeños en cuero cabelludo. En caso de presentar más de 5 lesiones cutáneas, se debe sospechar un hemangioma hepático.
- **Evolución de la lesión:** suele aumentar de tamaño en el segundo o tercer mes.


© 2009 iStock Photo Inc.

El hemangioma infantil típico no necesita más exámenes para el diagnóstico. Es recomendable derivar al dermatólogo en caso de tener dudas sobre el diagnóstico.

## Diagnóstico diferencial

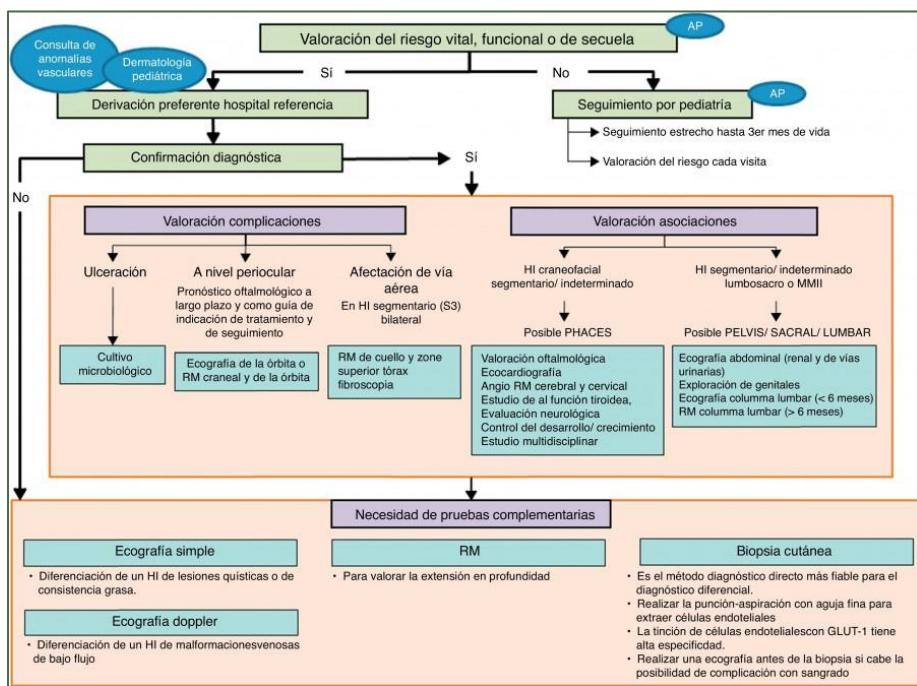
- Debe realizarse un diagnóstico diferencial de los HI profundos con:
  - Quistes dermoides, miofibromatosis infantil, neuroblastomas, lipomas y otros sarcomas.
- Los HI superficiales pueden confundirse con:
  - Hemangiomas en penachos, hemangioendoteliomas kaposiformes o angiosarcomas.

En general el **HI** va creciendo durante el primer año, si crece mucho y se administra terapia farmacológica, se detiene el crecimiento, **respondiendo rápidamente a terapia** (a la semana). Sin embargo, en caso de que NO responda a terapia habitual o tenga un crecimiento agresivo, se debe sospechar malignidad o benigno de crecimiento agresivo, y se debe derivar para biopsia de piel.

## En caso de duda diagnóstica

- **Doppler color:** examen de elección. Es el **método no invasivo más costo-efectivo para lograr diferenciar entre hemangiomas y malformaciones vasculares**. Un hemangioma proliferativo presenta ecogenicidad variable, vasos de alta densidad y baja resistencia al Doppler, ósea es una lesión de bajo flujo.
- **TAC c/contraste:** Se observa una masa bien circunscrita y de densidad homogénea con realce durante la fase proliferativa. Evitar realizarlo porque emite radiación.
- **RNM:** Examen de elección para el estudio de lesiones vasculares dudosas, debido a que posee mayor resolución en tejidos blandos y la posibilidad de crear arteriogramas y venogramas.

## Algoritmo hemangioma infantil



Si tenemos un lactante con una lesión compatible con HI, lo primero que hay que hacer es **valorar si existe riesgo vital, funcional o de secuela**. Si no existe y estamos seguros del diagnóstico, se puede realizar **seguimiento por pediatría**, evaluando el riesgo y velocidad de crecimiento en cada visita.

En casos donde **no se compromete la estética facial de forma importante, no ha presentado complicaciones** y el crecimiento es lento, la recomendación más adecuada es el **seguimiento**, pues al año de vida el crecimiento del HI se detiene.

En caso de **duda diagnóstica, alguna posible complicación** o alguna alteración estética importante funcional, se debe **derivar a un cirujano** que esté entrenado en anomalías vasculares y en paralelo a un dermatólogo pediátrico, para tener la confirmación diagnóstica. Si no contamos con la confirmación diagnóstica por estas especialidades, hay que hacer **pruebas complementarias**: Eco Doppler, RNM, biopsia cutánea.

Al tener la confirmación diagnóstica lo más probable es que no tenga ninguna complicación ni asociación, sino un simple HI. Entonces dependiendo del tamaño y de la ubicación se decidirá tratar o solo seguimiento. Pero si además existen ulceraciones, si está a nivel periocular, afecta a VA, se tendrán que realizar otras pruebas diagnósticas y tratar.

Si al examen físico hay otras alteraciones asociadas a síndromes, se harán más exámenes y las derivaciones correspondientes.

#### *tratamiento*

1. **Observación:** Manejo inicial más común, ya que la mayoría regresa. Lo principal es diagnosticarlo precozmente y mantener observación hasta el año con seguimiento. Una vez alcanzado los 4-5 años de edad, se puede evaluar tratamiento quirúrgico (por estética).
2. **Tratamiento farmacológico:** Indicado en el 10% de los casos donde se observan complicaciones (destrucción tisular, distorsión estética, ulceración, obstrucción vía aérea, necrosis y hemangiomas hepáticos de gran tamaño)
  - **Propanolol:** Primera línea.
  - Corticoides/ Vincristina o Interferón: Segunda línea.
3. **Láser:** Luz pulsada: reservado para **hemangiomas ulcerados o telangiectasias persistentes post involución**.
4. **Tratamiento quirúrgico:** después de los 5 años, de lesión residual por razones estéticas.

#### *propanolol*

Su indicación es de especialidad por lo cual se debe derivar. El descubrimiento de su eficacia fue producto de casualidad, publicado por primera vez en 2008, se ha propuesto que induce apoptosis, disminuyendo el factor de crecimiento endotelial o fibroblástico.

- Es efectivo en **hemangiomas infantiles** de cualquier tipo y localización (laríngeos, hepáticos y ulcerados), pero solo en la **etapa proliferativa** (< 1 año).
- Presenta rápida respuesta, a las 24 horas ya se puede ver cambio de coloración, y respuesta máxima a las 10 semanas.
- Mayor efectividad **comenzando a los 2 meses de vida** y antes de los 6 meses:
  - Dosis: (1 a 3 mg ) **2 mg/kg c/12 hrs.**
- Efectos adversos: hipotensión, bradicardia, broncoespasmo, hipoglicemia e hiperkalemia.
- Se recomienda realizar **evaluación cardiológica previa (ECG)** y luego controlar PA, FC y glicemia:
  - Nuevo ECG en cada aumento de dosis.

---

#### **HEMANGIOMA CONGÉNITO**

Son tumores vasculares **benignos** raros **completamente desarrollados al nacer**, es decir, son de crecimiento embrionario, in útero. Al momento del nacimiento el tumor ya ha alcanzado su máximo crecimiento, por lo que su presencia al momento de nacer es la clave diagnóstica para **diferenciarlo del hemangioma infantil**



- **Siempre se debe derivar.**

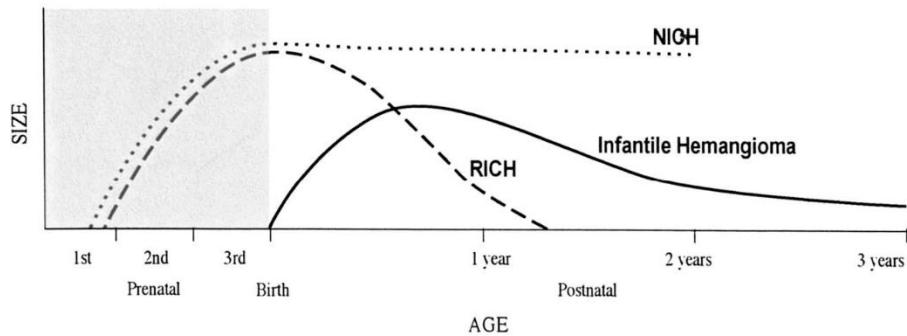
#### *características clínicas*

Son placas o masas exofíticas de color rosado con telangiectasias, generalmente únicas, localizadas en cabeza, cuello o extremidades (1 a 10 cm de longitud).

#### *subtipos*

Basados en su historia natural, se reconocen subtipos de acuerdo con el cambio que tengan posterior al nacimiento:

- **Hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICHs):** comienza su involución en los primeros días hasta los 6 a 14 meses donde pueden haber desaparecido totalmente, pero dejando piel redundante, telangiectasias y alopecia.
- **Hemangiomas congénitos no involutivos (NICHs):** no se resuelven espontáneamente y tienden a crecer proporcionalmente con el paciente.
- **Hemangiomas congénitos parcialmente involutivos (PICHs):** luego del nacimiento comienza una involución, pero mucho menos que los RICHs.



### Diagnóstico

Es principalmente clínico. Si queda alguna duda se pueden hacer imágenes, donde va a ser muy parecido el informe al de un hemangioma infantil, lo único que va a hacer la diferencia es el momento de presentación.

### Tratamiento

- **Educar a la familia acerca de su evolución.** Explicar que lo más probables es que esto vaya disminuyendo de tamaño y que incluso puede desaparecer completamente durante el primer año
- **Seguimiento periódico** evaluando complicaciones: sangrado, ulceración, dolor, coagulopatía.
  - RICH:
    - Una vez completada la involución, los cambios residuales pueden ser corregidos quirúrgicamente.
    - Láser de luz pulsada ayuda a disminuir la apariencia de las telangiectasias y decoloración superficial.
  - NICH:
    - Aquellos asintomáticos no necesitan tratamiento.
    - Aquellos de gran tamaño o dolorosos requerirán escisión quirúrgica.

### GRANULOMA PIÓGENO

Es un **tumor vascular adquirido extremadamente común** en la población pediátrica. Su causa desconocida, se cree que se produce una respuesta vascular hiperproliferativa a una infección viral o trauma.



#### características clínicas

- Aparecen como una **pápula** y pueden crecer rápidamente a un tumor pediculado. Generalmente alcanzan un diámetro en promedio de 6 mm.
- Se pueden producir en cualquier parte del cuerpo, pero son más frecuentes en la cara.
- Pueden aparecer secundarias a una herida o picadura de insecto, que rápidamente empieza a crecer. Puede sangrar con el roce, siendo difícil parar el sangrado, se puede erosionar frecuentemente y es super molesto.



#### tratamiento

El tratamiento consta de curetaje, resección quirúrgica o láser.

## LOCALMENTE AGRESIVOS

### HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME (KHE)

**Tumor vascular raro**, con una incidencia de 0,07/100.000 niños por año

#### *Características clínicas*

- Angiogénesis anormal con un **crecimiento rápido y agresivo**, que **no responde a propanolol**.
- Peak de presentación al primer año de vida, mayor en varones.
- Asociado a **trombocitopenia 56%**
- Frecuentemente asociado a “**the Kasabach–Merritt Phenomenon (KMP)**” - 11%
  - Se define como una coagulopatía de consumo: ↓ fibrinógeno, trombocitopenia y anemia microangiopática.
  - Puede presentarse con hemorragia intralesional o de otros sistemas u órganos.
  - Presenta altas tasas de mortalidad.



#### *diagnóstico*

- Examen físico, hemograma, PT, PTTK, Fibrinógeno, Eco Doppler/RM, biopsia para confirmar (derivar a cirujano pediátrico).
- Diagnóstico diferencial: frecuentemente confundido con **HI** por su similitud macroscópica.

#### *tratamiento*

- **Sirolimus (rapamicina)** primera línea en KHE, asociado a corticoides y propanolol.
- Tasa de éxito de 90.9% en ausencia de KMP.

## MALFORMACIONES VASCULARES SIMPLES

Corresponden a verdaderas **anomalías estructurales y morfológicas** debidas a un **error en la embriogénesis**. Están presentes desde el nacimiento y **no desaparecen**, creciendo proporcionalmente con el niño. Son modificados por factores hemodinámicos del individuo, así como factores hormonales y la presión arterial. Por lo que pueden volverse más sintomáticos o de mayor tamaño en la adolescencia.

- Presentan células endoteliales normales y no están aumentados los mastocitos.
- Se pueden dividir en dos categorías hemodinámicas:
  - De bajo flujo: capilares, venosas y linfáticas.
  - De alto flujo: arteriales y malformaciones arteriovenosas.
- Todas pueden presentar anomalías esqueléticas asociadas, ya que tienen un origen común con otro tipo de tejidos. Entonces, al mismo tiempo que va creciendo esta lesión vascular, los tejidos circundantes (hueso, tejidos blandos, músculos) pueden tener un sobrecrecimiento asociado. Puede verse un sobrecrecimiento de la extremidad, ya sea tanto en largo como en grosor provocando que sean más sintomáticas.

## MALFORMACIONES CAPILARES

También llamadas **manchas vino-oporto**. Se presentan en alrededor de 0,3% de los niños.

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

- Es una **lesión macular**, plana de color variable desde rosado hasta rojiza-púrpura.
- **Presentes al nacimiento**, persistentes. Pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo:
  - El 80% se localiza en la cara.
  - El 89% es unilateral.



### TRATAMIENTO

- **Camuflaje con maquillaje de lesiones menores o fotocoagulación laser**. Este último está teniendo buenos resultados en mejorar la calidad de la piel, la coloración y eliminar las telangiectasias, pero se realiza desde los 15 años.
- **Resección quirúrgica e injerto**: en desuso.

### UBICACIÓN

- **Distribución V1** → 15% de los casos se asocia a **Sd de Sturge-Weber**:
  - Si vemos una lesión capilar en esta zona, que no pasa la línea media, siempre debemos descartar la presencia de este síndrome.
  - **Malformación capilar facial + anomalías venosas oculares ipsilaterales (Glaucoma) y de leptomeninges**.
  - Se asocia a convulsiones.
  - Al nacimiento hay que tranquilizar a los padres y el **diagnóstico** se realiza a los **6 meses con RNM**: calcificaciones corticales y alteraciones de leptomeninges.
  - **Seguimiento**: oftalmológico y neurológico cada 6 meses hasta los dos años y luego anual.
- En **porción inferior de la cara**, se pueden asociar hipertrrofia mandibular, labial y gingival.
- En **tronco y EE** se asocia a crecimiento óseo y de tejidos blandos.
  - Si esta lesión en extremidades inferiores se asocia a otras malformaciones vasculares de tipo linfáticas y/o venosas, puede ser parte del síndrome Klippel Trenaunay.
- Lesiones ubicadas en **zona cervical o lumbosacra** pueden ser signos de disrafias ocultas o médula anclada.



## MALFORMACIONES VENOSAS

- Son las **malformaciones vasculares más frecuentes**.
- Incidencia de 1-4%.
- **Presentes al nacimiento**, crecen lentamente con el individuo y nunca regresan.
- Presentan respuesta a **estrógenos**, aumentan en mujeres en pubertad o durante el embarazo.
- **Generalmente únicos**, pueden involucrar también: hígado, bazo, cerebro, pulmones, músculo y hueso.



