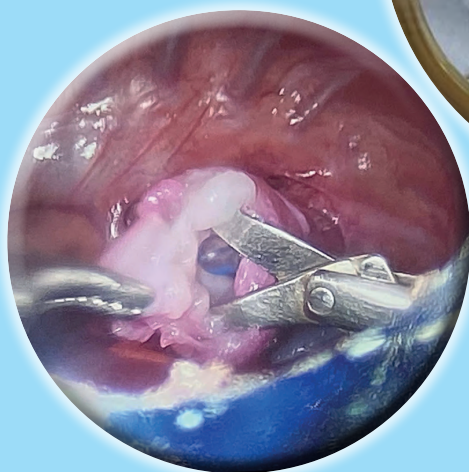
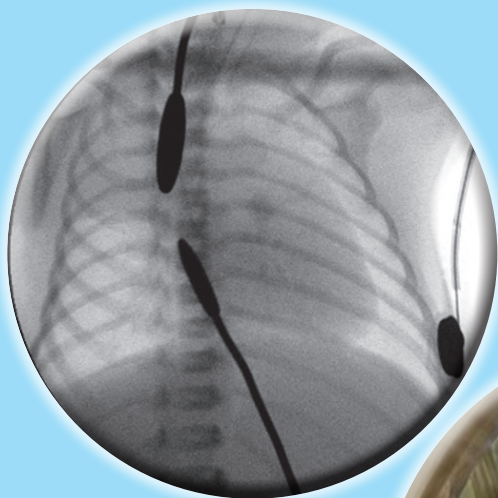


MANUAL CLÍNICO DE CIRUGÍA NEONATAL

EDITORES

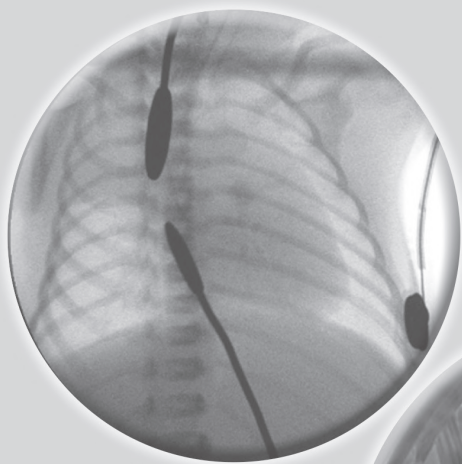
Carolina Donoso C.
Alejandra Elton T.
Miguel Guelfand Ch.
Marco Valenzuela A.



Primera edición
2024

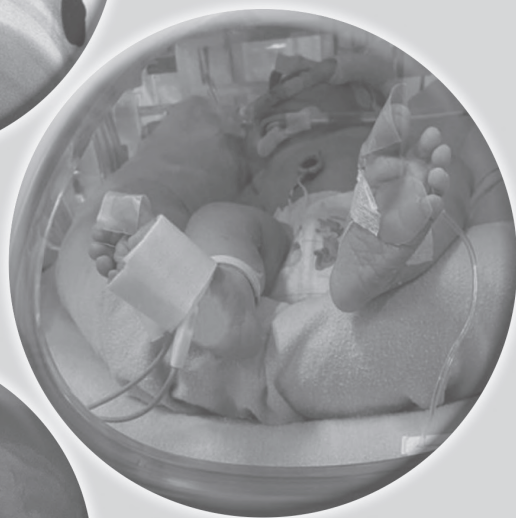
SChCP
SOCIEDAD CHILENA
CIRUGÍA PEDIÁTRICA

MANUAL CLÍNICO DE CIRUGÍA NEONATAL



EDITORES

Carolina Donoso C.
Alejandra Elton T.
Miguel Guelfand Ch.
Marco Valenzuela A.



Primera edición
2024

SCHCP
SOCIEDAD CHILENA
CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Título: Manual Clínico de Cirugía Neonatal
Primera edición.



ISBN: 978-956-7936-64-9



Este obra está bajo una licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional.

Editores

Carolina Donoso C.
Alejandra Elton T.
Miguel Guelfand Ch.
Marco Valenzuela A.

Colaboradores

Amparo Moreno A.
Alberto Torres G.
Francisca Yankovic B.

Edición gráfica (Dibujante técnico)

Bruno Catoia F.

Producción editorial:

Editorial Iku Limitada



Marzo 2024

Autores

- 1. Romina Ammann Radic**
Cirujano Pediátrico
Hospital Gustavo Fricke
- 2. Renato Acuña Lawrence**
Cirujano Pediátrico
Hospital Padre Hurtado
Clínica Alemana Santiago
- 3. Hilda Arancibia Zuñiga**
Cirujano Pediátrico
Hospital Guillermo Grant Benavente
Universidad de Concepción
- 4. Francisco Berwart Cancino**
Neurocirujano Pediátrico
Hospital Roberto del Río
Clínica Las Condes
- 5. Oscar Carvajal Flores**
Cirujano Pediátrico
Hospital Clínico San Borja Arriarán
Clínica Alemana Santiago
Perito Forense Cirugía Pediátrica -
Servicio Médico Legal
- 6. Rodrigo Casals Aguirre**
Cirujano Pediátrico
Hospital Roberto del Río
Hospital Luis Calvo Mackenna
Universidad de Chile. Campus Norte
- 7. Silvana Cavallieri Badilla**
Médico Anestesiólogo
Hospital Luis Calvo Mackenna
Clínica Las Condes
Profesor Asociado Universidad de Chile.
- 8. Bruno Catoia Fonseca**
Cirujano Pediátrico
Hospital Roberto del Río
- 9. Rodrigo Coloma Espinoza**
Cirujano Pediátrico
Hospital Gustavo Fricke. Viña del Mar
- 10. Ramón Correa Tobar**
Cirujano - Urólogo Pediátrico
Hospital Luis Calvo Mackenna
Clínica Alemana Santiago
- 11. Carolina Donoso Carrasco**
Cirujano Pediátrico
Profesor Asistente de Cirugía
Pediátrica. Universidad de Chile. Campus Centro
Hospital Clínico San Borja Arriarán
- 12. M. Alejandra Elton Torrejón**
Cirujano Pediátrico
Profesor auxiliar de Cirugía
Pediátrica. Universidad de Valparaíso.
Hospital Gustavo Fricke
- 13. Sandra Gallardo Pellerano**
Cirujano Pediátrico
Hospital Padre Hurtado
Clínica Alemana Santiago
- 14. Jorge Godoy Lenz**
Cirujano Pediátrico
Hospital Luis Calvo Mackenna
Clínica Alemana Santiago
Universidad de Chile. Campus Oriente

15. **Gloria González García**
Cirujano Pediátrico
Profesor Asociado de Cirugía
Pediátrica. Universidad de Chile.
Campus Oriente
Hospital Luis Calvo Mackenna
Clínica Alemana Santiago
16. **Miguel Guelfand Chaimovic**
Cirujano Pediátrico
Section Head Pediatric General
and Thoracic Surgery
Professor of Surgery
Cleveland Clinic Children's
Hospital
Case Western Reserve University
17. **Constanza Harding De la Fuente**
Cirujano Pediátrico
Hospital Exequiel González Cortés
18. **Patricio Herrera Oroz**
Cirujano Pediátrico
Jefe Unidad de Cirugía General.
Hospital Exequiel González Cortés
Clínica Alemana Santiago
Universidad de Chile. Campus
Sur.
19. **Carolina Lagos Jefferson**
Cirujano Pediátrico
Jefe de Cirugía Plástica.
Hospital Roberto del Río
Clínica La Parva
20. **Mauricio Leiva Silva**
Cirujano Pediátrico
Jefe Servicio de Cirugía Infantil.
Hospital Clínico San Borja Arriarán
Universidad de Chile. Campus
Centro
21. **Esteban Leoz Fraile**
Cirujano Pediátrico
Hospital Exequiel González Cortés
Clínica MEDS
22. **Pedro José López Egaña**
Cirujano – Urólogo Pediátrico
Profesor Titular de Cirugía
Pediátrica. Universidad de Chile.
Campus Sur
Hospital Exequiel González Cortés
Clínica Alemana Santiago
23. **Sebastián Monsalves Reyes**
Médico Anestesiólogo
Hospital Clínico San Borja Arriarán
Clínica Alemana Santiago
24. **Sandra Montedónico Rimasa**
Cirujano Pediátrico
Hospital Carlos Van Buren.
Profesor Titular
Universidad de Valparaíso.
25. **Amparo Moreno Abad**
Cirujano Pediátrico
Hospital Carlos Van Buren
Clínica Reñaca
26. **Alejandra Ovalle Rodríguez**
Cirujano Pediátrico
Hospital Exequiel González Cortés
Clínica Santa María
27. **Marina Poblete Steeger**
Cirujano Pediátrico
Hospital Padre Hurtado - UDD
Clínica Alemana Santiago
28. **M^a Consuelo Puentes Rivera**
Cirujano Pediátrico
Hospital Luis Calvo Mackenna
Clínica Alemana Santiago
29. **Mónica Quitral Villanueva**
Cirujano - Urólogo Pediátrico
Hospital Gustavo Fricke.
30. **Francisco Saitua Doren**
Cirujano Pediátrico
Hospital de Puerto Varas
Clínica Puerto Varas

31. **María Santos Couve**
Cirujano Pediátrico
Hospital San Juan de Dios
Clínica Alemana Santiago
32. **José Antonio Sepúlveda Cuevas**
Cirugía y Urología Pediátrica
Jefe Cirugía y Traumatología Infantil
Hospital Clínico Magallanes
33. **Eduardo Sepúlveda Swatson**
Ginecología y Obstetricia.
Medicina Materno Fetal
Hospital Clínico San Borja Arriarán
Clínica Alemana Santiago
Universidad de Chile. Campus Centro
34. **Consuelo Sierralta Born**
Cirujano - Urólogo Pediátrico
Hospital Luis Calvo Mackenna
Clínica MEDS
Universidad de Chile. Campus Oriente
35. **Natalia Tapia Reyes**
Cirujano Pediátrico
Hospital Clínico San Borja Arriarán
36. **Alberto Torres Gueren**
Cirujano Pediátrico
Hospital San Juan de Dios. La Serena
Clínica RedSalud Elqui
FACS
37. **Hugo Urrutia Soto**
Cirujano Pediátrico
Jefe de Cirugía Pediátrica
Hospital Las Higueras - Talcahuano
Sanatorio Alemán - Concepción
38. **Marco Valenzuela Aguilera**
Cirujano Pediátrico
Profesor Asistente de Cirugía Pediátrica. Universidad de Chile.
Campus Norte
Hospital Roberto del Río
39. **Patricio Varela Balbontín**
Cirujano Pediátrico
Profesor Titular de Cirugía Pediátrica. Universidad de Chile. Campus Oriente
Hospital Luis Calvo Mackenna
Clínica Alemana Santiago
40. **Álvaro Weibel Barahona**
Cirujano Pediátrico
Hospital Luis Calvo Mackenna
Clínica Alemana Santiago
41. **Francisca Yankovic Barceló**
Cirujano - Urólogo Pediátrico
Hospital Exequiel González Cortés
Universidad de Chile. Campus Sur
Clínica Santa María
42. **Alejandro Zavala Busquets**
Cirujano Pediátrico
Profesor Asociado.
Pontificia Universidad Católica de Chile

Índice

MÓDULO 1: Introducción a la Cirugía Neonatal

1. Consideraciones generales de la fisiología neonatal.
Rodrigo Casals A. y Marco Valenzuela A. 16
2. Preparación del recién nacido quirúrgico.
Carolina Donoso C. 22
3. Manejo anestésico general del recién nacido.
Silvana Cavallieri B. 32
4. Manejo anestésico específico del recién nacido.
Silvana Cavallieri B. 41
5. Extravasación de fluidos en el recién nacido.
Sandra Gallardo P. 46

MÓDULO 2: Cabeza y Cuello

6. Alteraciones neuroquirúrgicas frecuentes en el recién nacido.
Francisco Berwart C. 52
7. Alteraciones del cierre del tubo neural.
Francisco Berwart C. 60
8. Hemorragia de la matriz germinal intra-periventricular e hidrocefalia.
Francisco Berwart C. 68
9. Traumatismo neuroquirúrgico (TNQ) en el recién nacido.
Francisco Berwart C. 76
10. Malformaciones craneofaciales.
Carolina Lagos J. y Catalina Arredondo S. 82
11. Anomalías vasculares en el recién nacido.
Rodrigo Coloma E. 91

MÓDULO 3: Vía Aérea y Tórax

12. Anomalías congénitas de la vía aérea. <i>Patricio Varela B.</i>	102
13. EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment). <i>Eduardo Sepúlveda S. y Sebastián Monsalves R.</i>	116
14. Masas cervicales gigantes. <i>Oscar Carvajal F.</i>	125
15. Malformaciones pulmonares en recién nacidos. <i>Alejandra Ovalle R. y Patricio Herrera O.</i>	133
16. Patología pleural en recién nacidos. <i>Carolina Donoso C.</i>	142
17. Drenaje pleural en recién nacidos. <i>Carolina Donoso C. y Oscar Carvajal F.</i>	149
18. Hernia diafragmática congénita de Bochdalek. <i>Alejandro Zavala B. y Miguel Guelfand Ch.</i>	156
19. Atresia de esófago. <i>Miguel Guelfand Ch., Constanza Harding D. y Marco Valenzuela A.</i>	166

MÓDULO 4: Abdomen

20. Onfalocele. <i>Hilda Arancibia Z. y Miguel Guelfand Ch.</i>	178
21. Gastrosquisis. <i>Carolina Donoso C. y Mauricio Leiva S.</i>	189
22. Ombiligo húmedo en recién nacidos. <i>M^a Consuelo Puentes R.</i>	201
23. Quiste de colédoco neonatal. <i>Gloria González G.</i>	208
24. Estenosis hipertrófica del píloro. <i>Esteban Leoz F. y M^a Consuelo Puentes R.</i>	214
25. Obstrucción intestinal en el recién nacido. <i>Francisco Saitua D.</i>	220

26. Obstrucción duodenal. <i>Jorge Godoy L. y M^ª Consuelo Puentes R.</i>	229
27. Obstrucción yeyuno-ileal congénita. <i>Alberto Torres G.</i>	241
28. Atresia de colon. <i>Pamela Saavedra V.</i>	249
29. Malrotación intestinal. <i>Marco Valenzuela A. y Rodrigo Casals A.</i>	256
30. Enfermedad meconial. <i>M. Alejandra Elton T. y Romina Ammann R.</i>	263
31. Enterocolitis necrotizante. <i>Álvaro Weibel B.</i>	278
32. Enterostomías en recién nacidos. <i>Carolina Donoso C. y Natalia Tapia R.</i>	286
33. Enfermedad de Hirschsprung. <i>Sandra Montedónico R. y Renato Acuña L.</i>	298

MÓDULO 5: Polo caudal-Genitourinario

34. Malformaciones anorrectales. <i>Marco Valenzuela A., Miguel Guelfand Ch. y M. Alejandra Elton T.</i>	306
35. Teratoma sacrococcígeo. <i>Miguel Guelfand Ch. y Marco Valenzuela A.</i>	314
36. Hernia inguinal en recién nacidos. <i>Marina Poblete S. y Carolina Donoso C.</i>	323
37. Quiste ovárico neonatal. <i>Carolina Donoso C. y Hugo Urrutia S.</i>	335
38. Torsión testicular neonatal. <i>Mónica Quiral V. y Romina Ammann R.</i>	341

39. Malformaciones genitales.	
<i>María Santos C., Pedro-José López E. y</i>	
<i>José Antonio Sepúlveda C.</i>	347
40. Variaciones del desarrollo sexual.	
<i>María Santos C., José Antonio Sepúlveda C. y</i>	
<i>Pedro-José López E.</i>	353
41. Complejo extrofia-cloaca-epispadia.	
<i>María Santos C., José Antonio Sepúlveda C. y</i>	
<i>Pedro-José López E.</i>	360
42. Dilatación del tracto urinario en recién nacidos.	
<i>Ma. Consuelo Sierralta B. y Ramón Correa T.</i>	368
43. Malformaciones renales.	
<i>María Santos C., Pedro-José López E. y</i>	
<i>José Antonio Sepúlveda C.</i>	377

Prólogo

Rama de Cirugía Neonatal, SChCP

La Rama de Cirugía Neonatal se formó el año 2016, cuando un grupo de cirujanos pediátricos que trataban pacientes neonatales, se reunieron para dar inicio a la tarea de impulsar esta área específica de nuestra especialidad. Comenzamos con reuniones para compartir experiencias, difundir conocimientos, conversar sobre avances terapéuticos y discutir el enfrentamiento de las complicaciones; convirtiéndose poco a poco, en un espacio grato y relevante, captando así el interés y la participación en la comunidad quirúrgica a lo largo de todo el país, logrando fortalecer lazos entre los distintos centros y cirujanos pediátricos. Desde entonces, la directiva de la Rama ha concretado varios proyectos: reuniones mensuales, cursos on-line, participación como grupo en Congresos, entre otros.

La confección de este primer "Manual Clínico de Cirugía Neonatal" viene a consolidar el trabajo de varios años y a fortalecer el desarrollo de la Rama dentro de la Sociedad de Cirugía Pediátrica de Chile. Este manual ha sido preparado minuciosamente y aborda las patologías claves del área, recopilando el conocimiento, la experiencia y la sabiduría de expertos en el campo, cuyo compromiso es brindar una atención y cuidado de excelencia al paciente neonatal.

El propósito principal es entregar algoritmos, guías clínicas y lineamientos de trabajo. Está orientado principalmente para el cirujano pediátrico en formación y egresados recientes de la especialidad; y a todos aquellos que tienen la compleja y desafiante misión de hacerse cargo de este importante, pero también vulnerable grupo de pacientes.

Esperamos que este Manual sea un aporte, y no solo como una fuente de conocimiento, sino también sirva de inspiración para la cuidadosa y dedicada atención de nuestros recién nacidos quirúrgicos. Esperamos también que las nuevas generaciones puedan aprender y enamorarse, al igual que nosotros, de esta subespecialidad.

Directiva Rama de Cirugía Neonatal
2019-2024

MÓDULO 1

Introducción a la Cirugía Neonatal

1. Consideraciones generales de la fisiología neonatal. <i>Rodrigo Casals A. y Marco Valenzuela A.</i>	16
2. Preparación del recién nacido quirúrgico. <i>Carolina Donoso C.</i>	22
3. Manejo anestésico general del recién nacido. <i>Silvana Cavallieri B.</i>	32
4. Manejo anestésico específico del recién nacido. <i>Silvana Cavallieri B.</i>	41
5. Extravasación de fluidos en el recién nacido. <i>Sandra Gallardo P.</i>	46

Consideraciones generales de la fisiología neonatal

Rodrigo Casals A. y Marco Valenzuela A.

I. INTRODUCCIÓN —■

De todos nuestros pacientes pediátricos, los Recién Nacidos se caracterizan por tener los cambios fisiológicos más rápidos y notorios que en cualquier etapa de la pediatría.

Estos cambios son necesarios dado que el neonato se debe adaptar al ambiente extrauterino después de largas semanas en soporte placentario. En este contexto, cualquier noxa, ya sea una malformación congénita, alteración genética o complicación adquirida, demanda un gasto energético y genera un stress sobre la homeostasis ya exigida al máximo del recién nacido. Es por esto que el manejo de un paciente neonato con alguna condición susceptible de ser corregida, apoyada, o rescatada con la cirugía, requiere de un conocimiento vasto por parte del Cirujano Pediátrico y su equipo, sobre su fisiología y fisiopatología, además del entendimiento claro de la embriología, anatomía y las técnicas quirúrgicas adecuadas para esta edad.

II. EPIDEMIOLOGÍA —■

Aproximadamente un 2-5% de los RNV nace con alguna Malformación Congénita (MC). Se le atribuye un 20% de la mortalidad neonatal en EE. UU. y un 30% a nivel mundial. Según el Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC), se estima que en la última década contable (2001-2010), Chile tiene anualmente 10.925 pacientes con malformaciones, equivalente a casi un 5% de los RNV (RNV total anual aproximado de 221.162 según DEIS para el año 2019), de los cuales aproximadamente 3.000 morirían de no mediar una cirugía. Cabe destacar que, según varios estudios, en un 20% de estos casos un factor genético es demostrable, un 10% un factor ambiental, y todavía en un 70% se desconoce el factor causal.