## CLÍNICA

Placa azulada o una masa suave azulada, compresible que disminuye de tamaño cuando se eleva sobre el nivel del corazón.



Generalmente **asintomáticas**, pero dependiendo de su tamaño y ubicación pueden generar **dolor**, a veces producido por **trombosis** de la lesión, donde si bien estas venas son de bajo flujo, a través de estas venas tortuosas se puede producir un enlentecimiento de la vascularización generando un trombo.

## DIAGNÓSTICO

Principalmente clínico, ante dudas se puede realizar:

- Ecografía Doppler.
- **RNM:** Determinar la extensión y la presencia de **flebolitos** (calcificaciones redondeadas) → signo **patognomónico**.
- Estudios de coagulación en todos los pacientes con grandes malformaciones venosas, ya que pueden asociarse a coagulopatías.

## TRATAMIENTO

- **Compresión elástica:** reduce la inflamación y el dolor en extremidades, sobre todo al final del día donde hay una pesadez por ingurgitación de la malformación. (Vendajes o medias compresivas).
- **Escleroterapia:** Inyección de un agente que induce inflamación y obliteración de los vasos venosos.
  - Se puede realizar de forma ambulatoria o en pabellón, con anestesia local o general, dependiendo de la lesión. Se comienza infiltrando la lesión con un medio de contraste y con rayos X se evalúa que el esclerosante no pase a la circulación central, asegurando así que cuando pase el agente esclerosante se obliteré solo la lesión. Luego se inyecta el esclerosante bajo visión ecográfica
  - El agente esclerosante más usado es el **Etanol**, que puede causar necrosis cutánea y lesión nerviosa, otra opción es el **Polidocanol**, que tiene menos efectos adversos pero es más caro.
  - Son necesarias varias sesiones cada 2 meses para lograr reducción ya que la obliteración inicial puede tener una recanalización posterior.
- **Resección quirúrgica:**
  - Se logran mejores resultados reduciendo la lesión con escleroterapia previo a la resección. Por tanto, se reserva para lesiones residuales post escleroterapia.

## MALFORMACIONES LINFÁTICAS

**Masas blandas y compresibles** que generan **varias formas de deformidad**. Previamente conocidas como linfangiomas.

- La piel sobre estas lesiones usualmente es normal, pero puede presentar un tinte azulado.
- Se dan comúnmente en la **región cervicofacial**, sin embargo, también pueden encontrarse en axila, tórax, mediastino, retroperitoneo, etc.
- Lesiones faciales pueden asociarse a crecimiento esquelético, ptosis o proptosis ocular, macroglosia.
- Usualmente son **lesiones notorias al nacimiento**, o dentro de los dos años de vida.
- Pueden ser lesiones **localizadas o difusas**.
- **Presentan predisposición a la infección, por lo que se debe evitar heridas y picaduras de insectos.**
- Su Infección puede provocar gran hinchazón y celulitis (calor local, dolor, fiebre): el tratamiento antibiótico es agresivo, continuar hasta 3 semanas después, ya que el clearance bacteriano en el líquido linfático es pobre.



## DIAGNÓSTICO

Ecografía o RM:

- Para determinar la extensión de la lesión.
- Puesto que las lesiones son de tipo quísticas, con las imágenes podremos caracterizar la lesión por
  - **Macroquistes (>1cm)**
  - **Microquistes (<1cm).**
  - **Ambos.**
- Eco prenatal puede detectar estas lesiones desde el segundo trimestre de gestación.
- En la ECO se verán lesiones circunscritas formadas por quistes de paredes finas de contenido hipoeocogénico, que al Doppler color tienen pequeños vasos de bajo flujo en las paredes de los quistes, que lo alimentan.

## TRATAMIENTO

*Escleroterapia (1° línea)*

- Las lesiones **macroquísticas responden mejor**. Pero también se puede usar en las **microquísticas**.
- Consiste en cambiar el contenido quístico por el esclerosante.
- 80% de éxito con **Bleomicina** intralesional, tarda alrededor de 1 a 2 meses en verse el efecto
- como RAM tiene fibrosis pulmonar, por eso se usan dosis bajas ajustadas por peso para evitar complicaciones
- Se puede repetir el tratamiento a los 6 meses si con una esclerosis fue insuficiente.



*Resección quirúrgica*

Se realiza **cuando la escleroterapia no es suficiente y no hay buena respuesta a la bleomicina** o para aquellas lesiones microquísticas que sabemos van a tener menor respuesta. No puede ser total si la lesión se extiende por debajo de la fascia o involucra estructuras vitales de la cabeza o cuello.

## MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS

Corresponden a las **malformaciones vasculares más agresivas** y presentan alta tasa de recurrencia.

- Son generalmente **asintomáticas hasta la adolescencia** o alrededor de los veinte años. Pueden presentar un período de crecimiento rápido, dado por cambios hormonales de la pubertad o embarazo.
- **Lesiones de alto flujo** y pueden ser **fácilmente diagnosticadas por angiografía** y al examen clínico se distingue desde el nacimiento una pulsátil, con soplito o frémito.
- Las lesiones extensas provocan aumento del gasto cardíaco y pueden provocar falla cardíaca.
- Su localización **más frecuente es la intracraneal**, luego cervicales, faciales, extremidades y viscerales.



masa

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico **se confirma con eco Doppler** (se verán los vasos de alto flujo que la componen) y la RM permite determinar la extensión de la lesión y determinar de qué vasos se alimenta y así, planificar el tratamiento.

## TRATAMIENTO

Constará de 2 etapas: Primero se hace una embolización y luego la cirugía.

- **Embolización:** en lesiones muy extensas se recomienda primeramente tratarlas con radiología intervencional. Realizar una embolización superselectiva 48 a 72 horas previas a la cirugía, reduce considerablemente la lesión antes de que se desarrollen vasos colaterales que la vuelven a nutrir.
- **Cirugía:** tratamiento más definitivo y con mejor éxito a largo plazo.

## MALFORMACIONES VASCULARES COMPLEJAS

Existen muchos síndromes que se componen de distintos tipos de tejidos vasculares afectados, con o sin sobrecrecimiento o alteraciones sintomáticas, y estos se han ido asociando a distintas mutaciones genéticas para cada uno, lo cual ha ayudado a orientar los tratamientos actuales. Aquellos síndromes que se asocian a sobrecrecimiento de los tejidos y extremidades se les ha acuñado la sigla PROS.

Actualmente en aquellos casos complejos se complementa el tratamiento quirúrgico e intervencional con fármacos que inhiban el desarrollo de este tejido bizarro; para esto se indica hacer estudio genético determinando la mutación presente y con esto iniciar el fármaco adecuado (Rapamicina, Alpelisib, trametinib, etc)

Vascular malformations associated with other anomalies		
Klippel-Trenaunay syndrome: *	CM + VM +/- LM + limb overgrowth	PIK3CA
Parkes Weber syndrome:	CM + AVF + limb overgrowth	RASA1
Servelle-Martorell syndrome:	limb VM + bone undergrowth	
Sturge-Weber syndrome:	facial + leptomeningeal CM + eye anomalies +/- bone and/or soft tissue overgrowth	GNAQ
Limb CM + congenital non-progressive limb overgrowth		GNA11
Maffucci syndrome:	VM +/- spindle-cell hemangioma + enchondroma	IDH1 / IDH2
Macrocephaly - CM (M-CM / MCAP) *		PIK3CA
Microcephaly - CM (MICCAP)		STAMBP
CLOVES syndrome: *	LM + VM + CM +/- AVM + lipomatous overgrowth	PIK3CA
Proteus syndrome:	CM, VM and/or LM + asymmetrical somatic overgrowth	AKT1
Bannayan-Riley-Ruvalcaba sd:	AVM + VM +macrocephaly, lipomatous overgrowth	PTEN
CLAPO syndrome: *	lower lip CM + face and neck LM + asymmetry and partial/generalized overgrowth	PIK3CA

## SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

Síndrome compuesto por estructuras anormales de tipo **capilar, linfáticas y venosas**, que se caracteriza por asociarse a sobrecrecimiento de la extremidad. Presenta hipertrofia esquelética y de tejidos blandos de una extremidad uni o bilateral, incluso de tronco.

- Presenta gran variabilidad clínica, desde una lesión capilar asociado a incremento leve de una extremidad hasta un sobrecrecimiento de la extremidad. También puede tener compromiso pélvico o visceral.
- En pacientes con lesiones extensas es común presentar coagulopatías.



Suelen ser RN que nacen con una mancha capilar en la extremidad (similar a una mancha vino oporto), presentándose comúnmente en la parte externa de la pierna, y puede ser localizada en toda su extensión cutánea.



Se asocia a varices venosas porque se mantiene una **vena lateral embrionaria** que puede tener comunicación con los complejos venosos profundos. También se asocia a quistes linfáticos en la extremidad en cualquier localización del tejido celular subcutáneo, y a un sobrecrecimiento de la extremidad, siendo más larga, de mayor volumen, teniendo dificultades para encontrar zapatos e cojeando.

### TRATAMIENTO

Lo más importante es tener una rápida sospecha diagnóstica. El manejo es **multidisciplinario** con dermatólogo, cirujano infantil, traumatólogo (por sobrecrecimiento óseo), hematólogo y radiólogo.

#### *sintomático*

Suelen presentar muchas molestias, con dolor nocturno, pesadez y edema. Se recomienda:

- **Presoterapia:** con calzas o calcetas compresivas
- **Analgesia**

#### *farmacológico*

#### **Inhibidores de mTOR (Rapamicina)**

Este síndrome se debe a una mutación del gen mTOR que se relaciona con la producción de una línea enzimática llamada MTOR. La rapamicina actúa sobre esta línea enzimática del PIK3CA disminuyendo el crecimiento de la lesión, evitar el sobrecrecimiento y mejorar la calidad de vida, incluso logrando la regresión de la enfermedad.

Se debe usar lo antes posible desde el diagnóstico por tiempos prolongados, realizando un monitoreo estricto de RAM y niveles plasmáticos (pruebas de coagulación, hemograma, función renal y hepática). Este medicamento predispone a infecciones respiratorias, infecciones urinarias y produce úlceras bucales los primeros meses de su uso, estas últimas autolimitadas y que se manejan con analgesia oral o tópica.

También es muy importante el tratamiento por parte de traumatología, que para ir monitoreando esta dismetría, evaluando si es necesario realizar una epifisiodesis femoral para impedir que siga creciendo de forma más acelerada que el otro, y se iguale la discrepancia. También se puede realizar una amputación selectiva en caso de crecimiento excesivo del pie.



18m, 6m con rapamicina

5 años. 3 años con rapamicina

*local*

- **Resección quirúrgica**
- **Escleroterapia**
- **Radiología intervencional**

# OBSTRUCCIÓN INTESTINAL EN PEDIATRÍA

Dr. Sergio Acevedo

Código EUNACOM: 2.01.2.019 (*Obstrucción intestinal*) - 2.01.1.116 (*Enterocolitis necrotizante*)

## DEFINICIÓN

La obstrucción intestinal es una condición caracterizada por el impedimento del flujo normal del contenido intestinal hacia distal. Es también llamado **abdomen agudo obstructivo de la infancia**, por lo que cobra importancia saber diferenciarlo de abdomen agudo inflamatorio. Además, tiene características y etiologías propias que la diferencian de la del adulto, siendo la emergencia quirúrgica más frecuente del recién nacido.

## FISIOPATOLOGÍA

Ocurre un impedimento al paso de contenido a través del tubo digestivo por distintas razones (intraluminales, extraluminales, funcionales, etc.)

Cuando la obstrucción persiste prolongadamente, los pacientes presentan compromiso del estadio general por la aparición de un tercer espacio por el cual se pierde el líquido que debería pasar por el lumen intestinal, lo que genera ascitis y eventualmente hipovolemia. Por otro lado, puede existir daño vascular por compresión de la víscera obstruida, la cual puede perforarse y producir peritonitis y sepsis secundaria.

## CLÍNICA

Síntomas:

- **Dolor tipo cólico:** intermitente, a diferencia del abdomen agudo inflamatorio donde el dolor es constante.
- **Vómitos**
- **Ausencia de deposiciones/expulsión de gases**

Signos:

- **Distensión abdominal**
- **Sensibilidad abdominal**
- **Ruidos hidroáreos de tono alto o ruidos de lucha**

Existe una **relación inversa entre la distensión abdominal y la presencia de vómitos** según la altura de la obstrucción, es decir:

- **Obstrucción proximal:** vómitos muy precoces con escasa distensión abdominal.
- **Obstrucción en intestino medio:** vómitos un poco más tardíos con distensión progresiva.
- **Obstrucción distal** (yeyuno-íleon o colon): **gran distensión abdominal** con vómitos tardíos

## ETIOLOGÍA

En general las causas pueden dividirse en:

- **Luminales o intrínsecas:** atresias, estenosis.
- **Extraluminales o extrínsecas:** malrotaciones, masas abdominales o retroperitoneales que producen compresión al tubo digestivo.
- **Congénitas**
- **Adquiridas**

## CAUSAS EN RN

La principal causa son las **malformaciones**.

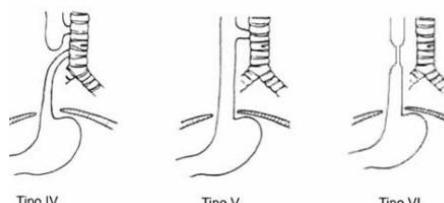
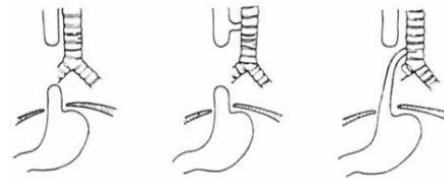
## ATRESIA ESOFÁGICA

**Falta de desarrollo del esófago**, interrumpeándose el paso hacia el estómago. Es una condición rara con una frecuencia de 1 en 2500 nacidos vivos. Su clínica se caracteriza por:

- **Vómitos salinos**
- **Salivación burbujeante:** debido a que puede haber una fistula traqueoesofágica concomitante, ocurriendo una hiperinsuflación del estómago en cada inspiración.

## CLASIFICACIÓN ANATÓMICA

- **Tipo I:** Atresia esofágica pura, sin fistula.
- **Tipo II:** Atresia esofágica con fistula traqueoesofágica inferior.
- **Tipo III:** Atresia esofágica con fistula traqueoesofágica superior.
- **Tipo IV:** Atresia esofágica con doble fistula.
- **Tipo V:** Fistula traqueoesofágica aislada (tipo H).
- **Tipo VI:** Estenosis esofágica congénita.



queda  
donde

## DIAGNÓSTICO

La **sospecha es clínica**, pero puede confirmarse mediante la instalación de sonda de alimentación, la cual topa con un fondo. Si la duda puede hacerse una Rx de tórax AP sin necesidad de contraste, se verá un fondo de saco más radiopaco.

## TRATAMIENTO

**Anastomosis termino-terminal entre esófago distal con proximal:** mediante cirugía abierta o recientemente con toracoscopía.

## COMPLICACIONES

- **Neumonía aspirativa**
- **Disfagia**
- **RGE**

## ATRESIA DUODENAL

Interrupción congénita del desarrollo del duodeno. Tiene una frecuencia de 1 en 5000 RN vivos.