Esta estadística de morbilidad y mortalidad no incluye condiciones adqui-

ridas o complicaciones secundarias a la prematuridad. Si consideramos que para el año 1992 un 5% (aprox. 15.000 RN) de los RNV eran de Pretérmino (24 a 36 semanas de gestación) y para el año 2020 ya un 12% (aprox. 20.000 RN) de los RNV eran prematuros, vemos que esta condición va en aumento, junto con las complicaciones quirúrgicas y necesidad de apoyo del cirujano que esta condición conlleva.

Basados en estos datos, vemos que, si bien la natalidad va bajando en nuestro país, la tasa de pacientes recién nacidos susceptibles de requerir un procedimiento quirúrgico aparentemente iría en aumento. Bajo este precepto, es importante tener un manejo adecuado tanto médico como quirúrgico de este tipo de paciente.

En la toma de decisión quirúrgica hay que considerar que los RN de Bajo Peso, ya tienen de base una mortalidad 10 veces mayor que los RNT; más del 75% de la mortalidad perinatal está relacionada con RN de Bajo Peso; y la tasa de malformaciones anatómicas es 4 veces mayor que los de término.

III. DIAGNÓSTICO PRENATAL ———■

El ultrasonido es actualmente el examen inicial de screening del feto en gestación. Dentro de las imágenes de estudio prenatal también encontramos la RNM fetal. Complementando estos estudios, existen exámenes de sangre de la madre, tales como AFP, gonadotropina coriónica y estriol en sangre materna (llamado Triple Test si se combinan las 3), DNA fetal libre en plasma materno, y por otro lado técnicas invasivas como muestras de líquido amniótico, estudio placentario a vellosidades coriónicas, muestras de cordón umbilical, estudios fetales y fetoscopia.

Hoy, la participación del Cirujano Pediátrico en esta etapa es fundamental para la Consejería prenatal, posibles intervenciones fetales, plan de parto en conjunto con Gineco-Obstetra, Perinatólogo y Neonatólogo, informar la morbilidad y mortalidad, además de informar posibilidades de tratamiento y planificación quirúrgica en la etapa extrauterina.

IV. FISIOLÓGIA DEL RECIÉN NACIDO Y MANEJO QUIRÚRGICO ———■

El objetivo de este capítulo es recordar ciertos aspectos claves de la fisiología del RN para el buen manejo por parte del cirujano de un neonato quirúrgico.

1. Temperatura

La temperatura normal de un recién nacido está en un rango entre 36,0° y 36,5°. Este grupo etario, tiene una labilidad térmica importante dado por una relación área/peso mayor, capa de grasa subcutánea aislante más delgada, zona de temperatura termoneutral mayor y una capacidad inexistente de termo regular a través de los calofríos. La pérdida de calor en el neonato se da tanto a través de conducción, convección, evaporación, y principalmente, la radiación.

La baja de temperatura provoca un aumento del metabolismo, del consumo de oxígeno y de calorías para tratar de estabilizar la temperatura, lo que depleta las escasas reservas energéticas, predisponiendo a inestabilidad hemodinámica y mortalidad. La hipertermia a su vez se ha asociado a depresión respiratoria.

Especial cuidado hay que tener con los aspectos distintivos de la fisiología descritos anteriormente. La temperatura ambiental debe ser mantenida cercana a la zona termoneutral de cada paciente.

Esta depende de la edad gestacional y el peso. Para esto existen tablas según recomendaciones de la academia americana de pediatría (Figura 1).

Durante el pabellón, mantener al RN idealmente en una cuna radiante; de lo contrario, cubrir la mayor superficie posible para minimizar la pérdida de calor. Para esto se puede utilizar sábanas calentadoras, coberturas plásticas, envolver extremidades con vendas de algodón. Esto último también puede ser utilizado en cuna radiante. Además, es importante minimizar los tiempos quirúrgicos.

2. Glicemia

La glicemia del feto depende exclusivamente de la madre a través de la placenta. En las últimas etapas fetales se produce una acumulación de reservas de glucógeno en hígado, huesos y músculo cardíaco principalmente. Al momento de nacer, el neonato tiene una capacidad muy limitada de realizar gluconeogénesis, por lo que depende de glicolisis y aporte exógeno. Puntualmente, a las dos a tres horas de nacimiento ya ha depletado sus reservas hepáticas de glucógeno.

La hipoglicemia puede variar clínicamente desde una apnea, hipotonía, temblor, letargia, convulsiones, coma y muerte. Por otro lado, los estados de hiperglicemia se asocian a hemorragias intraventriculares, deshidratación y alteración electrolítica.

Figura 1. Incubadora de transporte.



Edad-Peso	Rango T°
RN Término	31-34 incubadora
RN Pretérmino más de 2.500 g y 36 semanas	30,1 - 33,2° C

Las recomendaciones son: contar con valor de glicemia pre-quirúrgico, intraoperatorio y post quirúrgico e ir haciendo las correcciones necesarias para mantener valores normales. El estrés como la sepsis o el mismo acto quirúrgico predisponen a la baja de la glicemia.

3. Coagulación

Todos los recién nacidos son deficientes en Vitamina K y presentan una inmadurez hepática, por lo que un estado de hipoprotrombinemia puede ser esperable en gran parte de ellos. Por este motivo es que la profilaxis con Vitamina K es de regla en la atención en los RN (según su peso/edad gestacional). Se registra entre un 20-40% de trombocitopenia en recién nacidos de UPC neonatales, con etiología variable tanto en RN "sanos" como de "riesgo o enfermos". Por otro lado, estados de gravedad pueden

gatillar una Coagulación Intravascular Diseminada, no siempre diagnosticada como tal, y siempre existe la posibilidad de encontrarse con pacientes portadores de Déficit Congénito de Factores de la Coagulación. Es por esto por lo que, en un paciente quirúrgico, las posibilidades de problemas de coagulación se podrían estar en cualquier nivel de la cascada.

4. Ácido-Base e Hidroelectrolítico

El RN al Nacimiento está compuesto aproximadamente por un 80% de agua. El solo ambiente extrauterino provoca entre un 3-10% de pérdida de peso en líquidos, por lo que evitar sus pérdidas, además de la reposición de estos, son relevantes para el mantenimiento de su homeostasis. En relación con los electrolitos, el Calcio alcanza un 75% de reservas fetales cercano a las 30 semanas de gestación. Por este motivo, los RN Pretérmino tienen de base una hipocalcemia esperable. Por otro lado, todos los neonatos están predispuestos a la hipocalcemia dado sus reservas limitadas, inmadurez renal, y un hipoparatiroidismo transitorio secundario a los niveles altos en la etapa fetal. El Potasio por su lado, tiene valores levemente en un rango mayor en la etapa neonatal comparado con el resto de la vida pediátrica, con valores de normalidad entre 4,5 y 6,5 mEq/L, dado también por cierto grado de inmadurez del riñón para la homeostasis. Todas estas situaciones, pueden traer consecuencias graves desde un punto de vista hemodinámico en un recién nacido quirúrgico que, por lo general, estará en ayuno, con pérdidas aumentadas y en una condición basal de stress.

Su monitorización intraoperatoria y corrección a tiempo es clave para mantener un estado cardiovascular efectivo, recordando la labilidad de estos, donde pequeños cambios en otras esferas pueden repercutir rápida y letalmente.

V. PREPARACIÓN QUIRÚRGICA Y CUIDADOS INTRAOPERATORIOS ———▶

Es de vital importancia una buena comunicación, planificación y coordinación dentro del equipo de salud, incluyendo Anestesiista, Neonatólogo, Matronas, Enfermeras e Instrumentista Quirúrgico a la hora de indicar y realizar una cirugía. El acto quirúrgico involucra una serie de preocupaciones y medidas a considerar para poder minimizar nuestro impacto sobre su condición basal de riesgo de todo RN. La comunicación de diagnóstico,

opciones terapéuticas, plan quirúrgico, riesgos y eventuales complicaciones debe ser informado a los padres, y a su vez plasmado en el documento del Consentimiento Informado.

LECTURA RECOMENDADA

1. Berdan EA. *Ch 1 Physiology of the Newborn*. Diaz LK, *Ch 3 Anesthetic Considerations for the Pediatric Surgical Conditions*; Holcomb GW, Murphy JP, Ostlie DJ; Ashcraft's Pediatric Surgery; 6ta Edición; Toronto, Canadá; Elsevier; 2014. p. 3-18. p. 34-51.
2. Puri P. *Newborn Surgery*. 2da Edición. Londres, Gran Bretaña, Arnold. 2003.
3. Nazer J, Cifuentes L. *Malformaciones Congénitas en Chile y Latino America: Una Visión Epidemiológica del ECLAMC del Periodo 2000-2010*. Rev Med Chile. 2011; 139: 72-78.
4. Manual de Manejo Intensivo Neonatal. Agustina Gonzalez, Scarlett Brethauer. Editorial Mediterráneo Chile. 1era Edición 2021.
5. Bases Fisiopatológicas del Cuidado Intensivo Neonatal. José Quero Jimenez. Editorial Díaz de Santos Colombia. 1era Edición 2020.

Preparación del recién nacido quirúrgico

Carolina Donoso C.

I. DIAGNÓSTICO ANTENATAL ———■

El primer paso en la preparación adecuada para la atención de un recién nacido con malformaciones congénitas de resolución quirúrgica es tener un diagnóstico prenatal lo más certero posible. El diagnóstico prenatal se ha incrementado mucho en las últimas décadas, principalmente por la gran difusión que tiene la ecografía prenatal en la actualidad. En consecuencia, malformaciones que tienen la potencialidad de ser corregidas en el período post natal son diagnosticadas con antelación al nacimiento, lo cual permite preparar la estrategia y el equipo quirúrgico, y así brindar el óptimo manejo postnatal.

El diagnóstico prenatal influye en:

- Tiempo (timing) momento del parto.
- Vía del parto.
- Posibilidad de realizar terapia fetal (en algunos casos específicos).

Ecografía Fetal

Es parte de los controles rutinarios de prácticamente todos los embarazos actualmente, salvo algunas excepciones como casos sociales sin control prenatal.

La ultrasonografía prenatal es particularmente útil e importante en:

- Gestantes mayores de 35 años (2,3 veces más riesgo de malformaciones congénitas).
- Gestantes adolescente (mayor riesgo de gastrosquisis y cardiopatías congénitas).
- Madres diabéticas.
- Elevación de alfa-fetoproteína materna.
- Antecedentes de embarazos previos con malformaciones congénitas o síndromes genéticos.

Un porcentaje mayoritario de las malformaciones congénitas pueden ser diagnosticadas con certeza a fines del primer trimestre e inicio del segundo, por un ecografista experimentado (operador dependiente) (Figura 1).

RNM Fetal

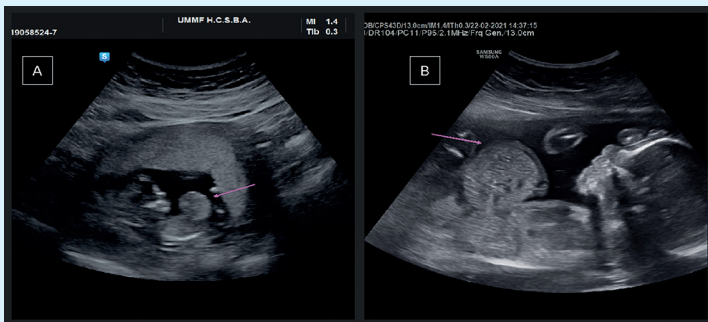
La Resonancia Magnética (RM) fetal es una técnica de imagen avanzada que sirve para la observación del cerebro, el tórax, abdomen, la columna y otros órganos del feto. No es un método para el control rutinario del embarazo, sino que se utiliza cuando en una ecografía prenatal aparecen signos de malformaciones congénitas complejas y se desea caracterizar adecuadamente esta anomalía.

Su mayor uso se da en el estudio de malformaciones del SNC, pero también se ha expandido al estudio del pulmón de pacientes con hernia diafragmática congénita, algunas malformaciones pulmonares y evaluación de la vía aérea en grandes masas cervicales (Por ej: Linfangiomas-Teratomas).

Se recomienda en pacientes con más de 20 semanas de gestación para que el feto tenga un tamaño suficiente y mientras más cercana al nacimiento, mejor.

Dentro de sus desventajas está el ser un examen poco disponible y caro, y hasta hace pocos años los tiempos de toma del examen eran prolongados, lo que implicaba movimiento del feto intraútero, con mala calidad de las

Figura 1. Diagnóstico Antenatal de Onfalocelo. **A:** Ecografía prenatal 12 semanas EG, primer trimestre. **B:** Ecografía prenatal 24 semanas EG, segundo trimestre (Gentileza unidad Medicina Materno Fetal, HCSBA).



imágenes, a menos que el feto fuera sedo-paralizado. En la actualidad existen técnicas de cortes ultrarápido que han mejorado mucho la calidad de las imágenes.

II. TRASLADO DEL NEONATO QUIRÚRGICO

Todo recién nacido con patología quirúrgica diagnosticada prenatalmente debería nacer en un centro con las capacidades de resolución de dicho cuadro. Sin embargo, en algunas circunstancias este escenario ideal no se cumple y el recién nacido con patología quirúrgica nace en un centro que no cuenta con el nivel de complejidad adecuado para resolver su afección; y debe por lo tanto, ser derivado.

La mayoría de los traslados de pacientes quirúrgicos se realizan durante el período prequirúrgico, o bien durante el post quirúrgico alejado, para vigilar la presencia de complicaciones.

Recomendaciones de traslado

- Debe ser realizado por personal idóneo y capacitado.
- Estabilizar al RN siguiendo las normativas generales para cualquier paciente, teniendo especial cuidado con la temperatura, vía aérea y accesos venosos.
- Asegurar que la vitamina K ha sido aplicada previo al transporte y dejar registrada su administración.
- Evitar la hipotermia en todas circunstancias; abrir la incubadora o cuna de transporte lo menos posible.
- En caso de requerir medicamentos para manejo del dolor:
 - Recordar que Morfina o Fentanilo pueden generar depresión respiratoria y apneas. Dentro de lo posible evitar su uso previo al traslado, o ajustar su dosis al mínimo posible.
 - Si utiliza estas drogas para el traslado, el paciente debe ser ventilado.
 - Pacientes intubados: deben contar con oximetría, monitorización cardíaca, control de presión de vía aérea, correcta fijación de tubo endotraqueal, sedo-parálisis.
 - Llevar a mano equipamiento para emergencias (laringoscopio, ambu, tubos endotraqueales, drogas de intubación, etc).
- Adjuntar todos los exámenes disponibles al resumen de traslado (Rxs, laboratorio o Eco).

- Si ninguno de los padres puede acompañar al recién nacido durante el traslado, se debe solicitar a los mismos que firmen el consentimiento informado para la cirugía antes de ser trasladado.

III. ACCESOS VASCULARES EN RN QUIRÚRGICO

Disponer de un acceso venoso de buena calidad en prematuros y recién nacidos que serán sometidos a tratamientos quirúrgicos es fundamental para su cuidado. Dado que las vías venosas periféricas son limitadas en cuanto a tiempo y a tratamientos, lo ideal es contar con una vía venosa central.

1. Catéter Umbilical

El cordón umbilical contiene 2 arterias y una vena, envueltas en la gelatina de Wharton. Éstas pueden ser cateterizadas fácilmente en los primeros 5-7 días de vida y se puede cateterizar tanto la vena como las arterias según la necesidad que se tenga (Tabla 1). El acceso venoso umbilical es el recomendado para la resucitación neonatal o de emergencia, y puede ser usado como cualquier otra vía central para administración de drogas, fluidos y alimentación parenteral.

Tabla 1. Indicaciones

Catéter Venoso Umbilical	Catéter Arteria Umbilical
Acceso vascular de emergencia	Toma de exs. frecuentes (gases arteriales)
Monitorización de Pº venosa central	Monitorización continua de Pº arterial
Exanguinotransfusión	Infusión de líquidos
Infusión de líquidos y/o medicamentos	Resucitación
Contraindicaciones Cateterismo Umbilical	Onfalocele Gastrosquisis Onfalitis Peritonitis NEC*

*Contraindicación relativa para catéter venoso y absoluta para arterial.

2. Catéter Venoso Central insertado periféricamente (PICC-Catéter Percutáneo)

Este tipo de catéteres corresponde a un método semi-invasivo de proporcionar un acceso venoso central de mediano-largo plazo. La técnica consiste en la punción de una vena periférica y luego por procedimiento de Seldinger llegar a la colocación venosa central (vena cava superior-aurícula derecha), posición corroborada bajo visión radioscópica. Las venas de elección son las de miembros superiores (cefálica, basilíca), pero en caso de no ser posible también pueden usarse las de miembros inferiores (safena), epicraneales, axilares e incluso yugular externa.

Este tipo de acceso vascular combina las ventajas de la técnica de una vía venosa periférica (puede ser instalado en la cuna del paciente, es de bajo costo), y de las vías centrales (uso de más larga duración y para amplia gama de medicamentos e infusiones). Su principal desventaja es el riesgo de migración venosa posterior a la canulación inicial y los delgados lúmenes que pueden imposibilitar tomas de muestras e infusión rápida de fluidos. Está contraindicado su uso para infusión de hemoderivados y toma de muestras frecuentes.

Su duración es relativa y tiene directa relación con las medidas de cuidado, el principal riesgo de su uso prolongado es el peligro de infección, por lo que la recomendación general es máximo 21-25 días. Sin embargo, los riesgos/beneficios de su recambio debe ser evaluado caso a caso (Tabla 2).

3. Catéter Venoso Central Guiado por US

Las nuevas técnicas y el creciente desarrollo de la ecografía como adyuvante a la instalación de los catéteres han traído grandes beneficios y facilidades en la colocación, disminución en las complicaciones y mejoras en los resultados; pero para alcanzar estos resultados en los RN debemos contar con ciertos requisitos de equipamiento (Figura 2 y Tabla 3).

Tabla 2. Complicaciones

Infección
Trombosis
Sangrado - hematomas
Oclusión
Desplazamiento - migración
Complicaciones menores (flebitis, enrojecimiento, dolor)

Tabla 3. Reglas básicas de uso de US en CVC⁶

Orientación adecuada del transductor.
Cuidadosa identificación del objetivo vascular. (Venas son colapsables y arterias son pulsátiles).
Enfocar el objetivo al centro de la pantalla
Visualización permanente de la punta de aguja durante el procedimiento.

IV. PROFILAXIS ANTIBIÓTICA EN RN QUIRÚRGICO ———→

La infección de sitio quirúrgico o infecciones post operatorias contribuyen ampliamente a aumentar la estadía hospitalaria y la morbi-mortalidad en todos los pacientes, especialmente en los recién nacidos.

Se considera infección postoperatoria a una infección que está en el sitio quirúrgico o en relación a éste, hasta los 30 días post operatorio; incluso 60-90 días post operatorios dependiendo del procedimiento realizado (como por ejemplo instalación de mallas o prótesis). Tiene una incidencia aproximada de 35-40% en recién nacidos y además de ser una de las complicaciones postoperatorias más frecuentes es una de las complicaciones en las que más se puede intervenir; se ha demostrado que una buena profilaxis antibiótica preoperatoria puede reducir entre un 20-33% de este tipo de infección.

Hay algunos factores de riesgos propios de los RN que favorecen la infección (Tabla 4).

Profilaxis antibiótica

Con respecto a la profilaxis antibiótica que deben recibir estos pacientes, no hay un consenso claro.

Los neonatos que nacen con patologías quirúrgicas gastrointestinales o defectos de la pared abdominal reciben generalmente antimicrobianos de amplio espectro, como ampicilina, metronidazol y/o gentamicina, a veces desde el momento de nacer. Debido a que muchas veces la cirugía es diferida, programada y no una urgencia, muchos RN reciben antibióticos durante varios días antes de su cirugía. Este uso excesivo de antibióticos

Tabla 4

Prematurez	Comorbilidades asociadas
RN cursando infección sistémica previa al momento de la cirugía	RN portadores de catéteres venosos centrales
RN en ventilación mecánica	RN sometidos a cirugías previas

en el neonato puede tener diversas complicaciones: alterar la microbiota intestinal, nefrotoxicidad, hepatotoxicidad, resistencia; y en aquellos prematuros muy extremos aumenta la incidencia de enterocolitis necrotizante y muerte. Por esto se hace énfasis en el uso racional de antibióticos, evitando esquemas de amplio espectro o de larga duración sin base infectológica (Tabla 5).