## CLÍNICA

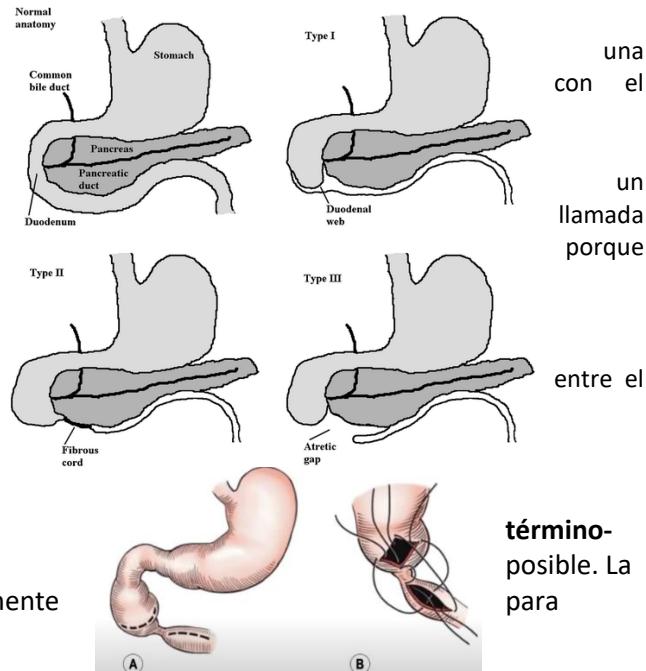
- **Vómitos biliosos:** cuando la atresia es posterior a la ampolla de Váter, es lo más común.
- Existe asociación con Sd Down y cardiopatías congénitas
- Malformaciones VACTERL: atresia de esófago, malformaciones anorrectales

## DIAGNÓSTICO

- **Pre natal:** se sospecha ante la presencia de polihidroamnios, por acumulación del líquido amniótico, ya que el feto no deglute el líquido amniótico y por ende no se elimina mediante la placenta.
- **Post natal:** en Rx simple se ve el signo de la doble burbuja, el duodeno se encuentra tan dilatado que se acumula mucho aire simulando un segundo estómago.

## CLASIFICACIÓN

- **Tipo I (obstrucción membranosa):** presencia de una “Web”, que es membrana formada por mucosa que ocluye totalmente el lumen, intestino distal normal. Es manejable con endoscopía terapéutica.
- **Tipo II (obstrucción cordonal):** El asa proximal está dilatada y existe cordón fibroso que une lo proximal con un asa distal muy pequeña microintestino, el cual es permeable y sano, pero tiene ese tamaño nunca ha tenido contenido, no pudiéndose dilatar. La resolución es quirúrgica.
- **Tipo III (presencia de gap):** Es el más frecuente. No existe cordón asa proximal dilatada y el distal pequeño. Resolución quirúrgica.



## TRATAMIENTO

Es quirúrgico. Se re establece el tránsito mediante un **anastomosis terminal en rombo** intentando conservar la anatomía dentro de lo zona dilatada se abre transversalmente y no dilatada longitudinalmente permitir una sutura amplia.

## PRONÓSTICO

Es favorable respecto a la atresia en sí, pero el pronóstico final está determinado por las otras malformaciones asociadas que se presentan en estos pacientes.

## ATRESIA YEYUNO-ILEAL

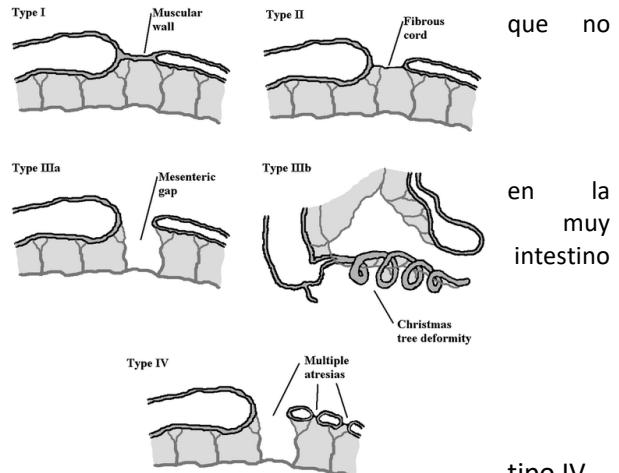
Es el desarrollo insuficiente del yeyuno-íleon.

Se presenta con **vómitos biliosos abundantes**, que pueden presentarse al 2º día de vida con distensión abdominal mucho mayor, que se ve reflejada en una **Rx de abdomen lleno de aire**.



## CLASIFICACIÓN

- **Tipo I:** hay una musculatura estrecha que conecta los extremos, pero permite el paso del contenido por dentro.
- **Tipo II:** cordón fibroso que conecta los extremos.
- **Tipo IIIa:** presencia de gap o brecha mesentérica.
- **Tipo IIIb:** malformación en árbol de navidad o tirabuzón (poco frecuente), en la que el intestino en sí está desconectado de la base y punta de atrás está conectado a una arteria mesentérica. Es un intestino atrófico y disfuncional que es muy difícil de operar sin que quede con corto.
- **Tipo IV:** Atresias múltiples en las que hay que hacer múltiples anastomosis para lograr conectarlo.



## TRATAMIENTO

Quirúrgico: **anastomosis con resección de la zona dilatada.** En la los pacientes requerirán nutrición parenteral por largos períodos de tiempo.

## MALROTACIÓN INTESTINAL

Ausencia de rotación normal del intestino, por fallas en sus medios de fijación. Existe un importante riesgo de torsión que podría producir daño vascular.

## EPIDEMIOLOGÍA

Tiene una frecuencia de 1 en 5000 RN nacidos vivos. Puede presentarse en cualquier momento de la vida, pero **50% la presenta al primer mes y 90% al año de vida.**

## CLÍNICA

Se producen **bandas a nivel duodenal** que son intentos de fijaciones que pueden producir obstrucciones en el duodeno, por lo que habrá una **sintomatología similar a la atresia duodenal:**

- **Vómitos biliosos**
- **Náuseas, ausencia de expulsión de gases**
- **Vólvulo del intestino medio:** torsión y posterior necrosis de todo el intestino medio.
- **CEG:** palidez, disensión progresiva y hasta shock.

## TRATAMIENTO

- **Inicial:** traslado a UCI para reanimación y prevenir necrosis de asa.
- **Quirúrgico:** resección intestinal del segmento necrótico. Como consecuencia trae un intestino corto, nutrición parenteral de por vida y eventualmente trasplante intestinal o hepático-intestinal.

## ÍLEO MECONIAL

Obstrucción intraluminal causada por **meconio espeso**. Suele ser 2º a **fibrosis quística**, siendo este el primer hallazgo que permite el diagnóstico. El diagnóstico de íleo meconial es clínico apoyado por una imagen.

## CLÍNICA

Dependiendo su presentación puede ser:

- **Simple:** solo clínica de obstrucción. Puede palparse una **masa abdominal**.
- **Complicado**
  - Perforación
  - Atresia: interrupción en el intestino por el daño vascular producido por la dilatación
  - Peritonitis meconial: salida de meconio a la cavidad peritoneal.

## IMAGENOLÓGÍA

**Rx de abdomen:** se observa dilatación y patrón en vidrio esmerilado del íleon distal por la presencia de meconio.



## TRATAMIENTO

- **Enemas con medio de contraste hiperosmolar**
- **Enterotomías**
- **Ostomías**

## ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG

Obstrucción intestinal funcional, caracterizada por un **trastorno de la motilidad del segmento distal** del intestino debido a la **ausencia de células ganglionares**, por una detención de la migración de estas durante el periodo embrionario.

## EPIDEMIOLOGÍA

Se da en 1 en 5000 RN vivos, con una proporción de hombres: mujeres de 4:1, siendo la mayoría RN.

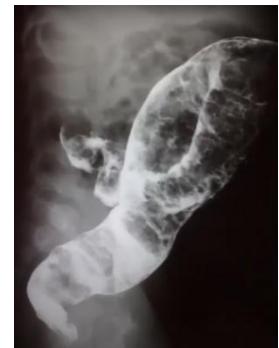
## CLÍNICA

- **Ausencia de expulsión espontánea de meconio a las 48 hrs de vida:** desde las 24 hrs se ya considera una bandera roja.
- **Distensión abdominal progresiva**
- **Ausencia de ampolla rectal:** no se palpa al presión ejercida por la pared Es más, durante el tacto rectal, al retirar el dedo, se libera la presión ejercida por la víscera, expulsándose todo el contenido meconial.

## PRESENTACIÓN

Extensión de cefálico a caudal:

- **80% como segmento corto:** anorrectal o rectosigmoideo.
- **20% como segmento largo:** compromete adicionalmente mayor parte del colon.



## DIAGNÓSTICO

La sospecha es clínica/radiológica (con enema), pero la confirmación se hace con una **biopsia** para confirmar la ausencia de células ganglionares.

## TRATAMIENTO

**Cirugía:** se realiza afrontamiento del segmento sano hasta el ano. La cirugía consiste en escindir la mucosa anorrectal sobre la línea pectínea y se disecar el intestino desde el interior, liberando la parte vascular y extrayendo la porción de intestino afectado, por lo que es mínimamente invasiva comparada con antes.

También se puede realizar una incisión supraumbilical para verificar que el procedimiento se realizó correctamente. Además, debido a las mejoras en la anestesia y en otros elementos, es posible realizar la cirugía al mes de vida evitando realizar una colostomía. Para esto, se realizan “nursing”, que son pequeños enemas con una sonda la cual se humedece en suero, con el fin que esta atraviese el lumen intestinal y permita una defecación asistida. Esto se realiza unas 2 veces al día por unas 2 o 3 semanas hasta que se pueda intervenir, permitiendo el alta precoz.

## MALFORMACIONES ANORRECTALES

**Ausencia de orificio anal permeable**, siendo la obstrucción intestinal más distal. Su frecuencia es de 1 en 3500-5000 RN vivos.

## DIAGNÓSTICO

- **Clínico**, mediante inspección de la zona anal.
- **Confirmación:** se puede realizar una Rx en decúbito prono posterior a las primeras 24 hrs de vida (por el tiempo que tarda el aire degluido en llegar al recto), con un **objeto metálico** adherida a la piel del paciente, la cual nos indicará la ubicación exacta de la piel, para así poder calcular la altura máxima que alcanza el aire en el lumen.

## CLASIFICACIÓN

- **Según altura**
  - Altas: distancia entre el recto y la piel >2cm. Suelen asociarse a ausencia de pliegue glúteo, atrofia perineal y fistulas.
  - Bajas: distancia entre el recto y la piel <2cm. Habitualmente el pliegue glútea y la fosa anal se desarrolla con normalidad.
- **Según presencia de fistulas**
  - Con fistula: lo más frecuente. Hay comunicación anormal con estructuras de la vía urinaria (uretra, vejiga) o sistema reproductor (vagina es lo más común).
  - Sin fistula: suele no requerir Rx ya que se sabe el nivel de comunicación.

## MANEJO

Es una **urgencia**, por el riesgo de perforación visceral.

- **Colostomía:** como protección hasta la cirugía definitiva. En general la ventana terapéutica es única ya que una eventual reintervención se haría en un plano fibrosado con complicaciones esfinterianas.

## ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE

**Abdomen agudo inflamatorio**, siendo una patología propia de los RN prematuros caracterizada por presentar daño vascular en algún momento de su historia natural.

## FISIOPATOLOGÍA

- **Prematurez:** provoca hipoperfusión esplácrica.
- **Alimentación precoz:** por ejemplo con leche de fórmula, ya que su presencia en el lumen estimula al daño.

## CLÍNICA

La perforación provoca:

- **Shock y compromiso hemodinámico**
- **Distensión abdominal**
- **Cambios en coloración abdominal:** en la inspección puede llegar a verse de apariencia violácea debido al meconio libre en la cavidad abdominal.

## IMAGENOLOGÍA

Las radiografías son similares a los cuadros obstructivos debido a que es difícil diferenciar en el RN un abdomen agudo inflamatorio de una obstrucción intestinal, por lo que es necesario **priorizar la clínica**. Dentro de sus hallazgos encontramos:

- **Neumatosis intestinal:** se observa como un doble contorno, causado por burbujas de gas derivado de la fermentación bacteriana, las cuales se interponen entre la capa mucosa y muscular.
- **Neumobilia:** el gas viaja por esta vía y se asienta en vena porta, produciendo sepsis severa.



## DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- **Atresia**
- **Obstrucción intestinal**

## MANEJO

**Cirugía:** lo ideal es que se realice antes de que se instale una perforación, debido a las complicaciones y la alta mortalidad que conlleva una peritonitis en el RN, la cual se eleva a un 50%. Por lo que se puede realizar una **ostomía** o una **anastomosis**.

## CAUSAS EN LACTANTES

### SUBOCCLUSIONES INTESTINALES

En este grupo etario no se dan obstrucciones ni atresias.

### ESTENOSIS CONGÉNITA

Suelen dar pocos síntomas en el periodo de RN, presentándose cuando los niños van creciendo. Son difíciles de diagnosticar, ya que las obstrucciones solo se ven en imágenes con contraste si el lumen está obstruido en >90%.

### ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DEL PÍLORO

**Obstrucción del canal pilórico por hipertrofia muscular.** Tiene una incidencia de 1-4 en 1000 RN vivos, siendo más frecuente en hombres (4:1), prematuros y primogénitos, con una presentación entre las 2-8 semanas de vida.

## CLÍNICA

- **Vómitos lácteos en proyectil**
- **Palpación de oliva pilórica:** signo patognomónico, se palpa una masa firme y dura en forma de aceituna a nivel del epigastrio.

## DIAGNÓSTICO

**Ecografía:** se observa un píloro alargado y engrosado (>3-4 cm de espesor, >14 cm de largo).

## TRATAMIENTO

- **Pilormiotomía de Fredet-Ramsted:** se realiza una incisión longitudinal sobre la capa muscular del píloro, provocando que la mucosa se hernie, volviendo al lumen de forma normal. Habitualmente se realiza de forma laparoscópica ya que tiene mejores outcomes postoperatorios.

## INVAGINACIÓN INTESTINAL

Se produce por la introducción de un segmento del intestino en otro, generalmente íleon distal en ciego, por peristaltismo aumentado secundario a infecciones generalmente virales. Es la **causa más frecuente de obstrucción intestinal en lactantes**.

## CLASIFICACIÓN

- **Invaginación primaria:** frecuentemente en lactantes (sanos, de 3 meses a 1 año), producto de hipertrofia de las placas de Peyer (musculatura linfática), secundarias a infección viral (rotavirus).
- **Invaginación secundaria:** generalmente ocurre fuera del rango habitual de la invaginación primaria, es de origen orgánico, como un tumor.

## CLÍNICA

- **Triada clásica:**

- **Dolor cólico intenso:** manifestado como llanto intenso.
- **Vómitos irritativos a biliosos**
- **Rectorragia en jalea de grosella:** producto de la mucosidad particular excesiva que produce el colon distal, por estar sometido a isquemia prolongada.

## COMPLICACIONES

Si no se atiende, la invaginación avanza y se introduce el meso, donde se estrangula y ocurre compromiso vascular (isquemia → necrosis → perforación → peritonitis → sepsis).

- **Letargo:** adormilado, responde poco a los estímulos.
- **Signo de Morcilla:** se puede palpar la masa abdominal en el trayecto de la invaginación (nunca estará en la fosa ilíaca derecha, ya que ahí está el ciego), que normalmente asciende.

## DIAGNÓSTICO

- **Ecografía abdominal:** se ve un asa intestinal dentro de la otra, se pueden ver 2 imágenes características
  - Imagen en diana u “Ojo de Buey” (se ve doble contorno, un intestino dentro de otro)
  - Imagen de pseudo riñón (cuando se observa en el plano longitudinal).
- **Enema baritado:** enema con contraste que se puede ver avanzando del ano hacia el recto hasta llegar a un stop (donde está la invaginación).



## MANEJO

Es deber del médico general derivar precozmente.

#### *Desinvaginación hidráulica*

Consiste en hacer un **enema vía anal con un medio de contraste, suero o aire** para permitir que se vaya empujando y desinvaginando el intestino que está metido dentro del otro. En las 2 primeras se hace bajo visión de rayos:

- Tradicionalmente se hacía con bario, pero también puede hacerse con aire, donde se infla el colon con un esfingomanómetro. La presión no debe ser >100 mmHg.
- Hoy en día se hace con suero fisiológico tibio y se ve con una ecografía, por lo que no hay radiación, pero se necesita bastante experiencia ecográfica para ubicar la zona y estar seguro de que se desinvaginó completamente.

Este debe ser administrado con una sonda Foley (de máximo 1 metro) por el ano, donde se infla el balón en el recto, sellándolo para que no se salga con la presión.

Sabemos que se desinvaginó cuando el líquido pasa bruscamente de forma retrógrada hacia el íleon distal, se alivia la presión y se reanuda la defecación. Se vigila 24 horas posterior a la intervención para observar si se volvió a invadir. Si no, se da de alta.

**Requisitos para desinvaginación:** Que sea una invaginación primaria, es decir, que el paciente tenga la edad clásica y que se ubique a nivel ileocecal, ya que las íleo-ileales no pueden resolverse con desinvaginación.

#### *Cirugía abierta*

Si no resulta o el paciente tiene signos claros de sepsis peritonitis o irritación peritoneal tiene que ir directamente a cirugía, ocurre lo mismo en invaginaciones secundarias o en el caso de niños mayores.



#### *pronóstico*

La recurrencia es <10%, de ocurrir puede volver a intentarse al enema, no es estrictamente necesaria la cirugía abierta.

## HERNIA INGUINAL ATASCADA

Es común que se atasquen las hernias inguinales en niños, se da más frecuentemente en <6 meses. Suelen ser indirectas, por una falta de cierre en el conducto peritoneo-vaginal, y congénitas.

- El daño vascular es muy rápido. Pasan muy pocas horas entre que se atasca y se daña la vasculatura, por lo que es una **urgencia**.
- Lo más importante es realizar una **ecografía**; pero también se puede realizar una **radiografía simple**, donde se puede ver gas entrando en el escroto. La transiluminación también puede ser de utilidad, donde veremos que la luz no pasa por completo.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Hidrocele aguda**
- **Torsión testicular**

## CLÍNICA

- **Aumento de volumen inguinal o inguino-escrotal doloroso con eritema.**
- Vómitos
- Ausencia de gases o deposiciones

## TRATAMIENTO

El manejo de médico general es la analgesia y derivación precoz, ya que el manejo definitivo siempre es quirúrgico (herioplastía con malla).

- **Maniobras de taxis:** de resorte de especialista.
  - Si se logra reducir: se hospitaliza al paciente y se **opera dentro de 24 hrs**
  - No se logra reducir: **cirugía de urgencia.**

## CAUSAS EN NIÑOS MAYORES Y ADOLESCENTES

### OBSTRUCCIÓN POR BRIDAS

Se da por adherencias entre las asas intestinales, las cuales se terminan pegando, dificultando el tránsito intestinal. Si bien existen bridas congénitas, la mayoría de estas ocurren secundarias a una cirugía previa ("Síndrome adherencial post operatorio"). Es la **causa más frecuente de obstrucción intestinal en niños mayores y adultos.**

- Ocurren con frecuencia en las cirugías supramesocólicas, la cirugía más frecuente en niños y causante de bridas es la apendicectomía.
- Su **incidencia ha disminuido con la cirugía laparoscópica**, ya que produce menos inflamación y adherencias.
- Clínica igual al adulto: dolor abdominal cólico, distensión abdominal, vómitos y falta de expulsión de gases.
- Se ven niveles hidroaéreos en la radiografía.
- Puede ceder espontáneamente con manejo conservador, de no ser así, se operan.
- Generalmente es brida única.



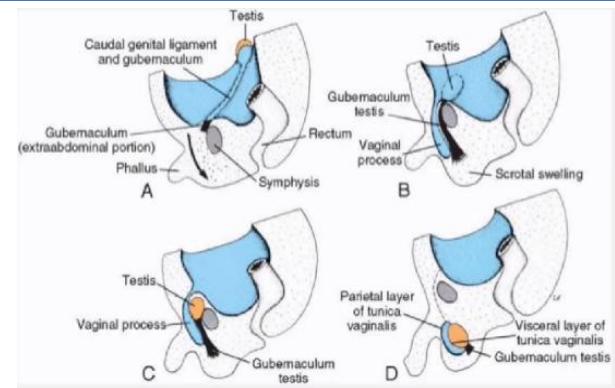
# PATOLOGÍA INGUINOGENITAL Y HERNIAS

Dr. Jorge Velarde Gaggero  
 2.01.1.090

Código EUNACOM:

## EMBRIOLOGÍA

Los testículos se forman en el abdomen a nivel de la cresta urogenital (cerca al riñón primitivo), la cual es colonizada por células que provienen del alantoides. Hacia el final de la gestación, los testículos comienzan a descender hacia el pubis (imagen A) y luego hacia el escroto (imágenes B y C) guiados por un haz de mesénquima llamado gubernaculum testis. En este trayecto son acompañados por el proceso vaginal, el cual es una evaginación de peritoneo que forma el **conducto peritoneo vaginal** y luego se oblitera, quedando solo la túnica vaginal del testículo (imagen D). En caso de que esto no ocurra, se generan las patologías por persistencia del conducto peritoneo vaginal (PCPV)



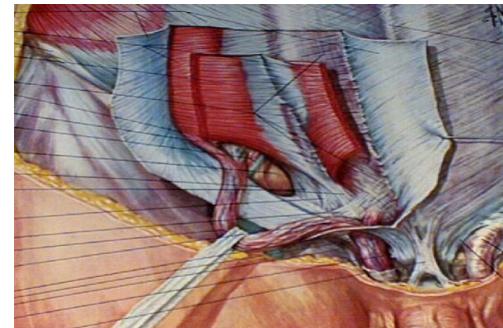
En la mujer la evaginación del peritoneo va en dirección a los labios mayores.

## ANATOMÍA DEL CONDUCTO INGUINAL

El descenso testicular ocurre a través del conducto inguinal, el cual tiene:

- **Pared posterior:** Fascia transversalis.
- **Pared anterior:** Fascia oblicuo externo.
- **Techo:** Tendón conjunto del oblicuo interno y del transverso.
- **Base:** Ligamento inguinal.

Además, tiene un **orificio inguinal profundo (OIP)**, a través del cual proyecta el conducto peritoneo vaginal, y un **orificio inguinal superficial**. La hernia inguinal en el niño se debe a una persistencia del CPV, por lo tanto son todas de tipo indirectas, al proyectar a través del OIP que es un orificio fisiológico, a diferencia de las hernias directas que se generan a partir de una debilidad de la cara posterior del conducto inguinal.



## PATOLOGÍAS DEL CONDUCTO PERITONEO VAGINAL

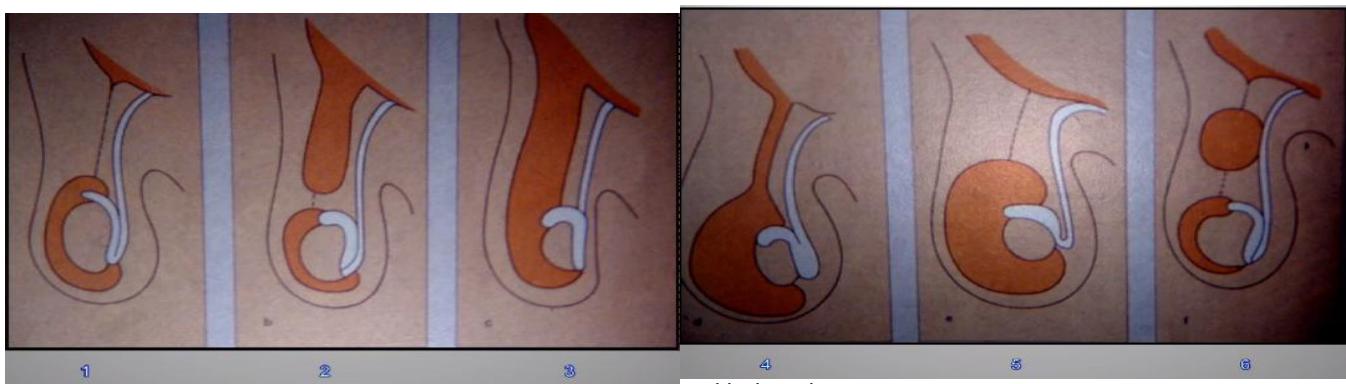
El cierre imperfecto del **conducto peritoneo vaginal** puede dar origen a las siguientes enfermedades:

- **Hernia Inguinal:**
  - Inguinal o funicular: Permeabilidad proximal.
  - Inguino-escrotal: Permeabilidad completa.
- **Hidrocele:**
  - Comunicante: Permeabilidad completa fina, permite el paso de líquido solamente, no vísceras. Por un proceso natural puede obliterarse, pasando a ser no comunicante, y el líquido acumulado reabsorberse.
  - No comunicante: Comunicación obliterada.
- **Quiste del cordón:** Permeabilidad proximal fina y cierre distal, con acumulo de líquido e nivel del conducto.
- **Malformación en reloj de arena:** Situaciones mixtas.

## PERSISTENCIA CPV VARIANTES

1. **Situación normal:** El conducto peritoneo vaginal se obliteró.

2. **Hernia inguinal (funicular)**: Hay permeabilidad proximal del conducto peritoneo vaginal.
3. **Hernia inguino-escrotal**: Hay permeabilidad completa del conducto.
4. **Hidrocele comunicante**: Hay permeabilidad fina con paso de líquido.
5. **Hidrocele no comunicante**: El conducto se obliteró, quedando líquido solo a nivel de la túnica vaginal testicular.
6. **Quiste del cordón**: El conducto peritoneo vaginal está permeable en su tercio proximal (muy fino) y se obliteró hacia distal, acumulándose líquido en el tercio medio. La permeabilidad fina proximal puede obliterarse, teniendo una evolución similar al hidrocele.



al hidrocele.

Lo que se observa en blanco en las imágenes corresponde a la irrigación del testículo (arteria y vena testicular), la cual podría ser comprimida por un quiste del cordón, siendo una complicación muy importante.

Los hidroceles, en general, no se operan por la posibilidad de obliteración y reabsorción. En cambio, las hernias sí se operan porque no se obliteran espontáneamente.

## INCIDENCIA

- **Hernia inguinal indirecta** (99% de las hernias en niños):
  - Incidencia 1 – 3% en RNT y hasta 30% en RNPT debido a que el descenso testicular y la obliteración del CPV ocurre hacia fines de la gestación (mayor riesgo mientras más prematuro).
  - Afecta más a hombres que mujeres (3:1 hasta 10:1) por el descenso testicular.
  - Incidencia es mayor durante el primer año de vida.
  - A raíz de que el testículo izquierdo desciende primero, las hernias suelen ser del lado derecho (56%), pero también hay de lado izquierdo (28%) y bilaterales (16%).
- **Hidrocele**:
  - Incidencia es desconocida debido a que hay muchos casos transitorios (la mayoría de los RN tiene y luego se reabsorben sin causar problemas).
  - Hasta el 80% de RNT hombres tienen el CPV permeable, sin significar una patología en sí mismo.
  - Se ha observado en autopsias de adultos que hasta 20% tiene CPV permeable y asintomático durante toda la vida.
- **Hernia inguinal directa y femoral**: Muy raras en niños (0,5- 1% del total). El contenido protruye a través de una debilidad de la fascia transversalis, no por el orificio inguinal posterior.

## HERNIA INGUINAL

### CLÍNICA

El único signo es **un aumento de volumen** a nivel inguinal que se hace notorio al Valsalva, como cuando el bebé llora. El **dolor** no es un síntoma propio de una hernia, **duele** cuando ya está **atascada o estrangulada**. A la palpación se puede encontrar en ocasiones un signo indirecto de hernia, llamado **signo de la seda**, que es un cordón inguinal engrosado y se siente como deslizar dos láminas de seda entre los dedos.

En ocasiones, llegan derivados al cirujano, pacientes que han consultado a otro colega por dolor inguinal, el cual les ha solicitado una ecografía, cuyo informe indica que se aprecia un “polo herniario” de pocos milímetros en relación al orificio

inguinal profundo. Si en estos pacientes no se evidencia un aumento de volumen, significa que **no es una hernia verdadera, sino un hallazgo ecográfico** (recordar que el conducto puede mantenerse permeable sin dar síntomas). En este caso, lo adecuado es observar al paciente. Se le indica a la madre que vuelva a consultar si observa un aumento de volumen. No es conveniente operar estos pacientes con hallazgo ecográfico de hernia, sin una hernia clínicamente evidente (aunque se palpe un signo de la seda).

La imagen de la izquierda es una hernia inguino-escrotal, la del centro una inguinal y la de la derecha una **inguino - ovárica**. En hombres siempre proyectan asas intestinales, pero en mujeres existe la posibilidad de que sea un ovario el que se exteriorice por el CPV. A veces se asiste a un atascamiento del ovario, pero no suele haber isquemia, debido a que el diámetro del saco herniario permite una irrigación adecuada. Aun así, requiere un manejo precoz por el riesgo de torsión anexial.



#### COMPLICACIONES

Las hernias **se operan para evitar sus complicaciones**.

#### ATASCAMIENTO

Se vuelve **irreductible**. Es más frecuente que ocurra en menores de 1 año (70%).

El paciente se encuentra irritable, con dolor cólico que puede estar acompañado de vómito biliosos – fecaloideos. Al examen se palpa una masa firme fluctuante.

Genera tumefacción gradual del órgano atrapado, con alteración del drenaje linfático y venoso, gran edema y aumento de presión. Si no se maneja hay riesgo de estrangulamiento.



#### ESTRANGULAMIENTO

Ocurre cuando la presión de la hernia excede la presión arterial, colapsando los vasos y generando necrosis y gangrena.

En este estado, además de ser **irreducible**, aparecen:

- **Signos inflamatorios locales:** Eritema, dolor, edema.
- **Obstrucción intestinal:** Vómitos, distensión abdominal, radiografía con niveles hidroaéreos (podría verse también en el asa ubicada en el testículo), leucocitosis, etc.



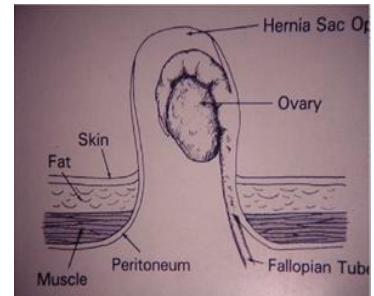
Al examen físico se palpa una masa más firme e hipersensible.

**Requiere cirugía de urgencia** para reducir el asa, resección intestinal y realizar una anastomosis de ser necesario. Un porcentaje de los pacientes (2 – 5%) quedará con **atrofia testicular** en el postoperatorio por el compromiso de la irrigación testicular que conlleva una hernia inguinal estrangulada.

## HERNIA INGUINO-OVÁRICA

### CLÍNICA

Se observa un aumento de volumen en la región inguinal, se palpa como una avellana que se desliza. El **diámetro del saco herniario permite la irrigación del ovario**, por lo tanto, es muy poco probable que este tipo de hernia se estrangule. Lo que si puede ocurrir es una torsión ovárica, caso en el que se presentaría isquemia.



### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La hernia inguinal habitual, la gran

mayoría de las veces no requiere el planteamiento de diagnósticos diferenciales, ya que su clínica es más bien clara (una masa que protruye, que puede ser reducible y que aumenta con Valsalva). Sin embargo, ante un atascamiento y/o estrangulación de una hernia podrían plantearse diagnósticos diferenciales como:

- Adenitis inguinal o adenoflegmón
- Torsión de testículo elevado
- Absceso, flegmón
- Quiste del cordón

### TRATAMIENTO

Si la **hernia está atascada** se realiza la **maniobra de taxis**, maniobra para intentar desatascar la hernia. La maniobra consiste en traccionar el saco herniario desde el escroto para desatascarlo del anillo que lo comprime y luego suavemente comenzar a presionarlo para lograr la reducción. Es importante mencionar que taxis se refiere a atraer la hernia, no empujarla, sino que traccionar y presionar suavemente. No es una maniobra fácil de realizar. Permite diferir la cirugía (electivizar la urgencia).



Una  
de  
las

claves que permite hacer el diagnóstico diferencial entre atascamiento y estrangulamiento es que la **hernia atascada casi siempre se puede reducir**, mientras que la **hernia estrangulada se ha adherido tanto al saco que se hace irreducible**. Hay muy pocos casos descritos en la literatura en que se haya reducido una hernia estrangulada, con el asa intestinal en proceso de isquemia, es extraordinariamente raro.

Si la maniobra de taxis no es exitosa o si se sospecha un estrangulamiento de la hernia, debe ser evaluada por un cirujano de forma urgente, porque puede requerir cirugía de urgencia. Recordar los riesgos de isquemia intestinal y de daño testicular.

**Exploración contralateral:** es controversial por la frecuencia de la hernia bilateral

- Se encuentran hernias bilaterales en un 10 %
- CPV permeable contralateral entre 50-90%
- Desarrollo de hernia post operatoria contralateral es de **7-8%**, mayor en prematuros.

**Conducta:** operar siempre la hernia clínicamente evidente, no se operan ambos lados, solo para explorar el lado contralateral. En prematuros la conducta puede cambiar (se evalúa caso a caso).

#### CONCEPTOS IMPORTANTES EN HERNIAS

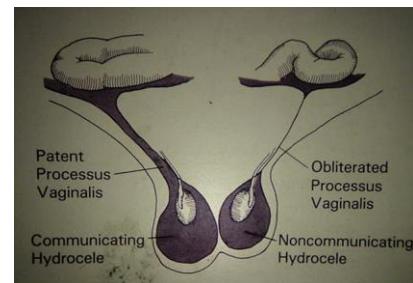
- La hernia inguinal se opera cuando se diagnostica.
- La hernia inguino-ovárica se opera precozmente al diagnóstico
- La hernia atascada se reduce.
- La hernia estrangulada se opera de urgencia.

#### HIDROCELE

Se define como una persistencia del conducto peritoneovaginal que permite que se produzca una colección líquida en la vaginal del testículo. El contenido líquido, a diferencia de las hernias (asas intestinales- ovario), hace que la conducta ante los hidroceles sea distinta a la de las hernias.

Pueden ser:

- Comunicante (proceso vaginal persistente - HC)
- No comunicante (el proceso se ha obliterado- HNC)



#### CLÍNICA

Se presenta con un aumento de volumen de carácter **líquido** en el **escroto**.

Al tener contenido líquido es, por lo tanto, **transiluminable**.

La diferencia clínica entre hidrocele comunicante y no comunicante se hace en gran parte por la anamnesis, los HNC habitualmente van disminuyendo de volumen lenta y progresivamente en el tiempo, en cambio los HC tienen variaciones o fluctuaciones de tamaño durante el día, lo que concuerda con el paso de líquido a través del conducto.

En los RN que nacen con hidrocele (HNC), habitualmente se asiste a la reabsorción de este, en los primeros meses de vida. Cuando se trata de un paciente con hidrocele comunicante, por su evolución natural, puede pasar a ser no comunicante (obliterarse) y el líquido se **reabsorbe y desaparece** espontáneamente.



## CONDUCTA

Por lo anterior la conducta es **no operar hasta después del año de vida**, se puede observar hasta el año.

Se puede operar antes en casos de:

- Hidroceles muy grandes
- Hidroceles a tensión
- Hidrocele comunicante en bebé de 8-10 meses

Tienen también indicación quirúrgica pacientes que debutan con hidrocele después del año (ej. niño de 5 años que no presentaba patología y debuta con aumento de volumen líquido escrotal), en estos casos el hidrocele no se reabsorbe ni desaparece.

Un hidrocele puede debutar más tarde (posterior al año) debido a que el conducto (que se encontraba permeable desde el nacimiento, no se había manifestado). En algún momento, el conducto se puede abrir producto de un aumento de presión intraabdominal y manifestarse el hidrocele.



**En resumen: el hidrocele, la mayoría de las veces se reabsorberá y desaparecerá, por lo que se debe derivar cuando persiste después de los 8-10 meses de edad de forma electiva al policlínico de cirugía infantil.**

## QUISTE DEL CORDÓN

Se debe a una persistencia del CPV, en cual existe una colección líquida en el conducto que se tabica, cerrándose por arriba y abajo el quiste. Por arriba se cierra después para que se alcance a coleccionar o también puede haber una permeabilidad lo suficientemente fina para que solo pase el líquido.



## CLÍNICA

Aumento de volumen de carácter quístico en el canal, **no reductible**, no cambia con Valsalva. Al estar en el conducto inguinal existe riesgo de compresión del pedículo vascular del testículo.



## DIFERENCIA CON HERNIA:

- Hernia se puede palpar el borde inferior de la hernia y el borde superior no se palpa, pues se continúa hacia arriba en el abdomen. Además, la hernia es reducible.
- Quiste es una masa, habitualmente ovalada, cuyos límites se pueden **palpar por arriba y por abajo**
- Quiste no produce atascamiento, por lo que el bebé no presentará síntomas ni signos de hernia atascada.

## APARICIÓN

- **Aguda:** bebé debuta con aumento de volumen de aparición rápida y se encuentra irritable.

- **Crónica:** cuidador(a) relata que le apareció hace algún tiempo (semanas o meses), puede fluctuar su tamaño (la obliteración del extremo superior no es necesariamente completa, puede haber una fina persistencia, por la cual el quiste se llena de líquido). Los quistes **agudos** son los que tienen riesgo de **compromiso vascular** del testículo por compresión del cordón.

## CONDUCTA

- **Agudo:** indicación quirúrgica en cuanto se diagnostica, no puncionar (no se soluciona el problema, solo aumenta riesgo de infección)
- **Crónico:** podría tenerse una conducta más conservadora, como con el hidrocele y aguardar un tiempo a la espera de la reabsorción.

## HERNIA UMBILICAL

No corresponde a patología del conducto peritoneovaginal.

El **ombligo corresponde a la cicatriz** que se forma por la caída del cordón umbilical.

Se produce por un defecto en el cierre de la pared abdominal, específicamente de la cicatrización del ombligo, que permite la protrusión del contenido de la cavidad abdominal (epiplón o asas intestinales) a través del anillo umbilical.



## ESPECTRO DE PATOLOGÍAS UMBILICALES

- Hernia umbilical
- Absceso umbilical
- Granuloma umbilical
- Pólipo umbilical
- Persistencia COM
- Persistencia uraco

Cicatrización completa puede ocurrir en el periodo después del nacimiento, al año y medio de edad la gran mayoría (>90%) de los pacientes ya no tendrán **hernia umbilical, ya que se cierran espontáneamente**

## INDICACIONES DE CIRUGÍA

- **Anillo umbilical mayor de 15-20 mm**
- **Hernia persiste después de los 3-4 años**
- **Sintomática** (molestia umbilical). La incarceración (5%) es muy poco frecuente. En general, lo que se incarcera es el epiplón, es raro que las asas intestinales estén involucradas en el atascamiento de una hernia umbilical.

Se intenta operar más precozmente a las niñas que a los niños, ya que al crecer tendrán la posibilidad de embarazarse y muchas mujeres que presentan eversión del ombligo durante el embarazo, corresponden a hernias umbilicales que no se operaron en la infancia. Estas hernias podrían atascarse durante el embarazo, lo que significará una cirugía de urgencia que pondrá en riesgo a la madre y al feto.

**En resumen: se controla en APS, se observa evolución y se deriva si persiste después de los 3 años de edad de forma electiva a policlínico de cirugía infantil**

#### **HERNIA DE LA LÍNEA BLANCA O SUPRAUMBILICAL**

Hernia que se produce en el trayecto desde el ombligo hasta el apéndice xifoides. Protruye a través de los agujeros de los vasos perforantes a nivel de la aponeurosis de los rectos anteriores (línea blanca).

- Habitualmente contiene grasa preperitoneal (raramente epiplón)
- Generalmente son pequeñas y pueden ser múltiples
- **Suele ser dolorosa e irreductible**



#### **CONDUCTA**

Se indica cirugía al momento del diagnóstico, sin embargo, no es una cirugía urgente.

Se debe **marcar antes de la cirugía**, ya que desaparece con el paciente acostado en la mesa quirúrgica.

## PATOLOGÍA GENITAL PEDIÁTRICA II

Dra. Shirley Monsalve  
*hipospadias)*

*Código EUNACOM: 2.01.1.089 (fimosis) 2.01.1.065 (malformaciones urogenitales →*

### PATOLOGÍA PREPUCIAL

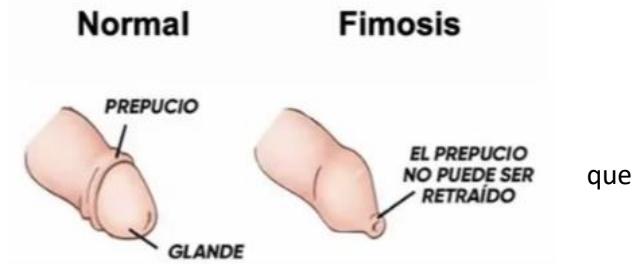
#### FIMOSIS

Estrechez prepucial que impide la retracción del prepucio en forma cómoda y sin molestias sobre la totalidad del glande.

#### EPIDEMIOLOGÍA

- Es un motivo de consulta muy frecuente.
- Al nacer solo un 4% logra retraer el prepucio.
- Al año de edad un 50% logra retraer el prepucio.
- A los 3-4 años el 98% deberían poder retraer adecuadamente el prepucio.
- Incidencia en hombres adultos: 1-2%

Por lo tanto, si llega un paciente menor de 1-2 años porque no retrae el prepucio, se debe explicar que es normal y esperable, y se puede esperar hasta los 4 años.



#### CLASIFICACIÓN

- **Primaria o congénita**
- **Secundaria, patológica o cicatricial:** Se debe principalmente a:
  - Infecciones locales recidivantes como balanitis.
  - Maniobras de tracción forzada: cuando intentan retraer el prepucio bruscamente, formándose pequeñas heridas que cicatrizan, lo cual genera la fimosis.
  - Balanitis Xerótica Obliterante

#### TRATAMIENTO

Antes se le realizaba circuncisión a casi todas las fimoses, pero actualmente la primera línea es tratamiento tópico con corticoides.

#### MANEJO MÉDICO

El tratamiento médico con corticoides tópicos logra la resolución de la fimosis en el 70% de los niños y evita una cirugía. El tratamiento consta de dos indicaciones:

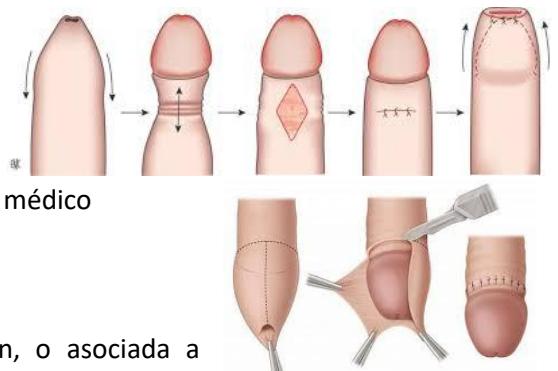
- 1) Aplicación de corticoides: Betametasona crema al 0,05% aplicar cada 12 horas durante 2 meses y luego suspender.
- 2) Al finalizar el tratamiento, si el prepucio se logra retraer, el imperativo que el niño aprenda a retraerse el prepucio completamente cada vez que orine y se bañe, de tal manera de mantener la dilatación lograda con los corticoides a largo plazo. Si no se da esta indicación, es probable que la fimosis recidive.

## MANEJO QUIRÚRGICO

- **Prepuzioplastía:** se realiza una incisión longitudinal del prepucio y sutura transversal.
- **Circuncisión:** extirpación quirúrgica de la piel que cubre la punta del pene

### Indicaciones quirúrgicas

- Niño mayor de 4 años con fimosis, que no mejora con tratamiento médico
- Balanitis a repetición (3-4 episodios al año)
- Presencia de parafimosis.
- Sospecha de Balanitis Xerótica Obliterante
- Fimosis en el contexto de una infección urinaria (a repetición, o asociada a malformación del tracto urinario)



### ¿En qué casos no se opera?

- **Adherencias balano prepuciales:** Corresponden a la adherencia de la mucosa del glande con el prepucio, las cuales con el tiempo y buena higiene van a ir cediendo sin mayor complicación, dejando totalmente descubierto el glande. En la imagen se observa un prepucio que retrae pero se encuentra adherido al glande. Además se observa un “quiste de esmegma”
- **“Quistes de esmegma”:** acumulación de detritus celulares entre el glande y el prepucio, que luego se ‘encapsulan’ y drenan espontáneamente. No requiere un tratamiento específico sino solamente mantener un buen aseo



## BALANITIS O BALANOPOSTITIS

### DEFINICIÓN

Inflamación del prepucio y glande.



### EPIDEMIOLOGÍA

Motivo de consulta frecuente, alrededor de un 4% de los niños la presentan.



### ETIOLOGÍA

- Es secundario a la mala higiene, ya sea en el baño o al orinar por no retrajar el prepucio, generándose inflamación. También puede ser debido a irritantes (jabones, alérgenos, etc.)
- Agente más frecuente: E. Coli.
- El amonio secundario a la hidrolisis bacteriana de la urea puede producir inflamación.
- Se puede producir sobrecrecimiento de hongos y otros microorganismos secundarios al uso de antibióticos.



### CLÍNICA

- Dolor intenso, sobre todo al orinar
- Eritema.
- Secreción purulenta

### TRATAMIENTO

- Educación sobre un correcto aseo genital, educar a los padres sobre la importancia de incluir el aseo del pene en el baño habitual.
- Ungüento local antibiótico, 3 veces al día generalmente.
- Analgesia, antiinflamatorios
- Tratamiento antibiótico oral (poco frecuente)
- Si es repetitivo, puede evaluarse circuncisión.

## BALANITIS XERÓTICA OBLITERANTE

### DEFINICIÓN

Inflamación crónica y progresiva del prepucio, similar al liquen esclerosante.



### ETIOLOGÍA

- Prevalencia 0.4 a 30%.
- Mayor frecuencia en niños mayores (9-10 años).

### ETIOLOGÍA

Causa desconocida:

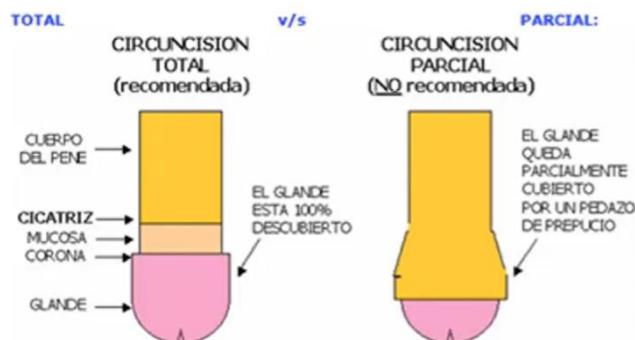
- Origen autoinmune con factores hormonales y genéticos.