Preparación intraoperatoria

- i. Calentar cuna radiante.
- ii. Film o plástico para no perder calor.
- iii. Manta térmica (bear hagger), osito térmico, etc.

VI. CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA (MIS) EN RN ———▶

Las técnicas quirúrgicas video asistidas mínimamente invasivas se encuentran actualmente incorporadas en todas las especialidades quirúrgicas, y la cirugía pediátrica-neonatal no es la excepción. Sin embargo, para poder realizar estas cirugías en neonatos los cirujanos deben haber sido entrenados y contar con una curva de aprendizaje suficiente, además de contar con el instrumental adecuado para un recién nacido y haber seleccionado cuidadosamente el paciente en cuanto a su patología y factores de riesgo. Una vez reunidos todos estos elementos, tendremos en la cirugía mínimamente invasiva una técnica segura, reproducible y técnicamente superior al abordaje clásico.

Detalles técnicos en el recién nacido

Para poder realizar esta técnica en neonatos es necesario tener algunas consideraciones y realizar ciertas modificaciones a la técnica tradicional.

**Tabla 5. Recomendación Profilaxis Antibiótica pre operatoria²
(algunos ejemplos de cirugías)**

Herida limpia	Instalación de CVC/Broviac/Port a cath	Sin necesidad de Profilaxis antibiótica	
	Broncoscopia		
	Hernia Inguinal		
	Torsión ovárica Neonatal		
	Quiste Ovárico		
	Onfalocele		
	Gastroquisis*		
*Según antecedentes perinatales (hrs. post op. vía de parto, etc).			
Herida limpia - Contaminada	Quiste de colédoco / vía biliar	Cefazolina 1 dosis ev preoperatoria	
	Hernia Diafragmática Congénita		
	Atresia duodenal		
	Gastrostomía		
	Cirugía de Nissen		
	Biopsia Hepática		
	Cirugía de Cabeza y cuello		
Herida contaminada	Atresia de intestino	- Cefazolina + Metronidazol	Dosis pre op + 48 horas posoperatoria
	Atresia de esófago / FTE		
	Enf Hirschsprung (descenso)	- Piperaciclina + Tazobactam 1 dosis ev	
	Colostomía		
	Cierre de enterostomía		
	MAR / ARPSP		

- Toda cirugía mínimamente invasiva en RN debe ser realizada bajo anestesia general. Esto evita los movimientos del RN que debido al escaso espacio de trabajo pueden llevar a daños de órganos internos.
- Poner al RN transversal en la mesa operatoria, para dar más espacio a los cirujanos y asistentes.
- Utilizar SNG, para disminuir cámara gástrica y optimizar espacio de trabajo.
- Vaciamiento vesical pre operatorio.

- Inserción del primer trócar (umbilical): la técnica más segura es el abordaje abierto, pero existen algunas escuelas² que en RN utilizan aguja de Veress debido a su fácil inserción por la pared abdominal fina de estos pacientes. Sin embargo, esto requiere una técnica adecuada ya que no está exenta de complicaciones.
- Como regla general: Insuflar CO₂ con el menor volumen y presión posible para evitar que se enfríe el paciente.

a) Toracoscopía

- Siempre utilizar instrumental y los trocares adecuados para el peso y tamaño del paciente
- Comenzar con flujo de 1 lt/min y presión de 5 mm de Hg y ajustar según requerimientos. Esto para no colapsar rápidamente el pulmón y no alterar el O₂ y CO₂ del paciente muy rápidamente dándole tiempo de adaptarse. Así como también el retorno venoso que puede verse afectado.
- Planificar con el anestésista previamente muy bien el caso para que el equipo quirúrgico -anestésico esté coordinado.

b) Laparoscopia

- Planificar muy bien la ubicación de los sitios de los trocares de la óptica y de trabajo, sobre todo en RN de bajo peso dado que la Ergonomía será fundamental.
- Fijar bien al paciente, dado que el uso de la gravedad ayuda mucho en estos pacientes al movilizar la mesa para visualizar mejor.
- En ocasiones es útil no usar trocares y colocar las pinzas en forma percutánea.

LECTURA RECOMENDADA —■

1. Prem Puri 2018. Newborn Surgery. Prenatal Diagnosis of Surgical Conditions. Pags 47-62.
2. M. Martínez Ferro 2018. Fetoneonatología Quirúrgica: Aspectos Técnicos (Vol 2). Control prenatal y pesquisa de malformaciones congénitas. Pág. 34-40. Traslado del paciente quirúrgico. Págs 66-79. Infecciones Quirúrgicas Págs 178-199.
3. Mario Lima, Olivier Reinberg. 2019. Neonatal Surgery Contemporary Strategies from Fetal Life to the First Year of Age.

4. Laituri 2019. *A standardized guideline for antibiotic prophylaxis in surgical neonates*. *Seminars in Pediatric Surgery* 28 (2019) 53–56
5. Rojo 2012. *Infección de la herida quirúrgica neonatal: análisis de factores de riesgo*. *Cir Pediatr* 2012; 25: 129-134
6. Detaile T. 2010. *Vascular Access in the neonate*. *Best Practice & Research Clinical Anaesthesiology* 24 (2010) 403–418
7. Brasher C. 2018. *Central Venous Catheters in Small Infants*. *Anesthesiology* 2018; 128:4-5

Manejo anestésico general del recién nacido

Silvana Cavallieri B.

I. INTRODUCCIÓN

Los recién nacidos son un grupo heterogéneo de pacientes que van desde los micro prematuros hasta los 28 días post natales en un recién nacido de término. La Tabla 1 describe los grupos de acuerdo a edad gestacional y peso al nacimiento

Con respecto a la anestesia, ésta representa un desafío especial para el anestesiólogo por las diferencias anatómicas y fisiológicas de los recién nacidos con respecto a niños mayores. Las dificultades técnicas para abordar la vía aérea y los accesos vasculares, y el riesgo de hemorragia cerebral (particularmente en los prematuros). La Tabla 2 resume las características anatómicas y fisiológicas más relevantes para el anestesiólogo y su implicancia.

Tabla 1. Clasificación de recién nacidos y prematuros de acuerdo a edad gestacional y peso

Denominación	Edad post gestacional	Peso
RN término	> 37 semanas hasta 28 días de vida	
	a. Adecuado a la edad gestacional	Entre 2.500-4.000 gr. (percentil 10-90)
	b. Pequeño para la edad gestacional	< 2.500 gr. (inferior al percentil 10)
RN prematuro	< a 37 semanas	
	a. Bajo peso nacimiento	< 2.500 gr. (Low Birth Weight)
	b. Muy bajo peso nacimiento	< 1.500 gr. (very Low Birth Weight)
	c. Extremo bajo peso nacimiento	< 1.000 gr. (Extreme Low Birth Weight)
	d. Micro-prematuros	< 750 gr.

Tabla 2. Características anatómicas y fisiológicas de los recién nacidos y prematuros y sus implicancias en la anestesia

Sistema	Características	Implicancias
Respiratorio	<p>Volumen de cierre de las vías aéreas pequeñas aumentado, con menor capacidad residual funcional, caja torácica muy complaciente, costillas horizontales (dependen más de ventilación diafragmática), predominancia fibras tipo II en el diafragma y mayor consumo de oxígeno kg/min.</p> <p>Respuesta a la hipercapnia disminuida.</p> <p>Presentan diferencias en la anatomía cabeza y vía aérea superior, occipucio prominente, lengua más grande, laringe más alta, tráquea más corta, zona más estrecha de la vía aérea es la subglotis.</p>	<p>Hipoxemia más precoz ante dificultades en la ventilación/oxigenación.</p> <p>Rápida caída en insuficiencia respiratoria ante situaciones como hipotermia, hipoglucemia, obstrucción y edema de la vía aérea.</p> <p>Dificultades en la ventilación con mascarilla, en la intubación con posibilidad de daño durante las maniobras, lesión subglótica post intubación y mayor riesgo de intubación monobronquial.</p>
Cardiovascular	<p>Miocardio más rígido, contienen menor proporción de elementos contráctiles (30% versus 60% del adulto).</p> <p>Débito cardíaco elevado (180-240 ml/Kg).</p> <p>Curva Frank Starling desviada a la izquierda.</p> <p>Contracción cardíaca muy dependiente de las concentraciones de calcio.</p> <p>Miocardio en general sano (salvo algunas enfermedades como las mitocondriales).</p>	<p>Dependen de la frecuencia para mantener el débito cardíaco.</p> <p>Frecuencia menor < 90 por minuto es bradicardia.</p> <p>Respuesta limitada al aporte de volumen para aumentar el débito cardíaco.</p> <p>Sensibles a la hipocalcemia, a concentraciones elevadas de los anestésicos halogenados (que provocan depresión miocárdica por una liberación de calcio del retículo endoplásmico).</p> <p>Arritmias del tipo fibrilación ventricular son raras, es muchísimo más frecuente la bradicardia.</p>

Termorregulación	<p>La vasoconstricción como mecanismo para evitar pérdida de calor está alterada por la anestesia general.</p> <p>Incapacidad de generar calor por actividad muscular por lo que dependen de la termogénesis metabólica (grasa parda).</p> <p>Menor relación peso/superficie corporal.</p>	<p>Pérdidas de calor aumentadas, son rápidas durante la anestesia si no se previenen.</p> <p>La hipotermia afecta la coagulación, predispone a la apnea y se ha sindicado como un factor de mayor mortalidad.</p> <p>La hipertermia por factores como sobrecalentamiento también es posible y también es deletérea.</p>
Hemostasia y coagulación	<p>Presencia de hemoglobina fetal con hematocrito elevado al nacimiento y en las primeras semanas de vida.</p> <p>Menor concentración de factores de coagulación vía extrínseca e intrínseca.</p>	<p>Mayor afinidad de la hemoglobina por el oxígeno.</p> <p>No requieren saturación sobre 95%.</p> <p>Requieren aporte de vitamina K al nacimiento y es necesario monitorear la función hemostática.</p>
Neurológico	<p>Mayor riesgo de hemorragia intraventricular (HIV) sobre todo en prematuros ante episodios de asfisia o alteraciones hemodinámicas o metabólicas.</p>	<p>Evitar episodios hipo e hipertensivos. Evitar alteraciones bruscas de la osmolaridad.</p> <p>Pesquisa activa de HIV en el preoperatorio.</p>
Homeostasis y metabólicos	<p>Riesgo de hipoglucemia, hipocalcemia.</p>	<p>Requieren monitoreo frecuente de la glicemia y el estado ácido base y electrolítico. Suelen requerir administración intravenosa de glucosa (2-6 mg/Kg/min).</p>

Los pacientes prematuros están en una condición especialmente desfavorable ante un procedimiento anestésico quirúrgico. Desde el punto de vista respiratorio tiene alto riesgo de distress respiratorio, displasia broncopulmonar y riesgo de toxicidad por oxígeno. Frecuentemente ante un cuadro agudo requerirán ventilación mecánica. En lo cardiovascular toleran extremadamente mal episodios de bradicardia, la volemia absoluta es muy baja por lo que pequeñas pérdidas son proporcionalmente muy elevadas y

muchas veces presentan un ductus arterioso permeable, lo que condiciona insuficiencia cardiaca por la sobrecarga de las cavidades izquierdas con congestión pulmonar.

II. CONCEPTOS GENERALES DE LA ANESTESIA EN RECIÉN NACIDOS Y PREMATUROS

La mortalidad en anestesia ha disminuido de manera importante en las últimas décadas. Sin embargo, los recién nacidos siguen manteniendo la más alta morbimortalidad perianestésica de todas las edades. Es fundamental entonces que, al llevar a cabo la cirugía de un recién nacido, se disponga de las mejores condiciones de seguridad, lo cual implica adecuadas competencias de todo el equipo quirúrgico, así como el disponer del equipamiento, fármacos, insumos y cuidado perioperatorio apropiado

La anestesia que se prefiere para manejo de patología toracoabdominal es anestesia general ya que la mayoría, sino todos los procedimientos quirúrgicos, requerirán asegurar y controlar la vía aérea y la oxigenación tanto para facilitar la cirugía como por la seguridad y confort del paciente. Independiente de ello, en algunos centros se adiciona el uso de bloqueos neuroaxiales caudal, (peridural o espinal), o bloqueos regionales en modalidad única o continua. Para aplicar la mayoría de estas técnicas se requiere operadores experimentados e insumos apropiados, debido a los riesgos de la técnica o de la administración de anestésicos locales en pacientes recién nacidos y prematuros. Hay técnicas, sin embargo, como la anestesia caudal, que tienen escasa tasa de complicaciones y pueden ser muy útiles ya sea como técnica única en algunas ocasiones (hernia inguinal en prematuros o ex prematuros) o como coadyuvante de la anestesia general.

Con respecto a la anestesia general en niños, la técnica más frecuente es usar anestésicos halogenados inhalatorios que se administran por medio de vaporizadores que entregan una concentración conocida del fármaco que se añade al flujo de gases frescos con el que se ventila al paciente. El anestésico más usado en la actualidad por su perfil de seguridad es el Sevoflurano, ya que es el que mejor mantiene el débito cardíaco y no es punyente, por lo cual es apropiado para la inducción inhalatoria. También pueden usarse técnicas totalmente endovenosas, utilizando fármacos que por su farmacocinética y farmacodinamia son seguros para niños pequeños en administración continua. Estos fármacos requieren de la disponibilidad de bombas de infusión continua que contengan en su software programas farmacocinéticos validados. Dentro de los fármacos más utilizados en ni-

ños para administración continua está el Remifentanilo, que es un opioide muy potente y de acción ultracorta. El Propofol también se usa como inductor, pero es menos seguro en estas edades debido a la caída del débito cardíaco que ocasiona y que es prolongada. La Ketamina, cuya utilidad en pacientes inestables es irrefutable, está cuestionada por su posible implicancia en producir neurotoxicidad con apoptosis neuronal en cerebros en desarrollo, sin embargo, sigue siendo usada en muchos centros de países en desarrollo, pero también en países desarrollados. La alternativa más utilizada son los anestésicos halogenados (Sevoflurano por ejemplo) en concentración alrededor de 1 MAC o algo menor, para lograr la inconsciencia del paciente en combinación con opioides y relajantes musculares. El uso de opioides en altas dosis prolonga el despertar anestésico y condiciona la necesidad de disponer de ventilación mecánica postoperatoria.

Los efectos deletéreos y la neurotoxicidad de la anestesia en cerebros inmaduros no ha podido ser demostrada para los halogenados. Sin embargo, parece de toda lógica tratar de limitar el periodo en que el paciente está sometido a agentes anestésicos, para lo cual la habilidad de los operadores, la disponibilidad de materiales e insumos adecuados es fundamental para acortar los periodos de exposición. Es además relevante preservar la estabilidad hemodinámica, la oxigenación y la función de todos los órganos durante un procedimiento quirúrgico.

1. Monitorización

Monitoreo no invasivo

Lo habitual es usar la monitorización estándar que consiste en medir los siguientes 5 parámetros:

- *Electrocardiograma continuo*

Es habitual usar tres electrodos. Lo más apropiado durante la anestesia es usar brazos y pierna izquierda para dejar el tórax libre dado que no es necesario monitorizar la ventilación la que se monitoriza mediante la capnografía.

- *Presión arterial no invasiva continua*

Requiere manguitos apropiados a todas las edades y monitores fiables capaces de pesquisar valores de presión muy bajos.

- *Capnografía*

Es indispensable. Lo más apropiado es usar tubos endotraqueales cuyos conectores tengan la entrada para la línea de capnografía para hacer más fiable la medición.

- *Oximetría de pulso*

Normalmente se mide en la extremidad superior derecha (preductal). En ocasiones es necesario medir pre y post ductal (hernia diafragmática).

- *Temperatura*

Utilizar sensores de temperatura nasofaríngea o rectal. Idealmente ambos.

Otros monitores

En algunas cirugías complejas (cardiología, gran cirugía neonatal) puede justificarse el uso de otras tecnologías como Near Infrared Spectroscopy (NIRS). Aunque para estos monitores su utilidad no está completamente establecida, puede ayudar como un elemento más para optimizar la perfusión y la oxigenación cerebral.

Monitoreo invasivo

- *Presión Arterial Invasiva*

El uso de presión arterial invasiva es un estándar en cirugía compleja de recién nacidos. Puede usarse cualquier arteria de extremidades superiores o inferiores pero las más utilizadas son la radial o braquial derecha preductal. No solo es útil para monitorear la presión arterial y los cambios instantáneamente durante la cirugía, sino también facilita la monitorización de la homeostasis en el pre, intra y postoperatorio. En el tiempo actual, la disponibilidad de ultrasonido y la casi universal experticia de los anestesiólogos en su uso facilita mucho la instalación de los catéteres arteriales. Es relevante usar el material apropiado al tamaño y condiciones del paciente, así como la adecuada fijación y manejo posterior por enfermería para evitar pérdidas de la línea o accidentes como desconexión o inyección de burbujas o medicamentos erróneos.

- *Catéter urinario*

El uso de cateterización de la vejiga para medir el débito urinario se debe realizar en toda cirugía mayor o que se estime de larga duración, parti-

cularmente en pacientes críticos. Se deben tomar todas las medidas para evitar infección asociada al procedimiento.

- *Catéter venoso central*

Si bien la medición de la presión venosa central no es muy utilizada en cirugía no cardíaca, la instalación de un acceso seguro y de duración intermedia o larga es deseable en pacientes sometidos a cirugía mayor, en los cuales se estime que habrá translocación de volumen, necesidad de fluidos y medicamentos potencialmente irritantes, uso de drogas vasoactivas o necesidad de nutrición parenteral postoperatoria. El acceso más utilizado por la facilidad y escasa falla es la vena yugular interna derecha, pero se pueden usar otros accesos. Si se usa el lado izquierdo debe haber seguridad que no exista una vena cava superior izquierda. En el caso que exista un catéter percutáneo ya presente, se debe discutir con el cirujano la necesidad de instalar otro acceso central. En ocasiones la instalación de un catéter venoso central se necesita debido a los malos accesos venosos periféricos del paciente. Es recomendable utilizar ultrasonido para asegurar la punción, disponer de elementos apropiados y seguir las recomendaciones para prevención de infecciones intrahospitalarias de cada centro.

2. Preparación del Pabellón

- *Operadores*

El anestesiólogo debe contar, en lo posible, con entrenamiento en recién nacidos. Es claro en la literatura que los riesgos de eventos críticos aumentan cuando los operadores tienen poco entrenamiento en anestesia de pacientes pediátricos, particularmente en los menores de un año. Esto no implica que un anestesiólogo general no pueda anestesiarse a un recién nacido, sino que debe estar preparado para resolver los eventos que se presenten y tener el apoyo del personal más apropiado posible para conducir de la mejor manera la anestesia en un neonato. También es apropiado en ocasiones solicitar el apoyo de un neonatólogo ya que están más acostumbrados a realizar algunos procedimientos como acceso a la vía aérea (particularmente si se trata de intubar a un prematuro) o de la enfermera a cargo del paciente en la unidad donde se encuentre en el preoperatorio.

- *Materiales y equipos*

Son básicamente los mismos de cualquier pabellón pediátrico, con especial énfasis en mantener una temperatura adecuada en el quirófano previo a

Figura 1. Puntos importantes en la anestesia de recién nacidos.



la llegada del paciente, usos de frazadas térmicas seguras (idealmente con circulación de agua), o calentadores por convección. Todos los insumos y equipos (vía aérea, acceso venoso, monitorización) deben ser los adecuados al tamaño del paciente lo cual debe elegirse y probarse previo a la llegada del mismo. El ventilador de la máquina de anestesia debe tener las características y modos de ventilación deseables para un recién nacido, esto es permitir frecuencias altas, permitir volúmenes corrientes bajos, tener los modos presión y volumen, permitir uso de PEEP y la administración de aire. No se aconseja el uso de óxido nitroso. Si el paciente se encuentra conectado a un modo de ventilación especial (por ejemplo, ventilación de alta frecuencia), puede ser necesario realizar la intervención quirúrgica en la unidad del paciente. Esta opción también puede ser una alternativa en paciente muy inestable, muy prematuro o que estén en algún modo de asistencia cardiorrespiratoria

La siguiente infografía es un resumen de algunos puntos relevantes de la anestesia para cirugía de recién nacido (Figura 1).