### CLÍNICA

- Prepucio “distinto”: más duro y acartonado, con tendencia a lo blanquecino.
- Lesiones blanquecinas, escleróticas o atróficas.
- Involucra generalmente glande y prepucio.
- Fimosis secundaria por cicatrización del orificio prepucial.

### TRATAMIENTO

- Circuncisión clásica, de elección. A diferencia de la circuncisión antes mencionada en esta el prepucio queda completamente descubierto.
- Tomar biopsia de prepucio.
- Corticoides tópicos.
- Inmunosupresores tópicos.
- Meatotomía o meatoplastía (en caso de compromiso del meato uretral).



## PARAFIMOSIS

### DEFINICIÓN

Urgencia médica secundaria al estrangulamiento del pene con edema y dolor por un anillo prepucial proximal.



#### EPIDEMIOLOGÍA

En general se ve más en niños mayores con estrechez relativa o relacionada a traumas menores.

#### TRATAMIENTO

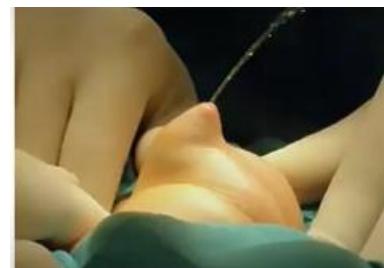
- Hielo local para disminuir el edema.
- Anestesia local, bloqueo peneano, sedación.
- Se realiza compresión sistemática y continua del anillo fimótico para reducir el anillo y volver el prepucio a su estado habitual. Con el pulgar se comprime el glande, y con los otros dedos se intenta elevar el anillo
- En caso de no lograr la reducción derivar para cirugía electiva (incisión dorsal del anillo)



## VEJIGA PREPUCIAL

#### DEFINICIÓN

Anormalidad en la anatomía del pene, que tiene un aspecto cónico de base inferior y que actúa como una especie de vejiga.



#### EPIDEMIOLOGÍA

Es una patología del lactante menor.

#### ETIOLOGÍA

Causa desconocida

#### CLÍNICA

- Micción en 2 tiempos (el líquido acumulado drena, post-micción)
- Habitualmente asociada a fimosis.
- Pene palmando sumido en la grasa de la zona.
- Mala inserción de la piel y de las capas profundas del pene.
- Pene de implantación ancha.
- Prepucio en “pico de loro”.

#### TRATAMIENTO

El tratamiento es quirúrgico y corresponde a la resección de la mucosa que está actuando como vejiga.

## HIPOSPADIAS

### DEFINICIÓN

Anomalía congénita de desarrollo peneano.



### EPIDEMIOLOGÍA

- Tiene una incidencia frecuente 1:250-300 RN varones vivos.
- Tiene muchos posibles factores etiológicos: Endocrinopatías, bajo peso al nacer, edad materna avanzada, antecedentes de diabetes materna, exposición al humo y pesticidas, asociación cromosómica (Ins 13) y del gen DGKK, herencia poligénica, etc.
- Sospechar un desorden del desarrollo sexual si no se palpan los testículos o se palpa solamente uno.

### CLÍNICA

El diagnóstico es clínico, según la exploración física genital. Se debe derivar al urólogo infantil desde el momento del diagnóstico.

- Meato urinario en cara **ventral** del pene.
- Incurvación o cuerda peneana (se observa principalmente en erección).
- Defecto prepucial (prepucio alado).



### CLASIFICACIÓN

Es de acuerdo con donde se encuentra el orificio del meato:

- Distal
- Medial
- Proximal: pueden estar relacionadas con trastornos del desarrollo sexual, por lo que siempre se debe derivar.

DISTAL	Glandular Coronal Subcoronal	70 %
MEDIAL	1/3 anterior 1/3 medio 1/3 proximal	20 %
PROXIMAL	Peno-escrotal Escrotal Perineal	10%

### TRATAMIENTO

Es 100% quirúrgico, se basa en 5 puntos que deben lograrse:

- Crear un meato uretral normotípico y glande cónico: lograr que el meato esté lo más distal posible.
- Pene derecho, sin curvaturas ni desviaciones laterales.
- Uretra de buen calibre.
- Cobertura cutánea con buena cosmesis.
- Posición del escroto normal con respecto al pene.

Habitualmente la cirugía se realiza alrededor del año (se puede realizar en cualquier etapa de la vida), se trata de hacer cuando todavía se ocupa pañal.

Hay muchas técnicas quirúrgicas (MAGPI, Snodgrass, Mathieu, T. Duplay, ONLAY, Koyanagi, Técnica en 2 tiempos, con mucosa labial). La técnica a realizar dependerá del tipo de hipospadias y de la experiencia del cirujano.

## ENURESIS

### DEFINICIONES

- Enuresis Monosintomática Primaria:** niño mayor de 5 años con incontinencia de orina o micción, involuntaria, durante el sueño, que no ha logrado estar seco por más de 6 meses, SIN otro síntoma urinario. Es el tema de esta clase.

- **Enuresis Monosintomática Secundaria:** ídem, pero han tenido períodos secos previos mayores a 6 meses.
- **Enuresis NO Monosintomática:** Cuando la incontinencia nocturna se acompaña de incontinencia urinaria diurna y/u otros síntomas o signos diurnos: urgencia miccional, polaquiuria, disuria y maniobras de retención.

## EPIDEMIOLOGÍA

- Es un motivo de consulta muy frecuente en la consulta diaria. Que podríamos manejar en un primer momento como médico general.
- Se presenta en 15 a 20% de niños mayores de 5 años, incluso hasta un 2% de los adultos jóvenes la tienen.
- Tiende a la mejoría: hay un 15% de resolución espontánea por año en mayores de 6 años.

## MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS

- Producción de orina nocturna aumentada.
- Trastornos funcionales vesicales:
  - Capacidad vesical nocturna disminuida.
  - Hiperactividad del músculo detrusor de la vejiga.
- Alteración en el umbral del despertar: estos niños pueden estar muy mojados y aun así no despertar.

## COMORBILIDADES ASOCIADAS

- **Constipación:** Hay que manejarla sí o sí. Si el niño tiene constipación, el recto está lleno de deposiciones y “molesta” a la vejiga, estimulándola y además reduce la capacidad vesical. Muchas veces únicamente tratando la constipación podemos mejorar la enuresis.
- **Desordenes neuropsiquiátricos** (sobre todo TDAH).

## EVALUACIÓN

- **Screening de disfunción vesical, enuresis, comorbilidades y hábitos:** Al evaluar un niño con enuresis, debemos ver si tiene algún tipo de disfunción vesical: preguntarle cuantas veces orina en el día (lo normal es de 6 a 8 veces en el día), si moja la ropa interior o no alcanza a llegar al baño no es normal, ojo en los hábitos de retención de orina.
- **Identificar niños con enuresis secundaria a una infección médica subyacente:** si ve un niño con una fascie dismórfica, que puede tener alguna alteración genética → derivarlo. Si tiene trastornos de atención o hiperactividad mejor derivarlo.
- **Identificar niños con enuresis que requieran mayores evaluaciones por otras razones médicas.**
- **Historia familiar:** si un parente tuvo enuresis, existe un 44% de posibilidades de que el niño la presente también. Si ambos padres fueron enuréticos, casi un 80% de posibilidades de que el niño la presente.
- **Examen físico:** evaluar si el niño es pequeño o delgado para su edad, al examen genital tiene hipospadias, fimosis, tiene la ropa interior manchado con deposiciones, estigmas a nivel lumbosacro (que pueden ocultar algún disrafismo), lipoma, constipación, etc.
- Si tiene alguna **afectación neurológica** derivar.

## EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- Exámenes de orina → ojo con historia de infecciones a repetición.
- Ecografía renal y vesical.
- Diario miccional.
- Radiografía de columna lumbosacra → en busca de algún tipo de disrafia.

## MANEJO INICIAL

- Hay que explicar que es una condición transitoria y de resolución espontánea, hay tratamientos que lo pueden ayudar, ventajas y desventajas.
- Evitar el consumo de alimentos y bebidas irritantes vesicales → niños que toman bebidas, té y café, estos estimulan la vejiga y aumentan la posibilidad de enuresis. Aconsejar abandonar la bebida y el té. Evitar alimentos picantes.
- Cenar 2 horas antes y restricción hídrica antes de acostarse.
- Micción horaria, posturas optimas al orinar, orinar antes de acostarse.
- Desaconsejar el uso de pañales o sabanillas en la cama.
- Tratar constipación crónica: mediante aumento del consumo de agua y alimentación alta en fibra.
- Tener horarios para ir al baño después de comer, sin distracciones, las piernas en un banquito para que quede bien sentado, y que permanezca 5 a 10 minutos.
- Recompensas: las recompensas pequeñas tienen buenos resultados.

---

#### AYUDAS AL TRATAMIENTO INICIAL

- Alarmas
- Anticolinérgicos → aumentan la capacidad vesical
- Desmopresina → disminuye la producción de orina durante la noche

---

#### RAZONES DE UN MANEJO PROACTIVO:

Tenemos que evitar el **estrés y la incomodidad del niño** (tiene dificultad para pernoctar en otras casas), aislamiento social, reducción en la confianza en sí mismos y potenciales disturbios en la armonía del sueño familiar.

# PATOLOGÍA QUIRÚRGICA FRECUENTE EN EL NIÑO

Dra. Sandra Montedonico

Código EUNACOM: 2.01.1.131 (*sinequias*) 4.01.1.021 (*hernias, eventraciones y evisceraciones*)

En este capítulo se describen patologías frecuentes y diversas en la consulta quirúrgica pediátrica

## QUISTE DE LA COLA DE LA CEJA

- Quiste dermoide congénito.
- Lesión benigna.
- Masa ovoidea, indolora, lisa, adherida al plano óseo
- Ubicación: ángulo extremo de la ceja
- Edad: Crecimiento lento, pasa desapercibida en la etapa neonatal, se nota después de los 6 meses de vida aproximadamente.
- Diagnóstico clínico, sin imágenes.
- Tratamiento: exéresis completa



## MANEJO:

Derivación a cirujano al año, sin exámenes.

## PAPILOMA PREAURICULAR

- Malformación congénita de tejidos blandos, habitualmente sólo cutáneo pero puede haber componente cartilaginoso.
- Aumento de volumen delante del trago
- Unilateral es lo más frecuente, aunque podría ser bilateral.
- Benigno.
- Sin comunicación con el oído, ni problemas auditivos.



## MANEJO:

Derivar antes de la etapa escolar para exéresis.

## FÍSTULA PREAURICULAR

- Malformación congénita de tejidos blandos.
- Orificio de entrada de trayecto que termina ciego (sinus).
- Sin comunicación con oído.
- No produce problemas auditivos.
- Está revestido de epitelio escamoso: genera secreción y se puede complicar con una infección formando un absceso



## MANEJO

Derivar a cirujano para exéresis con lo cual se evitan las complicaciones.

## FRENILLO SUBLINGUAL

- Forma parte de la mucosa de la cavidad oral, que nace desde la base de la lengua y se extiende hasta las cercanías de la encía, en la zona posterior de los dientes inferiores
- En ocasiones este frenillo suele ser más corto de lo habitual dificultando la protrusión de la lengua.
- En RN puede alterar la lactancia materna, si el niño no logra un acople adecuado al pezón de la madre para la succión, es indicación de tratamiento.
- En preescolar puede causar problemas de fonación. Tienen problemas para pronunciar la “rr” que la pronuncian como “g”.
- Examen físico: los signos de frenillo sublingual corto son: 1)lengua no sobrepasa de los incisivos inferiores, 2) la punta de la lengua no llega al paladar, 3) al sacar la lengua, ésta queda traccionada dejándola de forma acorazonada.



## MANEJO

Dado bajo riesgo y probable beneficio se recomienda tratamiento quirúrgico que consiste en la sección del frenillo sublingual en RN que se presenta con dificultad a la succión del pecho o preescolar con problemas de fonación.

Los escolares necesitan terapia fonoaudiológica después para mejorar problemas de lenguaje.

## PILOMATRIXOMA

- Tumor benigno de la piel, es muy superficial.
- Único, frecuente en preescolares y escolares
- Habitualmente cara y extremidades superiores
- Lobulado irregular indurado.
- Tinte azulado o blanquecino (por depósitos de calcio)
- 0,5 a 5 cm
- Cubierto por piel normal o atrófica (se transparenta y se ve contenido)
- Fácilmente desplazable sobre planos profundo.
- Diagnóstico clínico, no requiere imágenes.



## MANEJO

Derivar a cirugía para extirpación y biopsia.

## HERNIA UMBILICAL

- Cierre de la cicatriz umbilical es progresivo dentro de los primeros años de vida.



## MANEJO

- Derivar a cirujano si persiste > 4 años, si defecto es >2cm.
- En niños de raza negra es más común que se demore en cerrar que en niños de raza blanca.

## GRANULOMA UMBILICAL

- Frecuente en RN
- Corresponde a tejido granulomatoso como consecuencia de la caída del cordón umbilical.
- Se evidencia como una pelotita roja en el ombligo.
- Mancha con una secreción amarillenta la ropa del bebé.



## MANEJO

Indicar tocación con barra de nitrato de plata 1 vez al día hasta desaparición. ES muy importante realizar la tocaín solamente encima del granuloma y no en la piel circundante porque el nitrato de plata quema. Si no desaparece luego de

1 mes de tratamiento, derivar a cirugía, podría ser un resto embrionario (persistencia conducto onfalomesentérico o del uraco).

## ADHERENCIAS BALANOPREPUCIALES

- Adherencias de la piel del prepucio al glande
- No constituye patología
- No confundir con fimosis
- Muchas veces se asocian a acúmulos de esmegma por debajo de la adherencia y que a veces se exteriorizan al soltarse la adherencia y que los padres confunden con “pus”

### MANEJO

- Indicación de retraer el prepucio al orinar
- Ceden espontáneamente con el paso del tiempo y se terminan de soltar en la pubertad con peak hormonal



Adherencias balanoprepuciales - normales

## “QUISTE” DE ESMEGMA

- Es un acúmulo de esmegma entre el glande y el prepucio al haber adherencias balanoprepuciales
- Se ven como perlas blanquecinas
- A veces los padres lo confunden con “pus”
- Asociado a fimosis y adherencias balanoprepuciales

### MANEJO

- Si se asocia a fimosis, el tratamiento es el de la fimosis
- Si se asocia a adherencias balanoprepuciales se resuelven al ceder éstas, por lo que se espera



## SINEQUIA DE LABIOS MENORES

- Membrana semitransparente que une ambos labios menores desde el ángulo posterior de la horquilla vulvar hacia anterior
- Consecuencia baja de estrógenos, inflamación crónica, mal aseo,
- Usualmente se forma después de los 6 meses de edad
- Habitualmente asintomática
- 80% resolución espontánea durante la pubertad



a) Sinequia completa de labios menores y b) Sinequia parcial

## MANEJO

- Disminuir la exposición a irritantes al realizar aseo genital y al lavar la ropa interior (jabón neutro sin perfume)
- Si es asintomática se prefiere esperar pubertad para resolución espontánea con el peak de estrógenos (de preferencia)
- Tratamiento alternativo: crema con estrógenos, derivación a cirugía para liberación bajo anestesia tópica.