LECTURA RECOMENDADA

1. Boyer TJ, Kritzmire SM. Neonatal Anesthesia. [Updated 2023 Jan 15]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK541030/>
2. Bang SR. Neonatal anesthesia: how we manage our most vulnerable patients. *Korean J Anesthesiol.* 2015 Oct;68(5):434-41. doi: 10.4097/kjae.2015.68.5.434. Epub 2015 Sep 30. PMID: 26495052; PMCID: PMC4610921.

Manejo anestésico específico del recién nacido

Silvana Cavallieri B.

A continuación, se presentan los aspectos especiales en la anestesia de algunas patologías más frecuentes en recién nacidos a las que se puede ver expuesto un anesestesiólogo general.

I. ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE —■

Se presenta sobre todo en pacientes prematuros (en pacientes de término se asocia a cardiopatía compleja o a asfisia perinatal). Las dificultades peri anestésicas tienen que ver con la inestabilidad hemodinámica secundaria a la sepsis, las alteraciones de la volemia, anemia por sangrado, hipotermia y trastornos metabólicos como hipoglicemia. El pequeño tamaño del paciente puede dificultar la instalación de los accesos venosos y/o arteriales, pero se recomienda su instalación. Estos pacientes se benefician de una preparación cuidadosa del campo quirúrgico para evitar que se filtren los líquidos del lavado y terminen enfriando al paciente. La reposición de volumen debe hacerse con coloides (albúmina) y/o soluciones cristaloides isotónicas sin descuidar el aporte de glucosa (mantener infusión base y eventualmente disminuirla a la mitad con controles frecuentes de la glicemia). Debe monitorizarse estrechamente el estado ácido-base, la glicemia y el hematocrito. Pueden requerir la transfusión de glóbulos rojos, esto debe hacerse en alícuotas de 10 ml/Kg. Es frecuente también la necesidad de usar drogas vasoactivas. El uso de dopamina, adrenalina u otra dependerá de cada centro. No está claramente establecido que una droga sea superior a otra y en ocasiones se prefiere la combinación de drogas para disminuir los efectos adversos. Si el paciente está hipotenso, debe evitarse la dobutamina ya que provoca más vasodilatación.

II. GASTROSQUISIS —■

Afecta a 1/3.000 RNV. Consiste en la herniación del contenido abdominal por un defecto lateral al ombligo. Las vísceras no están cubiertas por un

saco y las pérdidas de volumen y temperatura son elevadas. Suele existir diagnóstico prenatal y el parto suele ser por cesárea. No suele acompañarse de otras malformaciones. La gastrosquisis puede manejarse con cierre primario o con silo, y la anestesia se requerirá precozmente en un quirófano adyacente para que el cirujano proceda a reducir o cubrir las asas. Una vez nacido el paciente se procede de inmediato a instalar una sonda nasogástrica para evitar la entrada de aire a las vísceras. La duda es si administrar una anestesia general en regla y mantener al paciente intubado, o como otros autores sostienen, administrar una anestesia ligera y extubar al paciente al final del procedimiento. Esto requerirá el uso de medicamentos de corta acción como una infusión de Remifentanilo. La mayor parte de las veces, el paciente permanece intubado en la unidad de cuidados intensivos neonatales y bajo efecto de sedoparalizantes para facilitar el ingreso de las vísceras a la cavidad abdominal. En las últimas etapas del cierre con silo, el paciente va a pabellón para realizar el cierre de la pared. En este momento es vital monitorear la presión intraabdominal para evaluar si se producirá un síndrome compartimental al cerrar la pared. Lo más usado es conectar un transductor a la sonda nasogástrica o a la sonda urinaria. No deben permitirse presiones más allá de 15 cm de agua. Es habitual que el paciente permanezca intubado algunas horas o días después del cierre definitivo.

III. ONFALOCELE

Afecta a 1/5.000 RNV. Consiste en la herniación del contenido abdominal por un defecto en el ombligo. Las vísceras están cubiertas por un saco y las pérdidas de volumen y temperatura son menos elevadas que en la gastrosquisis. Suele existir diagnóstico prenatal y el parto suele ser por cesárea. En un 30-40% de las veces existe una cardiopatía asociada o anomalías urinarias. Otras anomalías frecuentes son la trisomía (13,18,21) o un síndrome de Becwith Wiedeman. Un 10% suele ser prematuro. En el estudio preoperatorio es relevante la evaluación cardiológica y un ecocardiograma para tener certeza de la presencia o no de una cardiopatía y de la repercusión en el paciente.

Las dificultades en la anestesia pueden estar determinadas por la patología asociada. Las patologías cardíacas más simples (shunt de izquierda a derecha sin otro compromiso) pueden ser manejadas en un centro general. Si se trata de una cardiopatía con repercusión importante sería apropiado manejar el paciente en un centro especializado.

IV. ATRESIA DE ESÓFAGO ———■

La incidencia varía entre 1/2500-1/4500 RNV. Es frecuente que los pacientes sean prematuros y se asocia a CHARGE y VACTERL. En estos casos el tipo de cardiopatía presente es muy relevante para el manejo anestesiológico. Las más frecuentes son defectos del tabique auricular, ventricular y tetralogía de Fallot (esta última representa una mayor dificultad para el manejo anestésico).

Otros aspectos que definen la dificultad en el manejo son la magnitud de la afectación respiratoria del paciente por la existencia de una fístula traqueoesofágica (aspiración, neumonía) que puede complicar el manejo anestésico por episodios de caídas importantes de la saturación arterial durante la cirugía.

También es crucial definir la ubicación de la fístula y su conexión con el estómago (en el caso de las presentaciones en las cuales hay comunicación entre la tráquea y el esófago distal) ya que puede dificultar la ventilación una vez que se intuba al paciente porque, si está muy cerca de la carina, se insufla el estómago al ventilar. Actualmente algunos grupos preconizan realizar una traqueoscopia previa a la cirugía para evaluar la posición de la fístula. Esto ayuda a la planificación quirúrgica y también al anestesiólogo para planificar la intubación. Este procedimiento debe realizarse en ventilación espontánea (halogenados en dosis bajas) con anestesia tópica de la laringe. Para la intubación posterior idealmente se debe mantener la ventilación espontánea o asistida con muy baja presión positiva y dejar la punta del tubo bajo la entrada de la fístula. Se recomienda avanzar el tubo hacia un bronquio y luego retirar auscultando hasta que se logre la ventilación de ambos pulmones. En cualquier caso, la primera maniobra del cirujano debe ser ligar la fístula, para así aislar el riesgo de insuflar el estómago durante la ventilación.

También es muy relevante posicionar adecuadamente al paciente (con el lado derecho hacia arriba). Dependiendo de la técnica (abierta o toracoscópica), la posición debe ser supervisada por y con el cirujano y el anestesiólogo debe tener la posibilidad de acceder a la vía aérea y a los accesos venosos siempre.

V. HERNIA DIAFRAGMÁTICA ———■

Presenta una incidencia de 1/2500 RNV. La asociación con otras anomalías como cardiopatías congénitas y cromosomopatías es frecuente. Se trata

sin duda de una las patologías más complejas de manejar para el anes-
tesiólogo. El grado de hipoplasia pulmonar condiciona el pronóstico vital
del paciente. Actualmente, se considera que la reparación quirúrgica no
es una urgencia y que debe esperarse a que el paciente se estabilice antes
de la cirugía. Esto implica que la presión de arteria pulmonar, medida por
ecocardiografía sea inferior a la sistémica en un par de mediciones suce-
sivas. El manejo de la hipoplasia pulmonar, de la hipertensión pulmonar
y de la falla respiratoria son elementos cardinales para el anes-
tesiólogo. Es muy frecuente que haya enormes dificultades para ventilar durante el
procedimiento quirúrgico y muchas veces debe recurrirse a periodos de
ventilación manual de rescate. Si se trata de una cirugía toracoscópica es
muy frecuente también el alza de la presión parcial de CO_2 en la sangre
a niveles sobre 60 o 70 Mm/Hg o aún mayor, pero episodios breves de
hipercapnia no parecen afectar el pronóstico neurológico. Es indispensable
contar con un monitoreo no invasivo e invasivo completo, así como contar
con accesos venosos periféricos y centrales suficientes como para reponer
volumen e instalar infusiones de drogas vasoactivas. En este punto el anes-
tesiólogo debe ser muy riguroso debido a la nula posibilidad de instalar
estos elementos posteriormente durante la cirugía. Si el paciente cumple
los requisitos para ECMO y existe la disponibilidad y esta técnica se utiliza,
la cirugía se lleva a cabo más tardíamente. Puede realizarse tanto intra
ECMO como después del weaning.

VI. ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DEL PÍLORO ———▶

Se trata de una patología que afecta a recién nacidos entre la segunda y
la cuarta semana. Es una emergencia médica y no quirúrgica. El cuadro
clínico se caracteriza por vómitos profusos que condicionan deshidrata-
ción y una alteración hidroelectrolítica caracterizada por alcalosis hipo-
clorémica e hipokalémica. De lo más relevante para el manejo anestésico
es la corrección de este trastorno previo a la cirugía por el riesgo de arrit-
mias cardiacas graves por la hipokalemia así como de la deshidratación.
Los exámenes preoperatorios deben mostrar una kalemia superior a 3,2
meq/l y un PH menor a 7,5, así como niveles aceptables de cloremia y
del bicarbonato plasmático. Respecto de la anestesia se recomienda una
inducción rápida e intubación endotraqueal para evitar la aspiración de
contenido gástrico. La descompresión del estómago con una sonda grue-
sa puede realizarse, pero no asegura el completo vaciamiento gástrico.
No está recomendada la intubación vigil. Habitualmente no es necesario
una monitorización invasiva ya que el procedimiento, ya sea abierto o

laparoscópico, es de corta duración y el paciente puede ser extubado al final de la cirugía

LECTURA RECOMENDADA

1. Boyer TJ, Kritzmire SM. Neonatal Anesthesia. [Updated 2023 Jan 15]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK541030/>
2. Bang SR. Neonatal anesthesia: how we manage our most vulnerable patients. *Korean J Anesthesiol*. 2015 Oct;68(5):434-41. doi: 10.4097/kjae.2015.68.5.434. Epub 2015 Sep 30. PMID: 26495052; PMCID: PMC4610921.

Extravasación de fluidos en el recién nacido

Sandra Gallardo P.

I. DEFINICIÓN ———■

Para comenzar a hablar de este tema, creemos importante realizar la siguiente precisión de conceptos:

Infiltración

Fuga de soluciones **no vesicantes** (no irritantes) de un catéter hacia los tejidos circundantes. En general de carácter benigno.

Extravasación

Fuga inadvertida de soluciones **vesicantes** (aquellas con *alta osmolaridad*, *pH extremo*, *actividad vasoconstrictora* tales como: adrenalina, antibióticos como ampicilina, bicarbonato, calcio, nutrición parenteral) que entran en contacto con tejidos blandos que rodean al vaso sanguíneo. Es un accidente relativamente frecuente y puede causar desde irritaciones cutáneas leves hasta lesiones graves que requieran un actuar quirúrgico llegando a comprometer hasta fascia y tendones.

Dentro de las causas principales, destacan aquellas relacionadas con la erosión de la pared del vaso sanguíneo, la pérdida de la integridad estructural del tejido circundante, o por el aumento de la permeabilidad vascular*.

Los pacientes Recién Nacidos (RN) tienen la particularidad de tener vasos sanguíneos frágiles y de pequeño calibre, lo que sumado a la imposibilidad de demostrar incomodidad o dolor, lo convierten en un nicho para que se presente como un accidente frecuente en las unidades neonatológicas, pudiendo llegar hasta un 70% en unidades de cuidados intensivos neonatales.

Existen algunas condiciones que se asocian a un mayor porcentaje de complicaciones dentro de las 48 hr post punción, tales como: pacientes prematuros menores de 26 semanas de gestación, uso de sustancias vesicantes, hemotransfusión, infección sistémica y modalidad de infusión continua.

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA ———▶

Como resultado de la extravasación se produce una reacción inflamatoria que va desde algo local (eritema) o puede evolucionar a necrosis cutánea, lo cual dependerá de la cantidad, concentración y toxicidad de la sustancia infiltrada.

Como se mencionó previamente, al no presentarse con síntomas específicos, ya que el recién nacido no manifiesta dolor ni incomodidad, suele advertirse al cabo de un tiempo variable, con diversos síntomas, tales como:

- Cambio de coloración (palidez, eritema, tono violáceo, etc).
- Cambio en la turgencia de la piel (edema, induración).
- Aumento de volumen de la extremidad afectada.
- Presencia de flictena.
- Malestar general (paciente puede en ocasiones estar "mañoso", irritable, lloroncito).

Si la detección es más tardía, podrían observarse depósitos de material subcutáneo o en piel, dependiendo de cuál sea el líquido extravasado.

III. DIAGNÓSTICO ———▶

El diagnóstico es clínico y suele ser relativamente evidente, ya que se observan los síntomas y signos previamente descritos, en relación a una vía venosa extravasada (Figura 1). Dependiendo muchas veces de la fijación de la vía (apósitos transparentes o con coloración, fijación con telas-tablillas,

Figura 1. Extravasación de Carbonato de Calcio. **A:** lesión inicial. **B:** evolución de la misma lesión a la escara y necrosis.



vendas, etc), es más o menos rápido o fácil el diagnóstico de ésta.

La revisión de las vías venosas suele estar normada mediante protocolos locales en las unidades de neonatología y su revisión frecuente es la base de un diagnóstico temprano.

IV. TRATAMIENTO —■

El tratamiento inicial dependerá de la etapa de la extravasación, el tipo de solución y la disponibilidad de antídotos específicos disponibles. Pero como manejo inicial se debe:

- Interrumpir la infusión.
- Aspirar la mayor cantidad de la solución extravasada.
- Inyectar solución salina a través de la vía para diluir la sustancia vesicante y luego el antídoto (si es que corresponde).
- Retirar la vía venosa.
- Levantar la extremidad afectada.
- Aplicar frío local intermitente (nunca en contacto directo con la piel). **En recién nacidos pretérmino se debe intentar evitar esto por el riesgo de hipotermia.*
- Registrar adecuadamente toda la información (fecha, hora, tipo de fluido, tiempo transcurrido estimado, etc).
- Registro visual de la lesión desde el momento del diagnóstico y de su evolución (se debe recordar la Ley 20.584 y solicitar autorización y consentimiento de los padres o tutores legales).

Además siempre deben descartarse otras causas de lesiones cutáneas como prurigo insectario, úlceras por presión, quemaduras, etc (que habitualmente son más improbables en una unidad neonatológica).

a. Principales antídotos

Hialuronidasa: 150 unidades (1 mL) mediante inyecciones subcutáneas de 0,2 mL en el sitio de extravasación. Actúa modificando la permeabilidad del tejido conectivo por la hidrólisis del ácido hialurónico, aumentando tanto la distribución como la absorción de las sustancias que se inyectan localmente.

Fentolamina: 5 mg en 10 mL de NaCl 0,9% mediante inyecciones subcutáneas en el sitio de extravasación, sin pasar de 0,1-0,2 mg/kg y con un

máximo de 5 mg. Bloquea competitivamente los receptores α -adrenérgicos, produciendo un breve antagonismo de la adrenalina y noradrenalina circulante.

Terbutalina: 1 mg en 10 mL de NaCl 0,9% mediante inyecciones subcutáneas en el sitio de extravasación. Es un agonista adrenérgico β_2 que relaja el músculo liso.

Nitroglicerina tópica al 2%: pomada tópica o parche de 5 mg/día. Es vasodilatadora de los capilares y con ello reduce la isquemia.

Hidrocortisona: crema al 1% de naturaleza corticosteroide con propiedades antiinflamatorias.

V. PREVENCIÓN

Es la acción más importante para evitar que se desarrollen estas lesiones y sus consecuencias. Para esto, deben aplicarse pautas y reforzar técnicas para la administración cuidadosa de tratamientos endovenosos en cualquier rango etario (Figura 2).

- a) **Lugar de inserción** es uno de los factores más importantes a considerar. Deben privilegiarse las zonas que:
 - Sean accesibles y visibles.
 - Poco móviles o que sean sometidas al menor movimiento posible.
 - Que permitan una correcta fijación.
Normalmente el lugar de elección para la colocación del catéter es el antebrazo. Se deben evitar las venas del dorso de la mano y el pie, muñeca, tobillo y espacios articulares donde hay poco tejido blando que protege las estructuras subyacentes.
- b) **Material:** Aunque es controvertido, algunos autores han demostrado que las cánulas metálicas presentan mayores inconvenientes que las compuestas por teflón o silicona, permitiendo, estas últimas, una inserción más segura.
- c) **Tamaño:** Elegir catéteres pequeños para reducir el traumatismo de la vena y permitir un flujo adecuado.
- d) **Comprobar:** la permeabilidad de la vía antes de cada infusión, revisar si existe filtración y chequear un correcto retorno venoso.
- e) **Tiempo:** Evitar administrar una sustancia vesicante en una vía que tenga más de 24 hrs, ya que la vena podría estar irritada.

Figura 2. Técnicas de la administración cuidadosa de medicamentos endovenosos en RN.



- f) Fijación:** Esto se complementa con la elección del lugar de inserción. Se deben privilegiar los apósitos transparentes que permitan evaluar constantemente la presencia de aumento de volumen, eritema o lesiones asociadas al sitio de punción.

LECTURA RECOMENDADA —

1. Hadaway, L.: "I.V. Infiltration: Not Just a Peripheral Problem," *Nursing* 2002. 32(8):36-42, August 2002.
2. Le A, Patel S. Extravasation of Noncytotoxic Drugs: A Review of the Literature, *Annals of Pharmacotherapy* (2014), Vol. 48(7) 870–886.
3. Pacheco Compañía, F., Gago Vidal, B., & Méndez Díaz, C. (2014). Extravasación de medios de contraste intravenosos en el sitio de la punción: Protocolo de actuación. *Radiología*, 56(4), 295-302. doi: 10.1016/j.rx.2014.02.003
4. García Fernández, M. (2013). Manejo de la extravasación en neonatología. Presentation, Hospital Universitario La Paz.

MÓDULO 2

Cabeza y Cuello

6. Alteraciones neuroquirúrgicas frecuentes en el recién nacido. <i>Francisco Berwart C.</i>	52
7. Alteraciones del cierre del tubo neural. <i>Francisco Berwart C.</i>	60
8. Hemorragia de la matriz germinal intra-periventricular e hidrocefalia. <i>Francisco Berwart C.</i>	68
9. Traumatismo neuroquirúrgico (TNQ) en el recién nacido. <i>Francisco Berwart C.</i>	76
10. Malformaciones craneofaciales. <i>Carolina Lagos J. y Catalina Arredondo S.</i>	82
11. Anomalías vasculares en el recién nacido. <i>Rodrigo Coloma E.</i>	91

Alteraciones neuroquirúrgicas frecuentes en el recién nacido

Francisco Berwart C.

INTRODUCCIÓN —■

El período neonatal corresponde a un momento del desarrollo del ser humano que tiene particularidades muy especiales: muestra grandes cambios evolutivos en un breve lapso, es el instante en que se manifiestan muchas de las alteraciones malformativas y representa un período de especial vulnerabilidad a diferentes factores exógenos y endógenos. Muchas de las alteraciones que se presentan en este ciclo son exclusivas de esta etapa de la vida y otras que también se presentan a mayor edad, exhiben comportamientos diferentes por presentarse en esta fase. Si se considera, además, que muchos factores que influyen en las particulares alteraciones neonatales lo hacen desde antes del nacimiento, se comprende fácilmente que el análisis de estas alteraciones se extienda al período gestacional.

Hoy es posible realizar múltiples diagnósticos antenatales e incluso, intervenir en el curso de muchas anomalías detectadas de esta forma y, dependiendo de las consideraciones familiares y de la legislación vigente en diferentes países, llegar a la interrupción del embarazo. Los acelerados cambios y progresos de la Neonatología permiten que recién nacidos cada vez de menor edad gestacional sobrevivan y tengan mejor pronóstico funcional. Esta última situación, asociada a la mencionada alta velocidad de cambios evolutivos del período, hacen que nos veamos enfrentados a RN de mayor prematuridad, con comportamientos biológicamente diferentes a los manifestados por RN de término e incluso de pretérmino, pero de mayor edad gestacional al nacer.

El ámbito de la Neurocirugía del Recién Nacido tiene, al igual que otras especialidades, particularidades exclusivas del período. Aunque existen muchas alteraciones que se manifiestan en este período, algunas específicas exigen especial atención ya sea por sus particulares características que las hacen propias de esta etapa evolutiva, por requerir tratamiento inmediato o porque éste debe adaptarse en forma específica las condiciones del paciente neonato.

Se revisarán algunas alteraciones, extendiéndose en aquellas específicas de mayor prevalencia y/o gravedad, que se enfrentan con mayor frecuencia en el quehacer neuroquirúrgico neonatal. Revisaremos las siguientes alteraciones:

- I. Hidrocefalia.
- II. Hemorragia de la Matriz Germinal / Hemorragia Intra y Periventricular.
- III. Alteraciones del Cierre del Tubo Neural, con énfasis en el Mielomeningocele.
- IV. Traumatismo Neuroquirúrgico Neonatal.

I. HIDROCEFALIA

La Hidrocefalia (HC) es frecuente como alteración Neuroquirúrgica del Recién Nacido (RN) siendo, junto con las alteraciones del Cierre del Tubo Neural, una de las dos alteraciones más frecuentes con las que se enfrenta la Neurocirugía en este período de la vida.

Definición

Corresponde a un desbalance entre la producción de Líquido Cefalorraquídeo (LCR), que ocurre principalmente a nivel de los ventrículos cerebrales, y su reabsorción, que se verifica en las vellosidades aracnoidales asociadas a los senos venosos de la duramadre. Normalmente se asocia a un crecimiento del tamaño de los ventrículos.

Clasificación

Existen muchas clasificaciones de la HC atendiendo a diferentes variables tales como etiopatogenia, alteraciones anatómicas, alteraciones fisiopatológicas, etc. Una clasificación práctica que permite, en cierto modo, establecer una aproximación terapéutica, es la que divide a la HC en Comunicante y No Comunicante.

Mientras en la HC No Comunicante (obstructiva) se puede establecer un sitio específico a la alteración del flujo del LCR entre los diferentes segmentos del sistema ventricular; en el caso de la HC Comunicante, esta situación no es apreciable, considerándose que la alteración del flujo se da fuera del sistema ventricular. Desde un punto de vista estrictamente fisiopatológico, en todos los casos existe algún grado de obstrucción al flujo del LCR, pu-

diendo darse dentro del sistema ventricular (HC No Comunicante), como fuera de éste (HC Comunicante).

Etiología-Etiopatogenia

Las causas de la hidrocefalia son múltiples: malformaciones, tumores, alteraciones inflamatorias, etc. En el período neonatal, las dos principales causas de hidrocefalia corresponden a la hidrocefalia post hemorrágica de la matriz germinal, propia del recién nacido prematuro y; la hidrocefalia asociada al complejo de Disrafia Espinal Abierta / Malformación de Arnold-Chiari II.

Algo más de la mitad de los casos de HC son congénitos, manifestándose en los estudios de imágenes durante el embarazo y, especialmente, en el período neonatal. Alrededor de un 10% corresponde a Estenosis Acueductal (primaria -50%- o, secundaria a tumor, infección o hemorragia -50%-). Otras HC Congénitas, asociadas a malformaciones del SNC son: Malformación de Dandy-Walker (50% con HC), Malformación de Chiari, especialmente tipo II asociado a Mielomeningocele (80 a 90% con HC), Encefalocele y Holoprosencefalia, entre las principales. Menos casos de HC Congénita se deben a trastornos metabólicos y a algunos tipos de craneosinostosis.

Menos frecuentemente se observa la hidrocefalia secundaria a otras malformaciones y a procesos infecciosos. Entre los procesos inflamatorios asociados a HC, deben considerarse los cuadros de TORCH y la meningitis bacteriana, ya sea como cuadro aislado o en ámbito de la sepsis

Muchos de los procesos que originan la hidrocefalia lo hacen por medio de fenómenos patogénicos comunes.

Presentación clínica

El cráneo del RN es distensible, de manera que la HC se manifiesta habitualmente por Macrocráneo de mayor o menor velocidad de progresión, lo que se evidencia con un crecimiento anormalmente acelerado del perímetro craneal (PC), superior a 1 a 1,5 cm/sem y la separación de suturas, también progresiva. Los signos de disfunción cerebral pueden ser más bien sutiles como dificultad en la alimentación, irritabilidad y un compromiso menor del alerta. Algunos casos cursan con Hipertensión Intracraneal de rápida evolución, manifestando mayor compromiso de conciencia, abombamiento fontanelar significativo, vómitos y, con fre-

cuencia, alteraciones globales de la movilidad. Otros signos asociados a la HC son la tendencia de la mirada conjugada hacia inferior y la parálisis del VI nervio craneal unilateral o bilateral. El edema de papila es infrecuente en el RN. Habitualmente existe una tendencia a la hipertonía de extremidades, especialmente de las inferiores. La alteración clínica dependerá de la edad en que se instala la hidrocefalia y de la velocidad de su progresión.

En la situación más frecuente, como lo es de HC secundaria a Hemorragia de la Matriz Germinal (HMG) o al Complejo Disrafia Espinal Abierta / Chiari II, en ambos casos se cuenta con el antecedente que obliga a considerar el manejo de la HC. Un 50% de los casos de HMG cursa con dilatación ventricular posthemorrágica (DVPH), sin embargo, de éstos, solo un 20 a 40% desarrolla HC como tal, pudiendo incluso controlarse esta progresión con algunas maniobras terapéuticas. La labor neuroquirúrgica en los casos de HMG / DVPH consiste en el seguimiento y tratamiento de la DVPH, considerando factores de riesgo asociados como el mayor grado de la HMG, la distribución de la sangre (especialmente, si existe a nivel del espacio subaracnoideo), la respuesta a tratamientos y la progresión de la DVPH en sí, siendo de gran utilidad la ecografía frecuente de seguimiento (diaria). En el caso de la Dilatación Ventricular asociada al complejo DEA / Chiari II, ésta está presente en la mayor parte de los casos y, salvo escasas excepciones, corresponde definitivamente Hidrocefalia, requirente de tratamiento definitivo y el eventual uso de maniobras terapéuticas transitorias solo está destinado a tratarla hasta poder alcanzar las condiciones necesarias para hacerlo en forma definitiva.

Es relevante distinguir entre ventriculomegalia e hidrocefalia. En la primera, el aumento del tamaño ventricular no se asocia a una progresión acelerada del mismo, no existe un factor de hipertensión intracraneal vinculado y, lo más importante, no tendría el potencial de generar daño al cerebro en desarrollo. En la Hidrocefalia, por otra parte, sí están presentes estos factores deletéreos, siendo de gran importancia demostrar la anormal progresión del tamaño ventricular (que puede ser lenta) y es mandatorio tratarla, para disminuir el daño presente y prevenir el futuro.

Pronóstico

En general, en la Hidrocefalia, el pronóstico es favorable y está significativamente asociado a la oportuna instalación del tratamiento. Si no se asocia a lesiones cerebrales de otro origen, puede esperarse un desarrollo

intelectual normal y ausencia de limitaciones en las actividades habituales, incluyendo las deportivas. A largo plazo, la mortalidad se acerca al 1% anual y se da especialmente en los casos de HC asociada a Mielomeningocele (también asociado a mayor frecuencia de complicaciones). Por otra parte, el desfavorable pronóstico intelectual asociado a algunos casos de Hidrocefalia secundaria a Hemorragia de la Matriz Germinal / Hemorragia Intra-Periventricular (HMG/HIPV), se considera más bien secundario a las alteraciones parenquimatosas presentes en los casos de HMG/HIPV III y IV.

Tratamiento

En tanto se considere que existe hidrocefalia, descartada la ventriculomegalia no progresiva, el tratamiento debe instaurarse prontamente. Rara vez puede eliminarse la causa de la HC, como ocurre en algunos casos de Tumor de Plexo Coroideo, productor de LCR (pudiendo, incluso, persistir la HC una vez extirpado el tumor). En la mayor parte de los casos de HC, ésta debe tratarse directamente distinguiéndose, entonces, tratamiento no quirúrgico y quirúrgico. El tratamiento quirúrgico, a su vez, considera procedimientos temporales o transitorios y procedimientos definitivos.

A. *Tratamiento no quirúrgico de evacuación de LCR*

- **Punciones evacuadoras de LCR:** punción ventricular transfontanelar (PV) o, para los casos de HMG / DVPH, punción lumbar (PL). Estos métodos generalmente resultan insuficientes. La PV repetida genera daño parenquimatoso y la PL resulta difícil de aplicar en forma repetida. Ambos métodos se asocian, además, a riesgo de infección. Su utilización queda restringida a situaciones particulares.

B. *Tratamiento quirúrgico temporal*

- **Derivación Ventriculo-Subgaleal (DVSG):** de instalación quirúrgica, consistente en una derivación sin regulación de flujo y que permite llevar LCR desde la cavidad ventricular al espacio subgaleal donde se reabsorbe o, cuando este proceso de absorción es insuficiente, evacuar por medio de punciones evacuadoras percutáneas del pseudomeningocele generado quirúrgicamente. Es un método de gran utilidad y relativo fácil manejo. Se asocia a complicacio-

nes relativamente poco frecuentes como son la infección (habitualmente asociada a fístula de LCR) y los problemas derivados de un eventual drenaje excesivo de LCR, especialmente al momento de su instalación (habitualmente hemorragia). Este mecanismo ofrece, en muchos casos, la oportunidad de tratar en forma ambulatoria durante un lapso suficientemente extenso como para reducir o eliminar la colonización, especialmente de la piel, de microorganismos intrahospitalarios.

- **Drenaje Ventricular Externo (DVE):** Al igual que el mecanismo anterior, es de instalación relativamente fácil, asociada a un procedimiento quirúrgico breve y escasamente invasivo. Tiene el inconveniente del elevado riesgo de infección y su manejo es de mayor dificultad. Es necesario cuando se plantea terapia de irrigación-drenaje, asociada a fibrinolíticos en pacientes con HMG / DVPH.
- **Drenaje Ventricular con Reservorio Subcutáneo:** También es de relativa rápida instalación. La extracción de LCR se realiza por medio de punciones percutáneas del reservorio (Ommaya) alojado en forma subcutánea. Tiene, por la alta frecuencia de punciones, un riesgo relativamente más elevado de infección y, a diferencia de la DVSG, no ofrece un espacio mayor de amortiguación de la presión que genera la hidrocefalia.

El método por elegir depende de varios factores, siendo uno de los principales, la experiencia que se tenga con cada uno de ellos, las condiciones de manejo que se tengan en la unidad en que se encuentra el paciente y la posibilidad de participación efectiva de parte de la familia, cuando se considera manejo ambulatorio.

C. Tratamiento Quirúrgico Definitivo

Instalación de Derivativa Interna con Válvula: Corresponde a un sistema de derivación de LCR desde el ventrículo a una cavidad corporal (habitualmente, la peritoneal), donde se absorbe completamente con un sistema valvular (fijo o programable) que regula el flujo de LCR. Dada la fisiopatología de ambas, tanto de la HC posthemorrágica de la Matriz Germinal como de la HC asociada al Mielomeningocele, no resulta efectiva la alternativa quirúrgica de la Ventriculocisternostomía.

La instalación de una Derivativa permanente exige cumplir con los siguientes requisitos:

Del Paciente

- a) Peso superior a 1.500 a 2.000 gr.
- b) Ausencia de infección, tanto del LCR como en otra localización.
- c) Piel en condiciones adecuadas tanto en espesor como en ausencia de lesiones, especialmente en las zonas a abordar quirúrgicamente.
- d) Condición abdominal adecuada.
- e) Condición general adecuada.

Del LCR

- a) Disminución franca del contenido hemático del LCR.
- b) Disminución de proteínas, considerándose adecuado un valor menor a 1,5 g/L.
- c) Esterilidad.

En algunos casos, la Derivativa Ventriculoperitoneal no es posible, por alteraciones en la cavidad peritoneal, debiendo utilizarse alternativas: atrial, pleural u otras.

En el RN, y especialmente en el Prematuro, la tasa habitual de complicaciones de la DVP se ve considerablemente aumentada, requiriéndose de revisión / cambio de derivativa hasta en un 30% de los pacientes, durante el primer año de instalada. La falla del funcionamiento de la derivativa (disfunción valvular) se manifiesta por la persistencia o reaparición de la HC y se asocia frecuentemente a infección la que debe, invariablemente, descartarse frente a esa situación. Otros problemas asociados a la derivativa son la hemorragia focal, originada en la instalación, el sobredrenaje de LCR (hemorragia intraventricular y/o colecciones yuxtadurales) y las alteraciones cutáneas en el sitio donde queda alojada, los que pueden derivar en exposición de la válvula y/o fístula de LCR, ambas, conducentes a infección.

D. Otros procedimientos quirúrgicos

Para el manejo de algunos casos de HC, deben utilizarse otros procedimientos como la Endoscopia, fundamentalmente dirigida a la generación de comunicaciones entre cavidades con contenido de LCR, sin normal flujo del mismo entre ellas, como ocurre en la ruptura de tabiques intraventriculares generados por procesos inflamatorios infecciosos o hemorrágicos, o en la fenestración de paredes de un quiste paraventricular, logrando un

libre flujo de LCR entre segmentos del sistema ventricular o entre éste y un quiste asociado, de manera tal, que una única derivativa logre drenar LCR de todas las cavidades, quirúrgicamente comunicadas. Ocasionalmente, estas comunicaciones se pueden realizar por medio de derivativas entre cavidades. Como se señaló anteriormente, la Ventriculocisternostomía, ya sea endoscópica o abierta, no resulta efectiva en los casos de HC asociada a MMC o a HMG y, en general, no lo es en el período neonatal, considerando otras causas de HC.

E. Tratamiento farmacológico

Considerado solo de efecto parcial en el control de la HC, se utiliza como terapia asociada a otros tratamientos o para disminuir el efecto nocivo de la HC mientras se instalan otras medidas. La Acetazolamida logra disminuir la producción de LCR considerablemente, sin embargo, su uso se asocia a alteraciones del equilibrio ácido-base/hidroelectrolítico que deben vigilarse estrechamente. El uso de diuréticos no es recomendable.

F. Otros tratamientos

En la HMG / DVPH, en el intento de evitar la progresión hacia la HC, se han realizado maniobras que incluyen el sistema de irrigación-drenaje, el uso de fibrinolíticos y el uso de anticoagulantes. No existen datos categóricos respecto del beneficio de estas terapias dado que, a pesar de estar asociadas a resultados favorables en muchos casos, también presentan complicaciones graves.

LECTURA RECOMENDADA —

1. A. Leland Albright, Ian F. Pollack, P. David Adelson. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. 3ra. Ed. Nueva York (NY): Thieme Medical Publishers; 2014.
2. Maurice Choux. *Pediatric Neurosurgery*. 1ra. Ed. Londres, Inglaterra: Churchill Livingstone; 1999.
3. David G. McLone. *Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System*. 4ta. Ed. Philadelphia (PA): Saunders; 2001.

Alteraciones del cierre del tubo neural

Francisco Berwart C.

El tubo neural se cierra aproximadamente a los 28 días del desarrollo embrionario. Cuando la falla del cierre ocurre en el extremo cefálico, se presentan malformaciones graves del encéfalo y sus coberturas, como la anencefalia, que incluye además, alteraciones de la cara y pabellones auriculares. Menos graves, pero más frecuentes son los diferentes tipos de Encefaloceles. Cuando la falla se presenta en el extremo inferior del tubo neural, se generan las llamadas disrafias espinales (DE). Al fenómeno de la neurulación se agrega, a nivel más caudal, el fenómeno de la cavitación como mecanismo de formación de la estructura tubular del sistema nervioso central y del desarrollo de las estructuras que lo envuelven.

I. CLASIFICACIÓN DE DISRAFIAS ———■

Las Disrafias Espinales se clasifican en abiertas y cerradas, diferenciándose por la existencia de cobertura cutánea,

• Abierta

Sin cobertura cutánea, dejando expuesto diversos segmentos del contenido neural del canal raquídeo, habitualmente la médula espinal (abierta, como placa neural).

• Cerrada

Cobertura presente, aunque, manifestando en la mayoría de los casos alguna alteración como: fóvea cutánea, sinus dérmico con trayecto, angioma, lipoma, penacho piloso, u otra ("Estigmas cutáneos").

En el caso de las Disrafias Espinales Abiertas (DEA), la gran mayoría se presenta en los segmentos dorsolumbar y lumbosacro. Un escaso número de ellas se encuentran a nivel cervical y dorsal. Esta lesión se denomina, genéricamente, Mielomeningocele.

El **Mielomeningocele (MMC)** es la lesión más frecuente de las DEA, se presenta en asociación a la malformación de Chiari tipo II, manifestando:

- Mielodisplasia.
- Hidrocefalia.
- Alteración de Fosa Posterior.
- Siringomielia.

Se presentan 2 imágenes como ejemplo de MMC, Figuras 1 y 2.

DISRAFIA ESPINAL ABIERTA MIELOMENINGOCELE

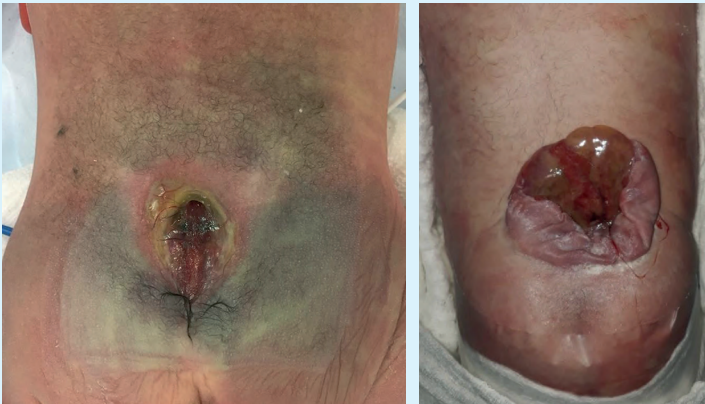
La Disrafia Espinal Abierta es una de las alteraciones neonatales que debe enfrentar la neurocirugía, constituyendo una urgencia neuroquirúrgica cuyo tratamiento quirúrgico no debe retrasarse por serias implicaciones vitales y funcionales.

I. MANIOBRAS INMEDIATAS

Cuidado específico de la Lesión Disráfica

La exposición de un segmento de la médula espinal (como placa neural no formando un tubo) tiene múltiples implicancias, destacando las siguientes:

Figuras 1 y 2. Mielomeningocele.



- Existe una alteración del desarrollo local (Mielodisplasia) que genera alteraciones neurológicas significativas en las funciones motora, sensitiva y de control de micción y defecación, entre las más relevantes.
- Riesgo de traumatismo de diferentes orígenes: **mecánico directo** por ausencia de las estructuras protectoras que envuelven al SNC, facilitando el trauma al momento del nacimiento (incluso en parto por cesárea); también en las horas y días posteriores a éste. Es importante, también, el **traumatismo secundario** a desecación y por exposición a temperaturas fuera de rango fisiológico.
- Riesgo de infección: Evidentemente, la falta de la mínima cobertura de barrera anatómica implica riesgo de infección por exposición. Este riesgo se inicia una vez que existe contacto con el medio, ya sea directa o indirectamente, debiendo tenerse presente en la rotura prematura ovular (RPO), más aún si existe infección.

Tanto el traumatismo como la infección agravan la lesión del tejido expuesto y pueden ser generadores de un mayor daño funcional.

El enfoque del manejo de la lesión, entonces, debe estar dirigido a restringir los daños agregados a la lesión original (Mielodisplasia), controlando los factores traumáticos y de riesgo de contaminación-infección. Para esto pueden realizarse las siguientes medidas:

- a. Procurar la pronta reparación de la lesión.