## FOSITA PILONIDAL

- Fosita en región lumbosacra
- Presente en el 4% de los RN
- Desde variante normal hasta evidencia de disrafia espinal oculta, por esto último es importante lograr hacer el diagnóstico diferencial

## MANEJO

- Si en el RN la fosita es de <5mm profundidad y <2.5 del margen posterior del ano: no requiere imágenes
- Si en el RN la fosita es de <5mm profundidad y <2.5 cm del margen del ano y tiene un marcador cutáneo o alteraciones neurológicas/urinarias/defecatorias, estudiar con eco lumbosacra hasta los 4 meses de vida y luego RNM
- Si en el RN la fosita es de >5mm profundidad y >2.5 cm del margen del ano en RN, estudiar con eco lumbosacra hasta los 4 meses de vida y luego RNM



## UÑA ENCARNADA

- Se produce cuando el ángulo de la uña, habitualmente del ortejo mayor del pie, crece incrustándose en la piel del pie
- Puede producir desde un dolor leve hasta una inflamación severa con granuloma
- Se genera por un inadecuado corte de uña

## MANEJO

- Aseo con jabón antiséptico+antiséptico tópico
- Usar zapato amplio o chala
- No escarbarse la uña
- Antinflamatorios/antibióticos



- En etapas iniciales se puede indicar tratamiento con podólogo quien en varias sesiones va “levantando” el ángulo de la uña. Si hay gran inflamación y granuloma está indicado el tratamiento quirúrgico con onisectomía de borde u onisectomía completa.
- Siempre Educar en un buen corte de uña de los pies: se dejan largas (2mm por encima del la piel) y rectas

## Derivación y resolución de patología quirúrgica pediátrica electiva

<b>Patología</b>	<b>Derivación</b>	<b>Edad de resolución quirúrgica</b>	<b>Fundamento</b>
Hernia inguinal	Con prontitud, al momento del diagnóstico	Una vez confirmado el diagnóstico por cirujano pediatra	Las hernias inguinales tienen el riesgo de complicarse por atascamiento
Hidrocele	En forma electiva	Después del primer año de vida	Hidroceles en menores de un año podrían resolverse de manera espontánea
Criptorquidia uni o bilateral (testículo palpable inguinal)	Al momento del diagnóstico	Alrededor del primer año de vida	Los pacientes con criptorquidia se deberían operar entre el año y los 18 meses
Testículo no palpable	Al momento del diagnóstico	Una vez confirmada la presencia y ubicación del testículo	El testículo no palpable se debe estudiar en primer lugar con una eco testicular para evaluar la presencia del mismo
Testículo retráctil	En forma electiva	Decisión caso a caso según evolución	Se debe realizar seguimiento por especialista
Hernia umbilical	En forma electiva	4 años de vida	El ombligo tiende a cerrarse de manera espontánea durante los primeros años de vida
Fimosis	En forma electiva	4 años de vida	La fimosis es fisiológica durante los primeros años de vida. Considerar tratamiento con corticoides tópicos previo a cirugía.  Considerar cirugía en niño menor de 4 años si ITU o balanitis xerótica obliterante
Adherencias balanoprepuciales	No requiere derivación	Sin indicación de cirugía	Las adherencias balanoprepuciales se resuelven de manera espontánea durante la niñez y luego con la pubertad
Sinequia de labios menores	No requiere derivación	Sin indicación de cirugía	Las sinequias de labios menores se resuelven de manera espontánea en la pubertad

# TRAUMA UROGENITAL EN PEDIATRÍA

Dra. María Loreto Manríquez

## TRAUMA SUPRARRENAL

Lesión producida por la compresión de la glándula suprarrenal por las maniobras de un parto generalmente traumático, instrumentalizado o en podálica. Cabe recordar que los RN tienen las glándulas suprarrenales de mayor tamaño relativo.

## CLÍNICA

Es muy importante determinar las características del parto, con el fin de identificar un posible trauma a través de la anamnesis y el examen físico.

- Antecedentes prenatales
- Antecedentes del parto
- Hematoma escrotal
- Taquicardia/Anemia
- Masa palpable en flanco derecho.



## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza principalmente con la clínica, pero podría apoyarse con ecografía o TC de abdomen y pelvis.

## MANEJO

Se mantiene una conducta expectante y seguimiento ecográfico, siendo generalmente un cuadro autolimitado de 2 – 3 semanas. En caso de no poder realizar un seguimiento, el paciente deberá ser trasladado para asegurar una buena evolución.

## TRAUMA RENAL

Se relaciona principalmente a impactos de alta energía o en contexto de politrauma. Los principales mecanismos son:

- Accidentes de vehículos motorizados (como pasajeros o como peatones): 29%.
- Atropellos: 23%.
- Caídas de altura, juegos y bicicleta: 21%
- Armas de fuego y arma blanca: 13%

## SOSPECHA

### CARACTERÍSTICAS ANatóMICAS QUE PREDISPONEN AL DAÑO RENAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

- Jaula torácica más elástica.

- Pared abdominal más blanda.
- Menos grasa perirrenal .
- Persistencia de lobulaciones fetales (que se comportan como puntos de mayor fragilidad).

### ¿CUÁNDO PENSAR EN TRAUMA RENAL?

- Antecedentes de desaceleración rápida (frecuente en accidentes de alta energía).
- Lesión multiorgánica.
- Golpe directo en flanco.

### CLÍNICA

- Compromiso hemodinámico.
- Hematomas o equimosis en los flancos.
- Fractura costal: hace pensar en alta energía.
- Masa abdominal palpable (flanco).
- Distensión y sensibilidad abdominal.
- **Hematuria:** no está siempre, pero de estar se debe sospechar.
- Herida penetrante con vecindad renal.

### EVALUACIÓN Y ESTUDIO

- Siempre iniciar realizando el ABC del trauma, luego continuar con el resto.
- **Laboratorio:** Hb, Rh y grupo sanguíneo, exámenes preoperatorios (función renal, ELP, coagulación, etc), sedimento urinario para detectar la presencia de macro/microhematuria.
- **TAC con contraste:** preferirlo si está la opción, ya que da un diagnóstico más preciso y permite determinar un tratamiento para el paciente en base a la clasificación del trauma.
- Ecotomografía Doppler: para seguimiento.
- Cintígrama – DMSA: se usa para evaluar secuelas, es decir, el grado de función del riñón traumatizado.
- Angiografía renal: útil para diagnóstico del daño vascular (lesión pedicular) y como terapia.

### IMÁGENES

Útiles para:

- Identificar patología preexistente
- Identificar lesiones de otros órganos, por eso se solicita TAC TAP.
- Documentar anatomía – función riñón contralateral: podría ser un niño monorreno.
- Clasificar grado de lesión:
  - Parénquima.
  - Vascular.
  - Sistema colector.



## CLASIFICACIÓN AAST (AMERICAN ASSOCIATION FOR THE SURGERY OF TRAUMA)

Esta clasificación se divide en 5 grados, y se categoriza según los hallazgos observados en el TC.

GRADO*	DESCRIPCIÓN DE LA LESIÓN
1	Contusión o hematoma subcapsular sin expansión Ausencia de laceración
2	Hematoma perirrenal sin expansión Laceración cortical < 1 cm de profundidad sin extravasación
3	Laceración cortical > 1 cm sin extravasación urinaria
4	Laceración: a través de la unión corticomедular hacia el sistema colector Vascular: lesión segmentaria de la arteria o vena renal con hematoma contenido, laceración vascular parcial o trombosis vascular
5	Laceración: riñón destrozado Vascular: pedículo renal o avulsión

\*Se debe avanzar un grado en caso de lesiones bilaterales hasta el grado III.

## MANEJO

Lo primero es estabilizar la hemodinamia del paciente (ABCD).

### MANEJO CONSERVADOR

**Se usa sobre el 95% de los pacientes:** reposo en cama UCI, monitoreo y seguimiento con imágenes.

- **G4 y G5:** manejo en UCI con hemodinamia continua, HTO seriado, antibiótico de amplio espectro y seguimiento imagenológico.

La duración del reposo en cama depende de las lesiones:

- **Lesiones menores:** 2 – 4 semanas aprox.
- **Lesiones mayores:** 4 – 6 semanas aprox.

### INDICACIÓN DE EXPLORACIÓN QUIRÚRGICA

El manejo conservador implica tener a disposición un equipo quirúrgico 24/7 en caso de requerir ese tipo de manejo (muy poco frecuente). Las indicaciones de exploración quirúrgica son:

- **Inestabilidad hemodinámica a pesar de la reanimación.**
- **Hematoma peri renal expansivo o pulsátil.**
- **Avulsión de la arteria renal principal.**
- **Trombosis en riñón único.**

## PRONÓSTICO

- **Grado 1 a 3:** se recuperan sin secuelas y con función renal conservada a lo que tenía previo al trauma.

- **Grado 4 y 5:** hay disminución de la función renal como secuela, pero menos del 3% necesita nefrectomía actualmente.
- **A largo plazo:** disminución de la función renal. Además, un 5% desarrolla HTA.

#### ¿CUÁNDO VOLVER A LA NORMALIDAD?

Deben mantener el reposo **hasta que se resuelva la microhematuria**.

**Deporte:** cuando se resuelva la microhematuria puede volver a realizar, pero en general es:

- Leve a moderado: 2 - 4 semanas desde el accidente.
- Severo: 6 - 12 meses desde el accidente.

## CONCLUSIONES

- Alto índice de sospecha en politraumatizados.
- Trauma abdominal cerrado en general afecta entre un 10 a 20% el riñón.
- Traumas renales en accidentes de baja energía pensar en riñón patológico como tumor de Wilms o hidronefrosis.
- **Hemodinamia:** la taquicardia ocurre antes que la hipotensión.
- Hematuria en 95% de los casos: pedir el sedimento de orina.
- 24 - 30% de las lesiones de pedículo no presenta hematuria, pero hay que sospechar en mecanismo de aceleración y desaceleración.
- Riesgo de diagnóstico tardío en deportistas porque tienen bradicardia basal.

## TRAUMA VESICAL

Son lesiones poco comunes que pueden ser causadas por un golpe directo a una vejiga distendida, traumatismos de alta energía que comprometan la pelvis o lesiones penetrantes o iatrogénicas.

## CLÍNICA

- Hematuria macroscópica (82%).
- Uretrorragia.
- Globo vesical.
- Ensanchamiento de la síntesis pública.
- Equimosis suprapública.
- Dolor abdominal (62%).
- Distensión abdominal por extravasación.
- Íleo paralítico por irritación

## EPIDEMIOLOGÍA

- La prevalencia del trauma genitourinario va entre 0,05 – 0,2 %.
- Suele asociarse mayoritariamente a trauma cerrado (70-97%).
- La mayoría de las veces se da por atropellos (90%).
- Asociado a fractura de pelvis en 60-90%.
- Solo el 10% de las fracturas de pelvis tienen lesión vesical.

- Mayor riesgo en preescolares (dado que vejiga es un órgano intraabdominal hasta los 6-8 años).

## DIAGNÓSTICO

- **TAC con contraste**
- **Uretrocistografía** (initialmente uretrograma insinuando sonda Foley con contraste para visualizar la extravasación).

## CLASIFICACIÓN

Clasificación de lesiones vesicales		
Grado	Descripción	
I	Hematoma	Contusión, hematoma intramural
	Laceración	Grosor parcial
II	Laceración	Laceración extraperitoneal <2 cm de la pared vesical
III	Laceración	Laceración extraperitoneal >2 cm o intraperitoneal (<2 cm) de la pared vesical
IV	Laceración	Laceración intraperitoneal >2 cm de la pared vesical
V	Laceración	Laceración intraperitoneal o extraperitoneal de la pared vesical que se extiende al cuello de la vejiga o al orificio ureteral.

Adaptado de Scaling system for organ specific injuries (Ernest E. Moore et al., AAST).

## LESIÓN VESICAL

1. **Ruptura extraperitoneal** (50-85%): ocurre por fragmentos óseos, generalmente cerca del cuello vesical o por aumento en la presión intravesical (imagen izquierda)
2. **Ruptura intraperitoneal** (15-45%): Menos frecuentes, asociados a traumas contusos en pacientes con vejiga llena, generalmente en el domo vesical.
  - a. En imagen (derecha) se observa cómo sale el medio de contraste hacia el peritoneo
3. Extra e intraperitoneal (mixtas, 0-12%).



## TRATAMIENTO

- **Trauma extraperitoneal:** Sonda Foley + ATB con cobertura a gram (-).
- **Lesiones de cuello vesical, fragmentos óseos o compresión de pared vesical:** quirúrgico
- **Trauma intraperitoneal:** quirúrgico.

## TRAUMA URETRAL

- Patología poco frecuente en pediatría.
- Llega hasta el 4% de los traumas genitourinarios.
- Predominio en el sexo masculino (por la longitud de su uretra).

## MECANISMO

- Traumatismo perineal cerrado: lesión de uretra bulbar por caída a horcajadas, patada o golpe directo en periné.
- Fracturas de pelvis: tienen 5-10% de lesión de uretra posterior y membranosa.
- Daño endouretral: por instrumentación, cateterismo o sonda uretral prolongada (cada vez más frecuente)

## CLÍNICA

- Hematuria macroscópica.
- Uretrorragia.
- Imposibilidad de orinar.
- Hematoma o equimosis perineal.



## CLASIFICACIÓN

Clasificación de lesiones vesicales		
Grado	Descripción	
I	Contusión	Sangre en meato uretral, uretrograma normal
II	Lesión por estiramiento	Elongación de la uretra sin extravasación en la uretrograma
III	Rotura parcial	Extravasación de contraste en el foco de lesión con visualización de contraste en la vejiga
IV	Rotura completa	Extravasación de contraste en el foco de lesión sin visualización en la vejiga; <2 cm de separación uretral.
V	Rotura completa	Sección completa con >2 cm de separación uretral o extensión a la próstata o vagina.

Adaptado de *Scaling system for organ specific injuries (Ernest E. Moore et al., AAST)*.

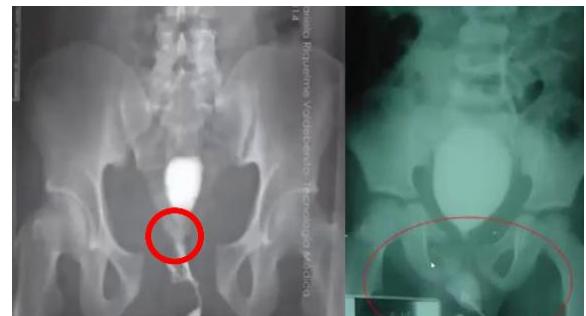
## CONDUCTA

- Si hay uretrorragia, entonces antes de poner la sonda Foley se hace una **uretrograma** para visibilizar la uretra.
- **NO cateterizar de inmediato** si hay sospecha de trauma uretral.

### URETROGRAFÍA

Se insinúa con una inyección retrograda, suave y aséptica de contraste diluido, en la mínima cantidad necesaria, una sonda para ver si existe una lesión parcial o completa. Esto lo hará alguien que tenga la expertiz necesaria.

- **Lesión parcial:** extravasación con paso a vejiga.
- **Lesión completa:** extravasación sin paso a vejiga, hay una desconexión.
  - En este caso, frente a un paciente grave que requerirá del traslado a un hospital de mayor complejidad entonces se sugiere realizar una **cistostomía, no colocar sonda Foley**.
- Si no hay lesión, avanzar la sonda para hacer cistografía.



En la imagen de la izquierda se aprecia una uretrograma con fuga a nivel de la uretra prostática, y en la imagen derecha no se observa comunicación entre la vejiga y la uretra. En ambas hay una desconexión y no tiene sentido instalar la sonda Foley.

## TRATAMIENTO

### TRAUMA URETRAL CERRADO

- Esperar micción espontánea, si no hay, se debe derivar. Se realiza cistostomía suprapúbica con cistofix, que permite instalar un catéter vía suprapública, se usa por 14 a 21 días si no logra micción.
- ATB + aseo.
- Evaluar requerimiento de uretroplastía inmediata o diferida (por especialista).