Además de la rápida comunicación con el equipo de neurocirugía, debe procurarse llevar rápidamente al paciente a las mejores condiciones generales posibles, para enfrentar pronto la cirugía. Se deben conocer y manejar otras alteraciones anatómicas y funcionales, incluyendo coagulación; mantener un buen estado de hidratación/hemodinamia; mantener sin aporte enteral (cirugía de urgencia, difícilmente programable).

La coordinación adecuada entre los equipos de obstetricia y neurocirugía permite realizar la cirugía de la mejor forma posible, en cuanto a los tiempos de programación.

- b. Cobertura de la lesión.

Esta medida disminuye el riesgo de infección y de trauma. Debe usarse material estéril, de superficie suave, flexible, que no libere partículas textiles, que pueda mantenerse húmedo y que pueda cambiarse con prontitud una vez que se sature de fluidos; por lo que debe permitir su fácil apreciación en cuanto a saturación por

LCR como también, el depósito de secreciones y/o sangre. Debe procurarse la mayor hermeticidad posible.

En el caso de que exista una membrana de tejido displásico que cubra el defecto ("MMC no roto"), debe tenerse especial cuidado en mantener la humedad del entorno inmediato de la lesión, utilizando solución fisiológica.

- c. Evitar el trauma mecánico directo por apoyo sobre la lesión: prefiriendo el decúbito ventral o lateral.
- d. Evitar el trauma por exposición a temperaturas alejadas del rango fisiológico. Especial cuidado debe darse al uso de sistemas de emisión de calor radiante.
- e. El uso de antibióticos profilácticos no debe considerarse una indicación absoluta, restringiéndolo para casos específicos, en que exista un evidente mayor riesgo de infección.

Diagnóstico de la Hidrocefalia

Antes de llevar al paciente a la cirugía, se debe conocer el grado de dilatación ventricular y la progresión de ésta. La Hidrocefalia se verificará en alrededor del 80 a 90% de estos pacientes y en algunos casos, ésta debe abordarse en forma simultánea a la reparación de la disrafia. Se debe contar al menos con una ecografía. La TAC debe realizarse si la dilatación ventricular es importante y permite también, conocer la existencia de lesiones asociadas a nivel craneal y, en alguna medida, la severidad anatómica del Chiari II asociado. La RM permite conocer más detalladamente las alteraciones mencionadas, sin embargo, su realización es de mayor dificultad.

Sonda Vesical

Aunque la mayor parte de las lesiones disráficas abiertas se asocian a alteraciones neurogénicas vesicales de bajo riesgo renal, la instalación de la sonda vesical permite controlar este riesgo completamente y facilita el manejo postoperatorio de la lesión disráfica reparada. Se debe tener evaluación precoz de urología para la mejor definición de manejo.

Entorno libre de Látex

Desde la primera atención, se debe generar un entorno libre de látex para el paciente. Por futuras repetidas cirugías y procedimientos, los pacientes portadores de disrafia espinal constituyen un grupo altamente susceptible de desarrollar reacción alérgica a este material (30 a 50%).

Manejo de alteraciones ortopédicas

Frecuentemente, los pacientes portadores de disrafia espinal, presentan alteraciones ortopédicas asociadas, especialmente de extremidades inferiores y de columna vertebral. Debe tenerse claro el manejo de estas lesiones para instaurar tratamiento precoz y, a la vez, adecuarlo a los procedimientos neuroquirúrgicos que se realizan en el RN con MMC, con especial consideración a mantener fácil acceso al abdomen (derivaciones ventrículo peritoneales) y evitar condiciones que aumenten la presión de su cavidad.

Se recomienda la consulta ortopédica precoz.

Manejo fisiátrico precoz

Desde el momento del nacimiento se debe contar con la participación del equipo de rehabilitación. Esto permite evitar daños secundarios, tanto por la variable disfunción neurológica, como por las alteraciones ortopédicas y de trofismo cutáneo asociado, entre otras. Asimismo, el manejo precoz de rehabilitación permite optimizar el desarrollo máximo de las capacidades presentes.

Apoyo e información a los padres y familiares

Aunque es muy posible que se haya entregado información en etapa prenatal, normalmente el nacimiento del paciente afectado por una disrafia genera un importante impacto emocional en los padres y en la familia del RN. Además del apoyo emocional, debe entregarse información para el manejo del paciente, la que, necesariamente, resulta ser compleja y extensa, por lo que este proceso debe iniciarse precozmente, permitiendo la mejor comprensión de la patología y la participación en el manejo del menor.

II. SEGUIMIENTO ———■

Continuación de maniobras instauradas

El seguimiento del paciente con disrafia, durante su permanencia en la Unidad de Neonatología debe considerar, como primera medida, el continuar con las acciones descritas en la Atención Inmediata, adecuando las maniobras al momento evolutivo particular en que se encuentre. Deben destacarse, sin embargo, algunos aspectos específicos.

Vigilancia de la lesión disráfica operada

Debe mantenerse la conducta de evitar el traumatismo mecánico; la cirugía ha permitido la cobertura cutánea y el cierre de meninges, sin embargo, no existe una normal protección de las estructuras neurales ahora cubiertas y éstas mantienen, aunque en menor grado, una susceptibilidad elevada a sufrir trauma mecánico.

Por otra parte, debe atenderse a la aparición de signos de infección local (con posibilidad cierta de asociarse a infección meningea) y de signos de aumento de la presión del LCR en la zona, manifestándose por aumento de volumen (pseudomeningocele), por pérdida de LCR a través de la herida operatoria o por ambas condiciones. Estos signos de aumento de la presión "local" del LCR constituyen signos de alarma sugerentes de desarrollo progresivo y deletéreo de Hidrocefalia, aún sin categóricos signos a nivel craneal.

Vigilancia y tratamiento de la hidrocefalia

La Hidrocefalia se desarrolla habitualmente después del cierre quirúrgico del defecto disráfico, por lo que en el postoperatorio debe vigilarse atentamente la aparición y progresión de signos de Hidrocefalia. La medición diaria de Perímetro Craneal (PC) tiene gran valor en este sentido y, aunque es variable según la edad gestacional al nacer, debe considerarse que, si éste progresa a una tasa mayor que 1,5 a 2 cm semanales, significa que existe una muy probable condición de Hidrocefalia Activa (hipertensiva) y progresiva que requiere manejo activo.

Al seguimiento del PC debe agregarse el de las características semiológicas de las fontanelas (abombamiento y tensión), la diástasis de suturas, las alteraciones de conciencia y de oculomotilidad, especialmente de la desviación inferior de la mirada conjugada. Las alteraciones clínicas generadas por la presencia de la Malformación de Chiari II, es decir, disfunción de tronco encefálico y de nervios craneales también pueden reflejar la existencia de una Hidrocefalia significativa. El seguimiento ecográfico permite confirmar las sospechas clínicas y cuantificar la alteración.

Se debe disponer de un estudio radiológico adecuado para el manejo quirúrgico de la Hidrocefalia, considerándose, entonces, disponer de TAC o RM, según disponibilidad de los exámenes y condiciones del paciente.

El tipo de tratamiento quirúrgico de la Hidrocefalia depende de múlti-

ples factores, considerándose, entre los de mayor relevancia, los siguientes: peso del RN, condición general, condición de la piel, condición infecciosa presente y/o potencial, malformaciones asociadas, tratamientos en curso.

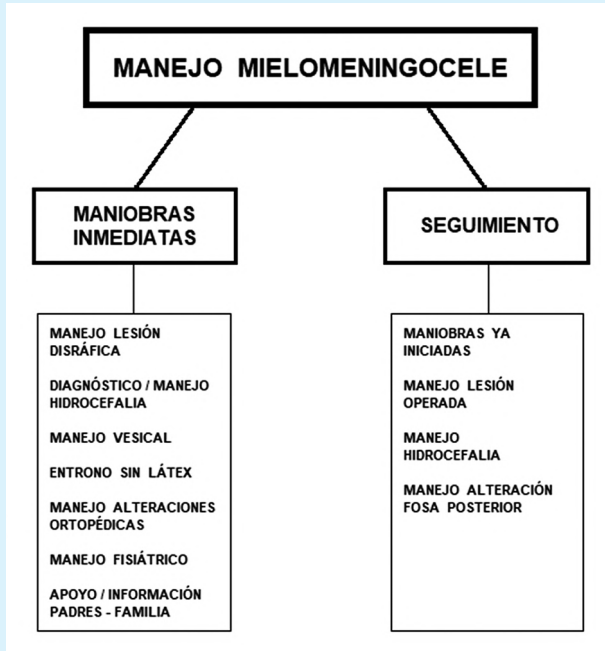
El neurocirujano determinará cuál tipo de intervención es la más adecuada considerando los factores mencionados, optando por alternativas definitivas DVP (derivativa ventrículo peritoneal), como la más utilizada, o transitorias como la DVSG (derivativa ventrículo subgaleal), el reservorio ventricular subcutáneo (Ommaya) o el DVE (derivativa ventricular externa). Los mecanismos transitorios permitirán tratar la HC hasta alcanzar un peso adecuado para la instalación de una válvula definitiva o hacerlo mientras se superan condiciones transitorias que contraindican la instalación de una válvula definitiva, habitualmente infecciones en curso y/o alteraciones de la piel. La tercer ventrículo-cisternostomía (TVC), en general, no es un método adecuado para tratar la Hidrocefalia asociada a la DEA.

Con las consideraciones mencionadas, desde el punto de vista del manejo neonatológico, es de especial relevancia, cuando se considera la existencia de Hidrocefalia que posiblemente requiere de tratamiento quirúrgico, el conocer detalladamente la condición general e infecciosa del paciente, como, asimismo, evitar accesos vasculares cervicales y mantener la piel en las mejores condiciones posibles.

Vigilancia y tratamiento de la alteración de fosa posterior

La alteración de la Fosa Posterior secundaria a la malformación de Chiari II puede dar síntomas en esta etapa evolutiva, fundamentalmente signos de disfunción del tronco encefálico y/o de nervios craneales. Rara vez, en esta etapa, se requiere de tratamiento quirúrgico (Descompresiva de Fosa Posterior), controlando estos síntomas a través del tratamiento de la Hidrocefalia.

Anexo 1.



LECTURA RECOMENDADA

1. A. Leland Albright, Ian F. Pollack, P. David Adelson. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. 3ra. Ed. Nueva York (NY): Thieme Medical Publishers; 2014.
2. Maurice Choux. *Pediatric Neurosurgery*. 1ra. Ed. Londres, Inglaterra: Churchill Livingstone; 1999.
3. Dachling Pang. *Disorders of the Pediatric Spine*. 1ra. Ed. Nueva York (NY): Raven Press; 1995.
4. David G. McLone. *Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System*. 4ta. Ed. Philadelphia (PA): Saunders; 2001.

Hemorragia de la matriz germinal intra-periventricular e hidrocefalia

Francisco Berwart C.

I. DEFINICIÓN ———■

La Hemorragia de la Matriz Germinal (HMG) / Intra-Periventricular (HIPV) es una de las alteraciones neonatales que requiere de frecuente manejo neuroquirúrgico. Se da en RN de pretérmino y es una de las dos causas principales de Hidrocefalia junto con la Disrafia Espinal Abierta.

La Matriz Germinal (MG) es un tejido embrionario que involuciona alrededor de las 34 semanas de edad gestacional. Se ubica a ambos lados, en situación subependimaria asociado a la región de la cabeza del núcleo caudado, con irrigación dependiente de perforantes de la zona, destacando la participación de la arteria de Heubner. Es un tejido precursor de células neurales y gliales, por lo que tiene importancia cardinal en los procesos de desarrollo de sustancia blanca (mielinización) y de desarrollo y organización corticales. Los vasos sanguíneos de la MG son frágiles y se lesionan fácilmente al exponerse a noxas como hipoxia, hipercapnia, acidosis y alteraciones hemodinámicas, entre otras.

Antes de que el embarazo llegue a término, la MG se comporta como territorio límite de irrigación, lo que permite comprender que sea una zona más susceptible de lesionarse (necrosis-hemorragia) frente a variaciones hemodinámicas importantes. En esta zona, la barrera hematoencefálica (BHE) es de menor competencia y la autorregulación del flujo sanguíneo cerebral (ARFSC) es solo parcial, variables que se ven más negativamente afectadas, en la medida que aumenta la prematuridad.

Cuando se analiza la Hemorragia de la Matriz Germinal se consideran diversas variables que, en su conjunto, tienden a presentarse con mayor frecuencia en el recién nacido prematuro. Deben considerarse, además de la hemorragia en sí, la inundación ventricular por la sangre que logra atravesar el epéndimo, la dilatación ventricular post-hemorragia (DVPH) y las lesiones parenquimatosas que puedan existir. El pronóstico está relacionado fundamentalmente con el adecuado y oportuno tra-

tamiento de la Dilatación Ventricular, cuando ésta se comporta como Hidrocefalia Progresiva, y con la existencia o no de lesiones parenquimatosas.

Incidencia

La HMG tiene una prevalencia directamente proporcional al grado de prematuridad, siendo muy rara en los RNT (< 2%) y llegando a una prevalencia de alrededor del 50% de los RNPT de peso menor a 1.250 gr. (< 30 semanas). Habitualmente, la HMG se presenta dentro de los tres a cuatro primeros días posteriores al nacimiento, disminuyendo drásticamente el riesgo de presentarse posteriormente. Unos pocos casos se presentan de forma antenatal.

Prevención

La maniobra asociada a mejor pronóstico es la prevención del parto prematuro. El uso de esteroides antenatal, además del efecto favorable en cuanto a reducir el distrés respiratorio (factor favorecedor de la HMG y de su mayor gravedad), ejerce un factor protector vascular disminuyendo directamente la fragilidad vascular de la MG. Una vez que se verifica el nacimiento prematuro, nuestras acciones deben dirigirse a evitar la aparición de la HMG, a diagnosticarla activamente y, si ya está presente, a evitar su progresión y tratar sus complicaciones.

Los factores generales para controlar son los asociados al distrés respiratorio, alteraciones metabólicas, trastornos de coagulación, inestabilidad hemodinámica, persistencia del DAP, infección, entre otros, con fines de limitar la extensión y progresión de la HMG. Desde el punto de vista neuroquirúrgico, deberá dirigirse el manejo al diagnóstico y tratamiento de la Hidrocefalia asociada a la hemorragia.

II. CLASIFICACIÓN —■

Clasificación de Papile de la HMG / IPV (Tabla 1).

A continuación algunos ejemplos de imágenes de Tomografía Computada de Encéfalo con distintos tipos de hemorragia de la matriz germinal (HMG). Figuras 1, 2 y 3.

Tabla 1.

I	Hemorragia en la matriz germinal.
II	Hemorragia que inunda la cavidad ventricular (< 50%), sin dilatación ventricular.
III	Hemorragia que inunda la cavidad ventricular (> 50%), asociada a dilatación ventricular.
IV	Hemorragia que se asocia a hemorragia intraparenquimatosa.

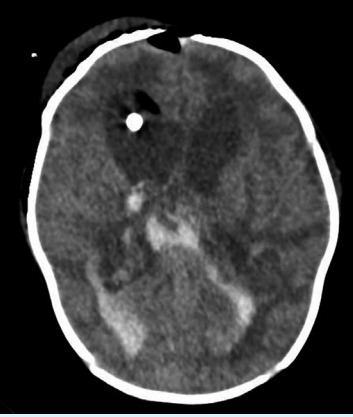


Figura 1. RNPT HIPV IV 24 días con DVSG.

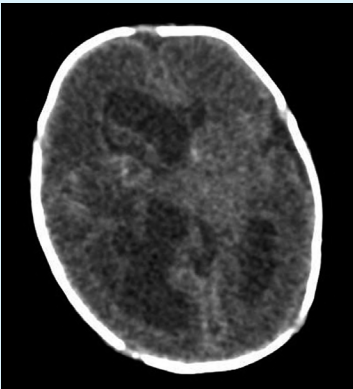


Figura 2. RNPT 30 sem 25 días HIPV IV.

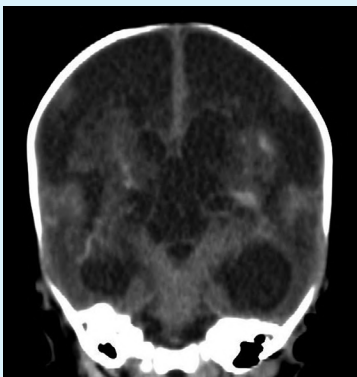


Figura 3. RNPT HIV IV 30 días Encefalomalacia.

III. CLÍNICA ———▶

La manifestación clínica de la HMG, con o sin DVPH (Dilatación Ventricular Posthemorrágica), es variable, siendo asintomática en un importante número de pacientes. En otros, el curso evolutivo es lentamente progresivo y, por último, existe un grupo en que se presenta como un cuadro de instalación brusca y de gran intensidad. Resulta difícil distinguir entre las manifestaciones derivadas del compromiso lesional del parénquima cerebral y el derivado de la hipertensión intracraneal asociada a la DVPH hipertensiva. Normalmente las manifestaciones clínicas, cuando están presentes, son del tipo de disminución de la actividad global, variable compromiso de conciencia y convulsiones. El déficit focal es poco frecuente y difícil de observar, aunque exista importante compromiso parenquimatoso focal. Por otra parte, la DVPH se manifiesta con signos específicos, los que deben analizarse para distinguir entre condición progresiva de riesgo y estacionaria o regresiva.

En conjunto, alrededor de un 50% de los pacientes con HMG /IPV desarrollan ventriculomegalia, debiendo distinguirse entre aquellos en que la dilatación ventricular tiene un carácter progresivo, frente a aquellos en que ésta se comporta como estacionaria o regresiva. La cantidad de sangre intraventricular tiende a ser un factor determinante de la posibilidad del desarrollo de hidrocefalia de manera directamente proporcional. Del total de casos que manifiestan DVPH, un 20 a 40% requerirá de tratamiento definitivo, es decir, tratamiento para la Hidrocefalia. Esta es la complica-

ción a la que debe abocarse la labor neuroquirúrgica: Diagnóstico de la DVPH, seguimiento de su curso evolutivo, maniobras terapéuticas para su tratamiento, cuando se requiera, considerando muy especialmente el factor cronológico, para intervenir prontamente cuando sea necesario, siendo cauteloso en el sentido de no hacerlo por el solo hecho de existir dilatación ventricular.

Diagnóstico HMG y HMG asociada a DVPH

El seguimiento ecográfico diario de los RNPT es la principal herramienta para hacer el diagnóstico. Permite diagnosticar y caracterizar la HMG, cuando se presenta, estimar la cantidad de sangre IV y la distribución intracraneal (por ejemplo, la HSA es factor predictor de Hidrocefalia), diagnosticar la existencia de dilatación ventricular y definir el compromiso parenquimatoso que pueda existir.

Seguimiento

Clínicamente debe hacerse un seguimiento estrecho especialmente dirigido a detectar precozmente los signos asociados a Dilatación Ventricular progresiva: elevada tasa de crecimiento del PC, abombamiento y aumento de tensión de las fontanelas, diástasis de las suturas y alteraciones de la dirección de la mirada conjugada (desviación inferior).

La ecografía también permite seguir la evolución de las lesiones y, en relación con la DVPH, permite establecer medidas secuenciales del tamaño ventricular y detectar y estimar la presencia de hipertensión intracraneal por medio del análisis con Doppler del flujo arterial cerebral (Índice de resistencia). Se determinará, entonces, cuándo una DVPH adquiere características de Hidrocefalia Activa y deberán dirigirse las acciones hacia el tratamiento de ésta.

IV. TRATAMIENTO DE HIDROCEFALIA —

Como se ha establecido anteriormente, este tratamiento deberá instaurarse prontamente una vez definido el carácter progresivo de la DVPH, especialmente si está asociada a HTIC. La patogenia de la HC es múltiple, coexistiendo factores que determinan condiciones de HC comunicante, como lo es el de la obstrucción de vellosidades aracnoidales y la aracnoi-

ditis, junto con otros de obstrucción al flujo (HC no comunicante) como lo son la obstrucción hemática focal intraventricular y la compresión ventricular focal extrínseca, derivada de lesiones hemorrágicas parenquimatosas. El tratamiento definitivo de la HC se realizará por medio de la instalación de una derivativa interna, fundamentalmente del tipo de la Derivativa Ventrículo Peritoneal (DVP). Muchos de estos pacientes, sin embargo, requieren de tratamiento antes de tener las condiciones adecuadas para ser receptores de una válvula derivativa, especialmente por ser de bajo peso y por presentar un LCR (hemorrágico y con alto contenido de proteínas) que puede obstruir la derivativa.