### TRAUMA URETRAL ABIERTO

- Cistostomía.
- Uretoplastía (por especialista).

## TRAUMA GENITAL

En este caso puntual, el manejo inicial es la **extracción del metal desde el prepucio, cortando** como se aprecia en la imagen el carrito de cierre, para luego abrirlo y sacarlo.

## CAUSAS

Las lesiones de pene y escroto son las más frecuentes.

- **Contusiones:** por ejemplo con la tapa WC.
- Menos frecuentes: mordeduras de perro, lesiones por cremallera.



## DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES DE TRAUMA ESCROTAL

- Torsión testicular
- Torsión de hidátide.
- Orquiepidimitis
- Tumores.
- Hidrocele.

Todas ellas se derivan, en general, si se tiene trauma de escroto, derivar. Además, como una diferencia fundamental cuando un paciente sufre se trauma escrotal entonces **consultará en el momento.**

## TRAUMA ESCROTAL TRATAMIENTO

- **Leve:** reposo + analgesia.
- **Graves:** Eco Doppler testicular para evaluar parénquima.
- **Exploración quirúrgica:** sólo en caso de ruptura testicular o hematoma a tensión, aunque la mayoría es de manejo conservador.

En la imagen se aprecia trauma testicular con salida del testículo traumatizado desde el escroto tras una mordedura de perro, este caso tendrá resolución quirúrgica.



## TRAUMA GENITAL EN NIÑAS

Lesión o daño de los genitales producido por algún tipo de violencia externa. En este caso el examen se realiza bajo anestesia general.

## ETIOLOGÍAS

### ACCIDENTALES

- Frecuentemente en silla de montar (caída en horcadas, podrían presentar lesión de labio como en imagen).
- Lesiones penetrantes accidentales (empalamiento).
- Lesiones vaginales por insuflación accidental de alguna Foley.
- Lesiones por aplastamiento o por cizallamiento.

- Mordedura animales y humanas.

*SECUNDARIAS A ABUSO SEXUAL O FÍSICO*

- Lesiones vaginales relacionadas con el coito.
- Quemaduras accidentales e intencionales.
- Mutilación genital femenina/circuncisión femenina



## URGENCIAS EN UROLOGÍA PEDIÁTRICA

Dra. Mónica Quirral

Código EUNACOM: 2.01.2.025 (*testículo agudo*)

### SÍNDROME DE ESCROTO AGUDO

Corresponde a un paciente que consulta por **signos inflamatorios del hemiescroto**: dolor, aumento de volumen, eritema, aumento del calor local y calor eritema hemiescrotal o edema del escroto. El síndrome de escroto agudo es una urgencia diagnóstica, pues tenemos que identificar frente a cuál patología nos encontramos para poder actuar. Si llegamos tarde podríamos encontrarnos con un paciente con una torsión testicular, isquemia y necrosis.

Las causas más frecuentes en la infancia son:

- Torsión de hidátide de Morgagni
- Torsión testicular
- Orquiepididimitis aguda

### TORSIÓN TESTICULAR

#### TORSIÓN INTRAVAGINAL

Más frecuente en adolescentes. La torsión del testículo se produce dentro de la túnica vaginal ya que ésta se inserta de manera anormalmente alta a nivel del cordón espermático, permitiendo que quede parte del cordón y del testículo libres como badajo de campana.

Se presenta con **dolor testicular intenso de inicio súbito** y con **irradiación ascendente** (inguinoabdominal). Se suele asociar a náuseas y vómitos y compromiso sistémico. El niño puede presentar el antecedente previo de crisis de dolor testicular (refiere dolores en el testículo o tiene consultas repetidas en urgencias).



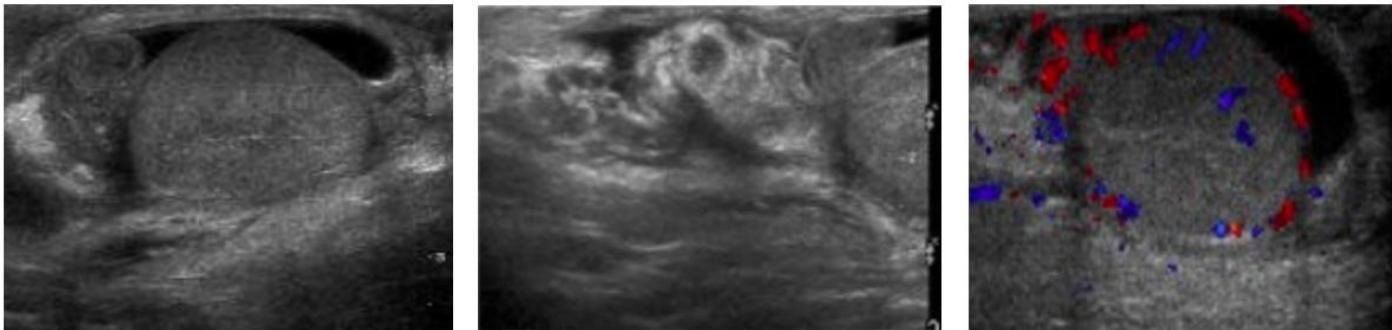
#### clínica

- Testículo doloroso, ascendido y en posición transversal; es decir horizontalizado.
- Aumento de la consistencia del testículo, que se palpa indurado por ingurgitación vascular
- Aumento de tamaño testicular
- Signos inflamatorios locales
- Reflejo cremasteriano abolido

## DIAGNÓSTICO

### Ecografía Doppler testicular y del cordón (E 100% – S 80%)

- Signo patognomónico: se logra observar la torsión del cordón espermático.
- Además, se debe ver si el testículo tiene flujo vascular, lo cual puede llevar a confusión ya que las primeras horas puede estar normal.



**Si la torsión lleva más de 6 hrs de evolución habrá necrosis testicular.** Por esta razón es que corresponde a **una urgencia urológica**, por lo que la rapidez en el diagnóstico y derivación son imprescindibles para su oportuno manejo y así salvar el testículo.

## tratamiento

El médico general debe derivar de urgencia a un paciente ante la sospecha clínica de una torsión testicular.

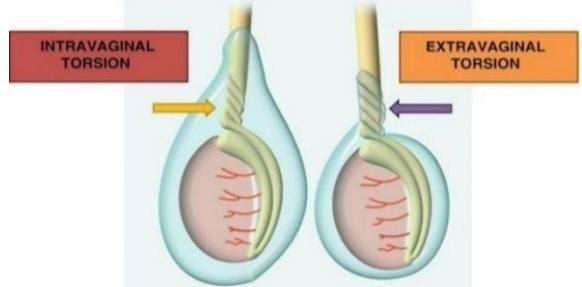
- Si el paciente tiene menos de seis horas de evolución el tratamiento quirúrgico consiste en: Destorsión + Pexia bilateral
- Si el paciente tiene más de seis horas de evolución la cirugía podría consistir en una orquiectomía + Pexia contralateral si el testículo afectado se encuentra necrótico

Siempre el tratamiento es bilateral, ya que la malformación de la fijación de la túnica vaginal se produce de manera el riesgo de torsión aumenta en el lado contralateral.

---

## TORSIÓN EXTRAVAGINAL

Torsión del RN o torsión testicular neonatal. Puede ocurrir previo al nacimiento o hasta los 30 días de nacido. La torsión se produce por fuera de la túnica vaginal, por una malformación de toda la capa vaginal del escroto.



Se encuentra **un aumento de volumen testicular indurado**, de apariencia **indolora**, con **piel equimótica y edematosas**. Se debe hacer el diagnóstico diferencial con un tumor testicular.

El manejo depende de la edad de presentación (prenatal precoz, tardío o postnatal). Si se sospecha una causa reciente y con ello salvar el testículo, se debe explorar de urgencia. Su **tratamiento corresponde a una orquidectomía y orquidopexia contralateral**.

También pueden existir torsiones testiculares sincrónicas, con la torsión de un testículo y con riesgo de que el otro también se tuerza en pocas horas o días siguientes, por lo que debemos evaluar si debemos explorar ese testículo y hacer una fijación o esperar que el bebe crezca un poco más (por el riesgo de la anestesia).

### TORSIÓN HIDATÍDEA DE MORGAGNI

- Más frecuente en **prepúberes** (7 a 12 años).
- **Dolor testicular de inicio insidioso**, creciente en 12 a 24 hrs.
- Palpación de pequeña masa dolorosa en polo superior del testículo.
- Observación masa violácea a través de la piel "**signo del punto azul**".
- **Reflejo cremasteriano conservado**



### TRATAMIENTO: MÉDICO

- Reposo en cama.
- Antiinflamatorios no esteroidales

En caso de proceso inflamatorio importante o duda diagnóstica: Exploración quirúrgica con hidatidectomía.

### CONCLUSIONES

- Cualquier anomalía en el contenido del escroto, sobre todo si es un cambio súbito, debe ser evaluada y referida rápidamente al cirujano pediatra para su evaluación y tratamiento.
- Si hay duda en el diagnóstico está indicada la cirugía precoz.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ESCROTO AGUDO

- Torsión testicular.
- Torsión hidártide Morgagni.
- Orquiepididimitis.
- Hidrocele.
- Quiste agudo del cordón.
- Hernia inguinal atascada.
- Adenitis inguinal.
- Tumor testicular.
- Trauma testicular

## TUMOR TESTICULAR

### EPIDEMIOLOGÍA

Los **tumores testiculares prepuberales** son neoplasias primarias en menores de 12 años. En relación a su epidemiología:

- **Incidencia:**
  - 1 a 2% de los tumores sólidos en la infancia corresponden a tumores testiculares.
  - 3% de los tumores testiculares.
- **Edad:** su presentación es más frecuente entre los 2 y 4 años.
- A diferencia de los adultos, en este grupo etario son más frecuentes las lesiones benignas, y las lesiones malignas son de mejor pronóstico.

### Clasificación

- Tumores de células germinales.
- Tumores de células del estroma.
- Tumores paratesticulares.

### TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES

- Corresponden al 80% de los tumores testiculares pediátricos, por lo que son los más frecuentes.
- **Tipos:**
  - Teratomas testiculares (maduros e inmaduros): son los tumores más frecuentes.
  - Tumor del seno endodérmico o del saco vitelino (TSV): tumor maligno, se da en menores de 2 años.

- Tumor mixto de células germinales.
- Seminomas: raro en niños, aunque es el más frecuente en adultos (89%).

Los tumores más frecuentes son los benignos (74%), siendo lo más frecuente el teratoma (48%), mientras que el TSV corresponde al 15%. Esto es relevante dado que el abordaje de estos casos ha cambiado en relación a lo mencionado.

#### TUMOR DE CÉLULAS ESTROMALES

- Tumor de células de Leydig.
- Tumor de células de Sertoli.
- Tumor de células juveniles de la granulosa.
- Estromales mixtos.

#### TUMORES DE CELULAS DE SOPORTE (PARATESTICULARES)

- **Rabdomiosarcoma:** el más frecuente, es maligno y produce metástasis.
- Otros: fibroma, leiomioma, hemangioma.

#### TUMORES SECUNDARIOS

- **Infiltración leucémica o de linfoma.** En un niño con leucemia y aumento del volumen testicular, se debe sospechar infiltración tumoral.
- Infiltración de otro primario.

#### SOSPECHA CLÍNICA

- Aumento **indoloro** del volumen testicular.
- Testículo se palpa grande, indurado, generalmente irregular y no translumina, dado que el aumento de volumen no se debe a la presencia de líquido.
- Puede haber hidrocele en el 20% casos. Sin embargo, será parcial, por lo que en estos caso transluminará poco.

#### ESTUDIO – ETAPIFICACIÓN

- Hemograma – VHS.
- **Marcadores tumorales:** Solicitar AFP, BHCG y LDH. Las dos primeras son las más relevantes, y en el caso de la BHCG, su presencia determina que existe un tumor maligno.
- **Ecografía:**
  - Examen de elección, con sensibilidad cercana al 100%.
  - Diferencia un tumor testicular de otra patología testicular, como torsión o tumor paratesticular.
  - No distingue con seguridad una lesión maligna de benigna.

- Tumores benignos: se observan masas bien definidas, de bordes delimitados y escasa vascularización.
- TAC para etapificación.

## TRATAMIENTO

La patología oncológica en niños es **GES**, por lo que recibirán un manejo interdisciplinario, encabezado por el equipo de oncología. El tratamiento es quirúrgico y depende fundamentalmente de la sospecha de malignidad. El manejo puede ser:

### ORQUIDECTOMÍA TOTAL

- El abordaje es inguinal, buscando el cordón testicular, para clamparlo y luego extirpar todo el testículo y el cordón

### TUMORECTOMÍA U ORQUIDECTOMÍA PARCIAL

- Corresponde a la resección parcial, donde se conserva parte de la gónada.
- Actualmente se prefiere un manejo más conservador dada la prevalencia de los tumores benignos, por lo que se elige este procedimiento si hay marcadores tumorales negativos y parénquima testicular circundante preservado. Se realiza una biopsia rápida si existen dudas.

## CONCLUSIONES

- Los tumores testiculares son **poco frecuentes en los niños**.
- Los **tumores benignos** son los más frecuentes en los **niños prepuberales** y **tumores malignos en niños púberes, o en menores de 2 años**.
- La **ecografía** es la mejor modalidad de imagen para diagnosticar tumores testiculares.
- Los **marcadores tumorales son necesarios** para estudiar una masa testicular.
- La **cirugía conservadora** de testículos es la opción actual en los tumores benignos.

## TUMORES BENIGNOS

### QUISTES SIMPLES

Se tiene un aumento de volumen testicular, y en la ecografía se tiene una imagen sonolúcida. El manejo consiste en **preservar el testículo, y extirpar el quiste**.



### TERATOMA

Se extirpa la lesión y se conserva la gónada, posteriormente se sutura la albugínea



### QUISTE EPIDERMOIDE

Aumento de volumen del testículo, teniendo que al abrir se encuentra el quiste epidermoide. Se conserva el parénquima testicular, y se extirpa el tumor.



### TESTÍCULO NO DESCENDIDO Y RIESGO DE MALIGNIZACIÓN

- Una de las causas por las que se operan las criotorquidias es el **riesgo de malignización**, el cual es elevado en la **edad adulta**.
- Si bien el riesgo no disminuye con la cirugía, **facilita la detección oportuna**.
- Todo niño que ha tenido los testículos altos, tiene un leve mayor riesgo de desarrollar un tumor testicular en la edad adulta.

### TUMOR RENAL

- La evaluación inicial de masa abdominal por médico general es **decisiva** para derivación precoz a especialista para diagnóstico y tratamiento oportuno.
- El 50% de las **masas abdominales** en preescolares y escolares son de **origen renal**.
  - La mitad de ellas corresponde al **Tumor de Wilms** (maligno).
- Por lo tanto, frente a la palpación de una masa abdominal, se debe sospechar tumor y derivar.

### TUMOR DE WILMS (NEFROBLASTOMA)

Corresponde al **tumor pediátrico más frecuente** (90%).

- 6% de la patología oncológica pediátrica.
- Edad de presentación promedio: **3,5 años**.
  - 80% de los casos en menores de 5 años.
- Si se diagnostica en una etapa precoz, tiene una **cura completa de un 85%**.

Entonces, frente a palpación de masa se debe sospechar dilatación de la vía urinaria o un tumor renal.

### PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Masa abdominal asintomática.
- Dolor abdominal.
- Anorexia.
- Náuseas/vómitos.
- Otros signos:

- Aniridia.
- Hemi-hipertrofia.
- Malformaciones GU.
- HTA.
- Hematuria.