Cuando aún no es posible instalar una derivativa, ya sea porque el peso del paciente o su condición no lo permiten, las alternativas terapéuticas son sistemas transitorios:

- a) Punciones evacuadoras de LCR: ventricular transfontanelar o lumbar. Estos métodos generalmente resultan insuficientes. La Punción Ventricular Transfontanelar (PV) repetida genera daño parenquimatoso y la Punción Lumbar (PL) resulta difícil de aplicar en forma repetida. Ambos métodos se asocian, además, a riesgo de infección. Su utilización queda restringida a situaciones muy particulares.
- b) Derivación Ventrículo-Subgaleal: de instalación quirúrgica, consistente en una derivación sin regulación de flujo y que permite llevar LCR desde la cavidad ventricular al espacio subgaleal donde se reabsorbe y, además, cuando este proceso es insuficiente, puede extraerse por medio de punciones evacuadoras. Es un método de gran utilidad y relativo fácil manejo. Se asocia a complicaciones relativamente poco frecuentes como son la infección y los problemas derivados de un eventual drenaje excesivo de LCR, especialmente al momento de su instalación.
- c) Drenaje Ventricular Externo: Al igual que el mecanismo anterior, es de instalación relativamente fácil, asociada a un procedimiento quirúrgico breve y escasamente invasivo. Tiene el inconveniente del elevado riesgo de infección y su manejo es de mayor dificultad. Es necesario cuando se plantea terapia de irrigación-drenaje asociado a fibrinolíticos.
- d) Drenaje Ventricular con Reservorio Subcutáneo: También es de relativa fácil instalación. La extracción de LCR se hace por punciones percutáneas del reservorio. Tiene, por la alta frecuencia de punciones, un riesgo relativamente elevado de infección.

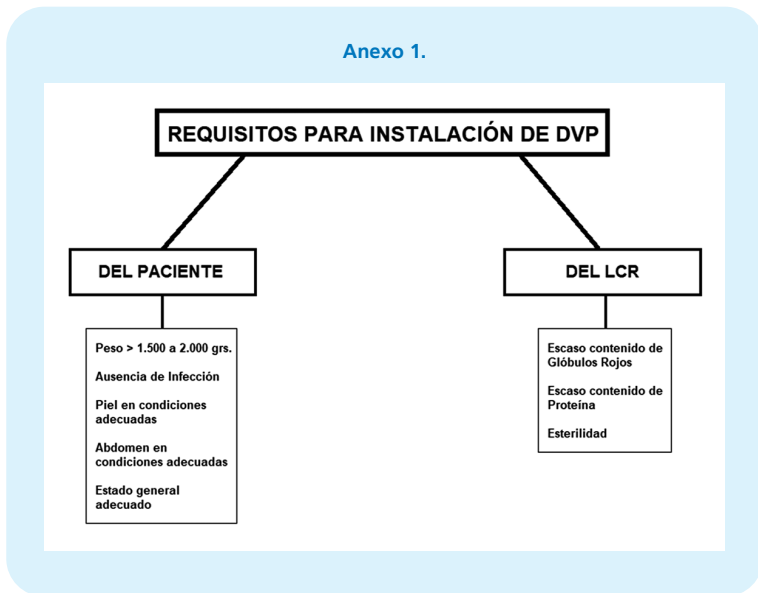
El método por elegir depende de varios factores, siendo uno de los principales, la experiencia que se tenga con cada uno de ellos y las condiciones de manejo que se tengan en la unidad en que se encuentra el paciente.

Cuando las condiciones lo permiten, se procede con un tratamiento definitivo: Instalación de Válvula Derivativa, principalmente Derivativa Ventrículo-Peritoneal.

La instalación de una Válvula Derivativa permanente exige cumplir con los siguientes requisitos (Anexo 1).

En el RN, y especialmente en el Prematuro, la tasa habitual de complicaciones de la DVP se ve considerablemente aumentada, se requiere de revisión / cambio de derivativa hasta en un 30% de los pacientes en el primer año de instalada.

Otros Tratamientos incluyen el sistema de irrigación-drenaje, el uso de fibrinolíticos y anticoagulantes. No existen datos categóricos respecto del beneficio de estas terapias dado que, a pesar de estar asociadas a resultados favorables en muchos casos, también presentan complicaciones graves.



El pronóstico global de los pacientes con HMG / IPV es muy variable, siendo muy favorable y similar al de sus pares sin HMG en el caso de las lesiones de grados I y II, hasta presentar importantes alteraciones neurológicas hasta en el 70% de los casos de grado IV, lo que guarda estrecha relación con las lesiones parenquimatosas asociadas, las que evolucionan como infartos hemorrágicos y leucomalacia periventricular. La mortalidad en el grado III puede llegar hasta cerca de un 10% y, en el grado IV, puede alcanzar valores cercanos al 80%. El tratamiento oportuno de la HC ayuda a disminuir los factores de daño cerebral y consecuentemente a mejorar el pronóstico.

LECTURA RECOMENDADA

1. A. Leland Albright, Ian F. Pollack, P. David Adelson. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. 3ra. Ed. Nueva York (NY): Thieme Medical Publishers; 2014.
2. Maurice Choux. *Pediatric Neurosurgery*. 1ra. Ed. Londres, Inglaterra: Churchill Livingstone; 1999.
3. Dachling Pang. *Disorders of the Pediatric Spine*. 1ra. Ed. Nueva York (NY): Raven Press; 1995.
4. David G. McLone. *Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System*. 4ta. Ed. Philadelphia (PA): Saunders; 2001.

Traumatismo neuroquirúrgico (TNQ) en el recién nacido

Francisco Berwart C.

El parto es un evento traumático para el RN. El trauma neuroquirúrgico es responsable de un significativo número de las muertes neonatales. Considerando solo la existencia de trauma espinal y de tronco encefálico, estas lesiones pueden encontrarse en hasta un tercio de los casos fatales. No es bien conocida la cifra de lesiones no fatales, pero se puede considerar que el Trauma Craneal se presenta en un 2 a 7% de los partos. Las lesiones son de diversas características, pudiendo presentarse como lesiones más bien superficiales y de bajo riesgo como el caput succedaneum hasta lesiones como hemorragias intracerebrales y subaracnoideas, con o sin presencia de fractura craneal.

El TNQ del RN puede presentarse aún sin factores de riesgo, pero es frecuente la existencia de distocia asociada a la prolongación del trabajo de parto, la existencia de cierto grado de desproporción céfalo-pélvica y la utilización de instrumentación asociada al parto, como fórceps y vacuum. En el canal del parto se presentan fuerzas compresivas y rotatorias que tienden a afectar a las estructuras más fijas de la cabeza del RN, como son las dependencias de la duramadre y los vasos sanguíneos, especialmente en relación con la base del cráneo.

I. LESIONES EXTRACRANEALES ———■

Son relativamente frecuentes y su importancia radica en el eventual compromiso de la volemia (Figura 1).

Caput succedaneum

Edema cutáneo con mayor o menor cantidad de sangre. Rara vez compromete la hemodinamia.

Hemorragia subgaleal

Se localiza entre la gálea (aponeurosis) y el pericranio. Al igual que el anterior, puede sobrepasar las suturas. Si alcanza un tamaño muy grande pue-

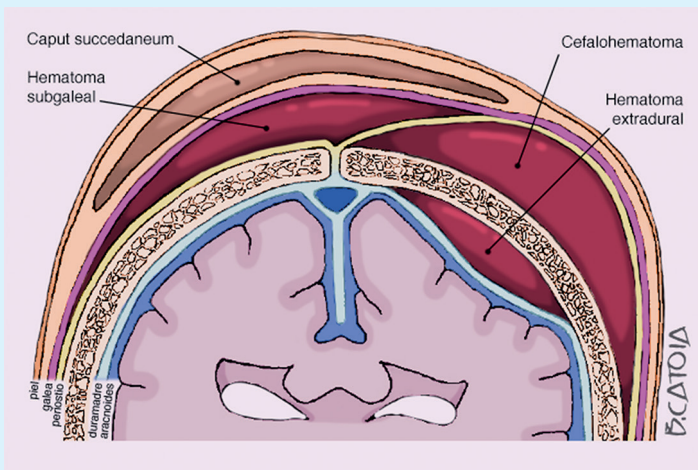
de ejercer compresión sobre el cráneo generando HTIC. Deben descartarse alteraciones de coagulación cuando alcanza extensiones mayores.

Cefalohematoma/hematoma subperióstico

Generalmente unilateral (parietal), asociado con frecuencia al uso de fórceps. No sobrepasa las suturas. Se puede asociar a fractura (10 a 25%). Son de consistencia firme y tienden a calcificarse. Rara vez afecta la volemia.

Las lesiones extracraneales rara vez comprometen severamente al paciente, sin embargo, en casos de lesiones de gran extensión debe considerarse eventual compromiso de la volemia y consumo de factores de coagulación, cuya relevancia puede hacerse importante en eventuales lesiones más profundas que coexistan con alguna de las señaladas. Sólo ocasionalmente se indica su evacuación por punción percutánea, específicamente en el hematoma subperióstico de gran tamaño para evitar que su calcificación, en caso de no reabsorberse, pueda llegar a generar un importante defecto estético.

Figura 1.



II. LESIONES CRANEALES —

Fractura lineal

Habitualmente parietal. Normalmente, no se asocia a lesiones intracraneales. Puede no observarse en la radiografía simple en hasta un 20% de los casos.

Fractura hundida

También a nivel parietal, puede asociarse a compresión manual (pulgares), por fórceps o estructuras prominentes del canal del parto. Clásicamente denominada fractura “ping-pong”, puede requerir cirugía cuando es de tamaño considerable.

Diástasis occipital

Se denomina así a la lesión craneal que consiste en la separación de las porciones basal y de convexidad del hueso occipital. Se presenta en traumatismos severos por compresión y rotación en el canal del parto. Se asocia a severas lesiones intracraneales: hemorragia extradural, hemorragia subdural y edema o hemorragia de tronco encefálico y/o cerebelo, requiriendo en algunos casos, de cirugía descompresiva de fosa posterior.

Fractura crecedora

Fractura asociada a importante diástasis de los márgenes y que implica lesión dural original, lo que permite la herniación leptomenígea y la formación de un pseudoquistes de LCR que se interpone entre los márgenes de la fractura. Se asocia a lesiones intracraneales como quistes pseudoprencefálicos. Requiere de cirugía dirigida a la reparación de la brecha meníngea dural.

III. LESIONES INTRACRANEALES —

Hemorragia extradural

De origen venoso, la mayoría tienden a ser de tamaño restringido y se resuelven espontáneamente. A veces se asocia a fractura. Deben controlarse los factores de coagulación, tanto como factor etiopatogénico como por las hemorragias derivadas de su consumo. La cirugía rara vez necesaria, lo es con mayor frecuencia, en los casos de localización en la fosa posterior.

Hematoma subdural

Más frecuente que el anterior. También generado en senos venosos, implica además, la participación de venas puente y de afluentes al sistema de la Vena de Galeno. Generan compromiso hemodinámico y pueden provocar Hipertensión Intracraneal. Normalmente se asocian a lesiones parenquimatosas. Pueden llegar a requerir cirugía, la que es de alta morbilidad asociada habitualmente a trastornos de la coagulación.

Hemorragia subaracnoidea

Es frecuente y en magnitud restringida, tanto en parto vaginal como en cesárea. Se asocia a prematuridad. Muchas veces asintomática. Rara vez es secundaria a la ruptura de una lesión malformativa vascular. Puede asociarse al desarrollo de hidrocefalia.

Hemorragia intraventricular

Cuando no se asocia a prematuridad, puede deberse a ruptura de vasos subependimarios secundaria al traumatismo del parto. Debe vigilarse el eventual desarrollo de hidrocefalia (proporcional a la cantidad de sangre).

Hemorragia intracerebral

Es poco frecuente. Generalmente es autolimitado en su progresión y rara vez requiere de evacuación quirúrgica. Debe considerarse la existencia de coagulopatía primaria o de consumo. Debe descartarse la ruptura de una MAV. Puede presentarse (talámica) a consecuencia de hipoxia, en cuyo caso, es frecuente la presencia de importantes secuelas funcionales.

Quiste porencefálico

Cavidad quística comunicada con el ventrículo que se presenta como lesión evolutiva de otras lesiones. Puede asociarse a hidrocefalia y a cuadro convulsivo.

IV. LESIONES RAQUIMEDULARES ———■

Se asocian fundamentalmente a presentaciones distócicas y se genera la lesión por tracción excesiva, como en la presentación de tronco. Es una importante causa de muerte neonatal. Las lesiones no fatales normalmente

de ubicación cervical y en especial en la unión bulbo-medular, pueden originar diferentes grados de déficit con diferentes niveles de recuperación, desde lesiones de resolución completa hasta severos grados de tetraparesia y compromiso respiratorio. Se debe considerar la existencia de inestabilidad y mantener, por varias semanas con un collar blando mientras se sigue la evolución de la lesión. La rehabilitación intensa y de inicio precoz es fundamental.

V. LESIONES DE PLEXO BRAQUIAL ———■

Las lesiones del plexo braquial se generan por mecanismo similar al analizado para la lesión raquimedular, asociándose, también a presentaciones distólicas.

La lesión más frecuente (90%) es la parálisis de Erb (C5-C6) con compromiso proximal de la Extremidad superior, seguida de la lesión que compromete todas las raíces del plexo braquial. La parálisis distal secundaria a la lesión de C8 -T (parálisis de Klumke, asociada o no a Horner) es muy infrecuente.

El pronóstico es muy variable, considerándose que si no existe recuperación al término del tercer mes de vida, las posibilidades de recuperación espontánea son escasas, indicándose la exploración quirúrgica para la reparación. La cirugía ofrece recuperación significativa para la función de las raíces superiores: C5 y C6, escasa recuperación para C7 y mínima o nula para C8 y T1. Asimismo, una presentación caracterizada por flacidez completa de la Extremidad superior asociada al signo de Horner, sugiere un mal pronóstico.

VI. LESIONES DE NERVIOS CRANEALES ———■

El VII NC es el mayormente afectado. Aunque puede ser secundario a traumatismo en el canal del parto, habitualmente se asocia al uso de fórceps, y en la mayoría de los casos, muestra recuperación plena espontánea. En los casos traumáticos, puede asociarse a hemotímpano y a la lesión del pabellón auricular. Debe descartarse la causa no traumática.

LECTURA RECOMENDADA

1. A. Leland Albright, Ian F. Pollack, P. David Adelson. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. 3ra. Ed. Nueva York (NY): Thieme Medical Publishers; 2014.
2. Maurice Choux. *Pediatric Neurosurgery*. 1ra. Ed. Londres, Inglaterra: Churchill Livingstone; 1999.
3. Dachling Pang. *Disorders of the Pediatric Spine*. 1ra. Ed. Nueva York (NY): Raven Press; 1995.
4. David G. McLone. *Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System*. 4ta. Ed. Philadelphia (PA): Saunders; 2001.

Malformaciones craneofaciales

Carolina Lagos J. y Catalina Arredondo S.

I. INTRODUCCIÓN —■

Las Malformaciones Craneofaciales (MCF) corresponden al espectro de anomalías que pueden involucrar defectos craneales asociados o no a malformaciones del macizo facial y partes blandas. Son una de las malformaciones congénitas más frecuentes en pediatría. La presentación puede ser aislada o asociada a anomalías genéticas, síndromes (más de 500 descritos) u otros no clasificables. Su espectro de presentación abarca desde dismorfias faciales hasta malformaciones que pueden poner en peligro la vida. Su etiología es desconocida, pero se han reconocido algunos factores que pueden influir como el Hipertiroidismo, Metabolopatías (fenilcetonuria, hiperinsulinismo), exposición materna a radiación, infecciones (toxoplasma, rubeola, citomegalovirus), uso de drogas (tabaco, alcohol, nitrofurantoína, fenitoína, ácido valproico); y en las craneosinostosis está bien descrita la mutación de factores de crecimiento.

El manejo es transdisciplinario. Requiere evaluación por sistemas y de las funciones como deglución, audición, fonación, visión, presencia de síndrome de apnea-hipopnea (SAHOS), desarrollo neurológico y búsqueda de otras malformaciones asociadas (cardíacas, sistema nervioso central, extremidades, etc). Es importante tener en cuenta, que ante la presencia de 3 malformaciones menores hay que buscar una malformación mayor (10-20%).

II. CLASIFICACIÓN —■

El Comité de Nomenclatura y Clasificación de Anomalías Craneofaciales de la Asociación Americana de Fisura Palatina (1981), propuso la clasificación de las malformaciones craneofaciales en 5 grupos:

1. Fisuras/ Encefalocelos/ Disostosis.
2. Craneosinostosis.
3. Atrofia / Hipoplasia.

4. Neoplasias.
5. Inclasificables.

En el siguiente esquema, se presenta el espectro de patologías y sus características individuales (Figura 1).

1. Craneosinostosis

- Definición: cierre precoz de una o más suturas craneales, determinando un crecimiento anormal del cerebro. Incidencia de 1-2,500 Recién nacidos vivos (RNV).
- Presentación Clínica: la forma del cráneo depende de la sutura afectada. La ley de Virchow describe que el crecimiento normal del cráneo va a ser de forma perpendicular a cada sutura, y en caso de esta estar fusionada, el crecimiento será en forma paralela a la sutura comprometida.
- Diagnóstico: sospecha clínica a través de medición de la circunferencia craneana y la pesquisa del cierre precoz de las fontanelas. La radiografía de cráneo orienta inicialmente, la tomografía computada (TC) es el examen de elección para determinar el tipo y grado de compromiso.
- Manejo: ante la sospecha requiere interconsulta inmediata a neurocirugía y evaluación oftalmológica.

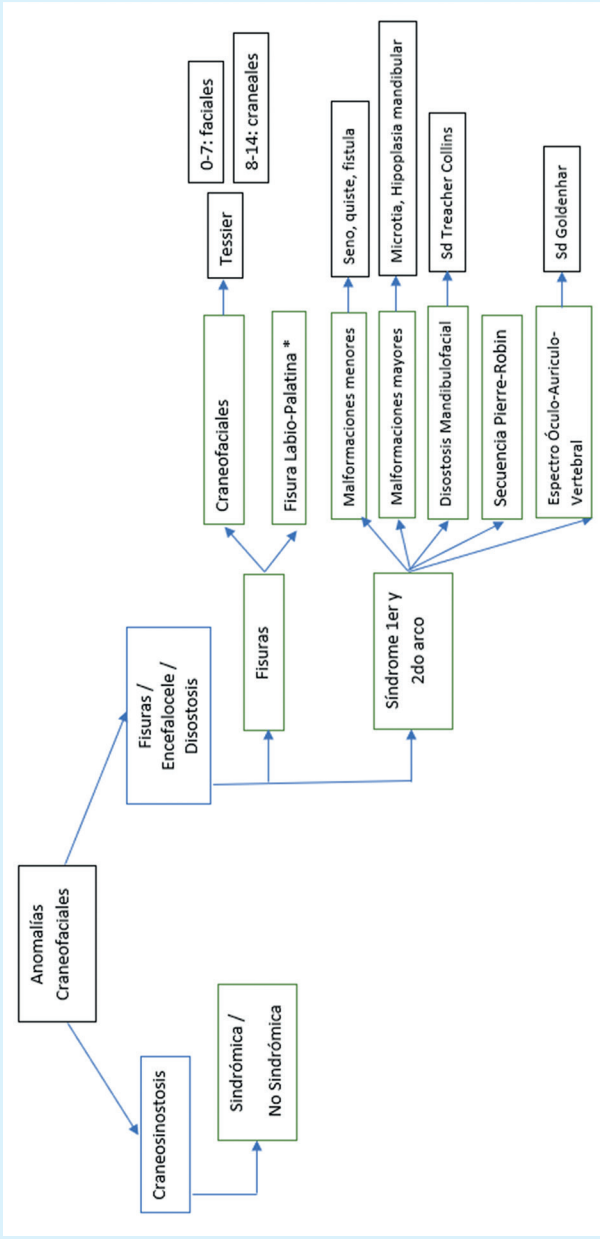
2. Fisuras / Encefalocele / Disostosis

A) Fisuras

i. Fisuras craneofaciales

- Definición: Déficit de tejido (óseo o cartilaginoso) en zonas de fusión. Son las MCF más frecuentes.
- Presentación Clínica: variable, el espectro varía desde microformas hasta fisuras amplias con compromiso óseo.
- Diagnóstico: Clínico. TC para confirmar la extensión y compromiso óseo (no es necesario realizar en período de recién nacido (RN), salvo excepciones). Tessier en 1976, creó una clasificación topográfica de las fisuras craneofaciales, ubicando como el centro de un reloj el ojo, y enumerando las fisuras en sentido antihorario desde 0 a 14, siendo las fisuras 0-7 faciales y 8-14 craneales (Figura 2).

Figura 1. Esquema que representa los primeros 2 grupos de patologías de la clasificación de la Asociación Americana de Fisura Palatina. *Si bien la Fisura Labio-palatina corresponde a la fisura 2 y 3 de Tessier, para efectos de comprensión se describe con mayor detalle en el capítulo.



Es importante tener en cuenta que puede coexistir más de una fisura y que el compromiso de partes blandas y óseo no se correlacionan (Figura 3).

- Manejo: Multidisciplinario. La cirugía está enfocada en reconstruir en forma anatómico-funcional los segmentos afectados.

Figura 2. Clasificación de Tessier fisuras craneofaciales. Extraído de Tessier, P. Anatomical classification of facial craniofacial and laterofacial clefts. J Maxillofac Surg 1976.

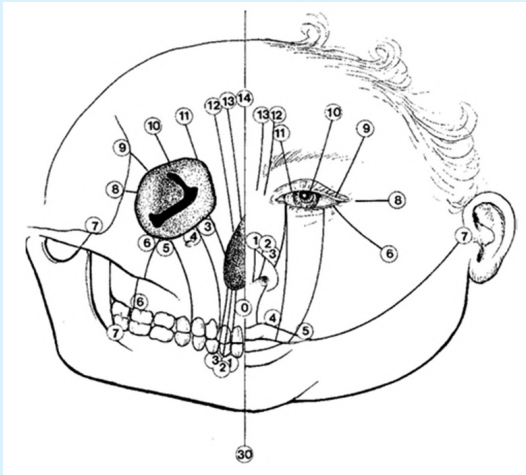
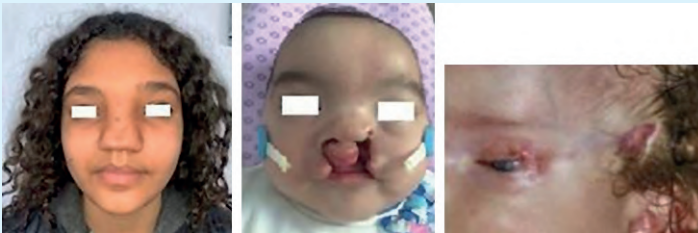


Figura 3. De izquierda a derecha: paciente con fisura 0 con punta nasal bifida; paciente con fisura 2 bilateral y 3 a izquierda con compromiso ala nasal izq.; paciente con fisura 8 ojo izquierdo.



- Indicación de cirugía: dependerá del compromiso y tipo de fisura. Está determinada por el grado de compromiso de la función, por ejemplo: protección ocular y cobertura en casos de fisura 8; compromiso orbicular en Fisura 7, requerirá reconstrucción muscular a partir de los 3 meses; encefalocele en Fisura 0-14, evaluación por neurocirugía ya que el momento dependerá del compromiso cutáneo, funcional de la zona y condiciones generales del paciente, para resolución quirúrgica en período de lactante.
- Preparación para cirugía: es fundamental una buena curva ponderal y nutrición, para minimizar riesgos quirúrgicos y complicaciones postoperatorias. Además, por su asociación con otras malformaciones, es necesaria evaluación por cardiología, genética, anestesia y otorrino, entre otros.
- Cirugía: tiene por objetivo la reconstrucción de estructuras anatómicas por planos.
- Cuidados postoperatorios: manejo de la zona operatoria (protección ocular, curaciones, etc).

ii. Fisura labiopalatina

- Definición: malformación compleja que abarca un amplio espectro de microformas labiales hasta la asociación con más de 300 síndromes. La fisura labiopalatina (FLP) es la más frecuente (75%) con una incidencia de 1/700 RNV.
- Presentación clínica: Variable, desde compromiso solo del labio con alteración secundaria de la nariz, compromiso alveolar, paladar primario, paladar secundario con o sin compromiso del velo del paladar. Todo esto puede manifestarse de forma uni o bilateral (Figura 4).

Figura 4. Paciente con fisura labiopalatina izquierda, de izquierda a derecha: preoperatorio, postoperatorio inmediato y 21 días post operado.



- Diagnóstico: clínico. No requiere estudio con imágenes.
- Manejo: multidisciplinario.
- Indicación de cirugía: queiloplastía primaria (cierre del labio) entre 3-6 meses, cierre paladar 12-18 meses, rinoqueiloplastía secundaria 4-5 años, injerto óseo (cierre zona alveolar) entre los 8-12 años, rinoplastía definitiva entre los 15-18 años.
- Preparación para cirugía: Evaluación multidisciplinaria por cardiología, genética, fonoaudiología, ortodoncia, anestesiista, otorrino, maxilofacial, entre otros.
 - Alimentación. Es importante considerar que la fisura de paladar no es contraindicación para ingesta por vía oral, lactancia materna ni es indicación per se de sonda nasogástrica (SNG). En caso de dificultad o trastorno de succión-deglución, hay dispositivos especiales (chupete largo, mamaderas flexibles) que asociados a estimulación precoz con fonoaudióloga permiten conseguir una curva ponderal y nutrición adecuada.
 - La ortopedia prequirúrgica (OPQ) son dispositivos que ayudan a acercar los segmentos, para que al momento de la cirugía estos estén más próximos entre sí y faciliten el procedimiento, mejorando el resultado estético y disminuyendo el riesgo de complicaciones (Figura 5). Se debe iniciar lo antes posible.
- Cirugía: tiene por objetivo la reconstrucción de estructuras anatómicas por planos.
- Cuidados postoperatorios: En queiloplastía primaria puede alimentarse con chupete. En cierre de paladar, alimentar con jeringa o cuchara y evitar el uso de chupete y mamadera por 3 semanas aproximadamente.

B) Síndrome primer y segundo arco

i. Sd Treacher Collins

- Definición: síndrome caracterizado por la presencia de fisuras 6, 7 y 8, debido a una alteración en el cromosoma 5. Incidencia 1:10.000 RNV.
- Presentación Clínica: Fisura 6, 7 y 8 en grados variables, cantos laterales descendidos, coloboma párpado inferior, hipoplasia huesos faciales, malformación del pabellón auricular, implantación anómala del cabello, paladar alto y puede asociarse o no a fisura palatina. (Figura 6).

Figura 5. OPQ: modelador nasolabial.



Figura 6. Paciente con Sd. Treacher-Collins.



Figura 7. Paciente con secuencia Pierre Robin donde se puede observar una micrognatia severa.



- Diagnóstico: clínico.
- Manejo: Manejo de vía aérea por riesgo de apneas e hipo-apneas obstructivas, y posteriormente dirigido a la corrección de cada componente alterado, por ejemplo: cierre macrostomía (fisura 7), cantoplastia o cantopexia (Figura 8), reconstrucción auricular, cierre paladar (en caso de fisura palatina).
- Cuidados postoperatorios: manejo de la zona operatoria (protección ocular, curación de herida, etc).

ii. Secuencia Pierre Robin

- Definición: Tríada compuesta de micrognatia, glosoptosis y obstrucción de vía aérea.
Incidencia 1:8.500-14.000 RNV
- Presentación clínica: además de la tríada descrita, en un 90% asociado a fisura palatina en herradura, además de dificultad o trastorno de succión-deglución, baja de peso, reflujo gastroesofágico y cuadros respiratorios a repetición (Figura 7).
- Diagnóstico: clínico, pero es fundamental para su evaluación la Polisomnografía (para determinar el grado de obstrucción aérea), Radiografía cavum (para visualizar columna de aire) y Nasofaringoscopia (objetivar obstrucción lingual y determinar presencia de malarias u otras alteraciones anatómicas).
- Manejo: lo primordial es mantener la vía aérea permeable. El tratamiento de elección depende del grado de obstrucción y contempla las siguientes acciones: posicionamiento en decúbito prono o lateral

del RN, Tubo nasofaríngeo, distracción ósea mandibular (DOM), traqueostomía (TQT), entre otros.

- Indicación de cirugía: La DOM está indicada en RN con micrognatia y dificultad respiratoria severa; paciente con micrognatia y TQT previo a retiro de cánula con polisomnografía alterada; paciente con micrognatia y dificultad respiratoria severa aguda secundaria a palatoplastia o previo a cierre de paladar con polisomnografía alterada.
- Cuidados postoperatorios: vigilancia estricta de ventilación y saturación. En caso de DOM, cuidado de distractores para prevenir movilización, retiro accidental e infección local.

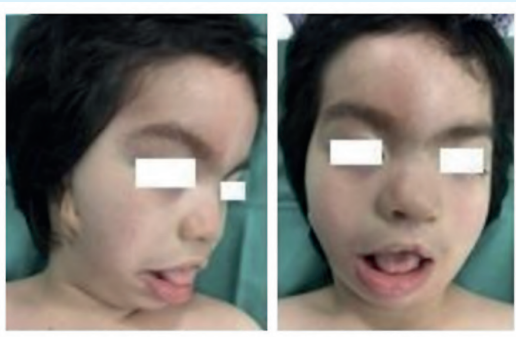
iii. Sd Goldenhar

- Definición: compromiso más amplio y severo del espectro óculo-aurículo-vertebral (OAV).

La incidencia varía entre 1:45.000 a 2:100.000.

- Presentación Clínica: compromiso hemifacial con asimetría de los diferentes componentes faciales. Para determinar su grado de compromiso, existe la clasificación OMENS-PLUS que evalúa anomalías mayores en: Órbita (O), Mandíbula (M), Oído (Ear E), Nervio (N), Tejidos blandos (Soft Tissue-S) y Anomalía extracraneal asociada (Plus). Además, puede asociarse a anomalías vertebrales cervicales, quistes dermoides epibulbares, cardiopatías congénitas, coloboma párpado superior, hipoplasia mandibular, implantación baja de las orejas o microtia, y papilomas preauriculares (Figura 8).

Figura 4. Paciente con fisura labiopalatina izquierda, de izquierda a derecha: preoperatorio, postoperatorio inmediato y 21 días post operado.



- Diagnóstico: clínico siguiendo los Criterios de Feingold y Baum (revisar bibliografía).
- Manejo: enfocado en corregir las diversas anomalías presentes: rehabilitación auditiva y reconstrucción auricular en presencia de microtia, resección papilomas preauriculares, DOM en caso de hipoplasia mandibular.

LECTURA RECOMENDADA

1. Guía Clínica AUGÉ. Fisura Labiopalatina. MINSAL. 2015.
2. Lagos, C. Síndromes más frecuentes en cirugía plástica pediátrica. Cirugía Plástica Pediátrica. 2018.
3. Lagos, C. Cirugías Primarias. Fisuras faciales raras. Cirugía Plástica Pediátrica. 2018.
4. Whitaker LA, Pashayan H, Reichman J. A proposed new classification of craniofacial anomalies. Cleft Palate J. 1981 Jul;18(3):161-76.
5. Sorolla, J. Anomalías Craneofaciales. Rev. Med. Clin. Condes-2010; 21(1) 5-15.
6. Bentz, M. Pediatric Plastic Surgery. Appleton & Lange. 1998; páginas.
7. Tessier, P. Anatomical classification of facial, craniofacial and laterofacial clefts. J Maxillofac Surg 1976; 4:69-92.
8. Morovic I, Carmen Gloria. (2004). Manejo actual en síndrome de Pierre Robin. *Revista chilena de pediatría*, 75(1), 36-42.
9. Vento AR, LaBrie RA, Mulliken JB. The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. Cleft Palate Craniofac J 1991; 28(1): 68-76
10. Feingold M, Baum J. Goldenhar's syndrome. Am J Dis Child. 1978 Feb;132(2):136-8. doi: 10.1001/archpedi.1978.02120270034006.

Anomalías vasculares en el recién nacido

Rodrigo Coloma E.

I. DEFINICIÓN —

Las *Anomalías Vasculares* son alteraciones del tejido vascular, tanto tumorales como malformativas de: venas, arterias y vasos linfáticos; pudiendo aparecer en todas las etapas del crecimiento y desarrollo de las edades pediátricas, pero sin duda, el periodo de recién nacido marca un desafío mayor. Uno de cada tres recién nacidos tiene una marca vascular al nacimiento. La mayoría de estas desaparecen o permanecen pequeñas sin consecuencias cosméticas; sin embargo, algunas lesiones llegan a ser deformantes o potencialmente mortales, necesitando la gestión de un equipo, idealmente, interdisciplinario de especialistas por la variedad y complejidad de estas lesiones. Si bien la mayoría de estas afecta la piel, es cierto que la afectación de otros tejidos en diversos grados genera un mayor desafío al momento de enfrentarlas.

El concepto de *Anomalías Vasculares* se comenzó a usar en la década de los 80 aportando un refinamiento semántico fundamental para ordenar, reconocer y manejar de manera más precisa este tipo de lesiones. Además, siendo el soporte, por lo que en la actualidad la ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies), año a año, va perfeccionando y encontrando nuevos caminos desde la genética, desarrollos tecnológico e investigación en el entendimiento y nuevos enfoques terapéuticos para soluciones más precisas, seguras y mejor toleradas, con resultados promisorios.

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA —

La ISSVA en el 2018 proporciona la siguiente clasificación:

Tumores vasculares

- Benignas:
 - o Hemangioma Infantil (*GLUT 1(+)*).

- o Hemangioma Congénito (*GNAQ / GNA11*).
 - RICH.
 - PICH.
 - NICH.
- o Tufted Angioma (*GNA14*).
- o Hemangioma Fusocelular (*IDH1 / IDH2*).
- o Hemangioma Epiteloides (*FOS*).
- o Granuloma Piógeno (*BRAF / RAS / GNA14*).
- o Otros.
- Localmente agresivo o limitado:
 - o Hemangioendotelioma Kaposiforme (*GNA14*).
 - o Hemangioendotelioma Retiforme.
 - o Angioendotelioma Papilar Intralinfático (PILA).
 - o Hemangioendotelioma Compuesto.
 - o Hemangioendotelioma Pseudomiogénico (*FOSB*).
 - o Hemangioendotelioma Polimorfo.
 - o Hemangioendotelioma no especificados.
 - o Sarcoma de Kaposi.
 - o Otros.
- Malignos:
 - o Angiosarcoma (*MYC*).
 - o Hemangioendotelioma Epiteloides (*CAMTA1 / TFE3*).

Malformaciones vasculares

- Simples:
 - o Linfáticas (*PIK3CA*)
 - Macroquísticas.
 - Microquísticas.
 - Mixtas.
 - Linfedema primario.
 - o Venosas.
 - o Arteriovenosas (AVM).
 - o Fístulas Arteriovenosas (AVF) Congénita.
- Combinadas:
 - o capilar venoso, capilar linfático, capilar arteriovenosa, venolinfática, capilar linfática venosa, capilar linfática arteriovenosa.

- De vasos sanguíneos mayores o troncales:
 - o Afectan vaso linfáticos, venosos y arteriales.
- Asociado con otras anomalías:
 - o Síndrome Klippel-Trenaunay (*PIK3 CA*).
 - o Síndrome Parkes Weber (*RASA 1*).
 - o Síndrome Savelle - Martorell.
 - o Síndrome Sturge - Weber (*GNAQ*).
 - o Sobrecrecimiento congénito no progresivo de extremidades (*GNAQ 11*).
 - o Síndrome Maffucci (*IDH1 / IDH2*).
 - o Macrocefalia - CM (*PIK3CA*).
 - o Microcefalia - CM (*STAMBIP*).
 - o Síndrome CLOVES (*PICK3CA*).
 - o Síndrome Proteus (*AKT1*).
 - o Síndrome Bannayan-Riley-Ruvalcaba (*PTEN*).
 - o Síndrome CLAPO (*PIK3CA*).
- Anomalías vasculares provisionalmente no clasificadas:
 - o Hemangioma intramuscular.
 - o Angiokeratoma.
 - o Tumor Acral Arteriovenoso.
 - o Linfangioendoteliomatosis Multifocal con Trombocitopenia.
 - o PTEN - Angiomatosis de tejidos Blandos.
 - o Anomalia Fibroadiposa Vascular - FAVA (*PIK3CA*).

III. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se fundamenta en la clínica, no obstante, existen recursos de laboratorio así como de imágenes para la confirmación de la lesión, compromiso del segmento afectado y otras lesiones asociadas.

La clínica se puede dirigir a ciertas preguntas claves en la anamnesis: ¿paciente nació con esta lesión?, ¿le apareció después de nacer?, ¿Tiene diagnóstico antenatal?, ¿le ha crecido la lesión?, ¿está usando algún medicamento la madre?, ¿es prematuro/a? ¿antecedentes de lesiones vasculares en la familia?

El examen físico completo del recién nacido es fundamental e imprescindible, tanto para el diagnóstico como el posterior seguimiento de estas lesiones.

nes, así como las siguientes observaciones y mediciones de estas lesiones en los controles sucesivos.

El hemangioma infantil es la anomalía vascular más frecuente en el recién nacido, se describe entre un 2 a un 5% de los recién nacidos de término y hasta un 25% en recién nacidos de extrema prematuridad y de bajo peso. Son lesiones tumorales benignas que aparecen después de nacer y que crecen el primer año de vida presentando 2ª pick de crecimiento muy rápido (etapa proliferativa) una durante los primeros 3 meses de vida, y otro pick más lento después de los 6 meses de vida. Posteriormente, presenta una fase de estabilización hasta los 18 meses de vida, para continuar con la última etapa de involución hasta los 9 a 12 años, según distintos autores. El hemangioma infantil puede desaparecer completamente o dejar secuelas, como lesiones tróficas de la piel, transformación a lipoma y deformidades cartilaginosas, como por ejemplo en los cartílagos alares en el hemangioma nasal.

Otra anomalía vascular frecuente, son las malformaciones linfáticas, que se pueden diagnosticar ecográficamente desde el periodo fetal, pudiendo ser o no evidentes en el nacimiento. Si son evidentes, crecen proporcionalmente al crecimiento de los niños(as) estando influenciadas por los efectos angiogénicos hormonales, observando mayor crecimiento o evidencia de estas lesiones en el periodo puberal y en el embarazo.

Además, debemos tener en cuenta en el periodo de recién nacido lesiones que presenten fenómenos de Kasabach-Merritt (hemangioma-trombocitopenia), por la gravedad sistémica que reviste para el recién nacido; así como por la envergadura de la lesión, son el Hemangioendotelioma Kaposiforme y el Tufted Angioma, pudiendo necesitar biopsia frente a una duda diagnóstica para descartar lesiones malignas.

El laboratorio es variado y dependerá de nuestra aproximación diagnóstica y la evaluación de los potenciales riesgos.

Hemograma, pruebas de coagulación, fibrinógeno en sangre, dímero D, pruebas de función renal, así como también hoy en día se pueden realizar estudios genéticos para mutaciones somáticas activadoras como por ejemplo PIK3CA.

Ejemplos de estudio de laboratorio por lesión:

- Tufted Angioma y Hemangioendotelioma Kaposiforme: trombocitopenia profunda, sostenida baja en el fibrinógeno en sangre y dímero D elevado (*fenómeno de Kasabach-Merritt*).

- RICH: Trombocitopenia leve/moderada transitoria y dímero D elevado.
- Malformaciones Venosas y Venolinfáticas: dímero D elevado, +/- hipofibrinogenemia y +/- trombocitopenia moderada.

El estudio por imágenes también dependerá de nuestra aproximación diagnóstica, pudiendo considerar la solicitud de: radiografías, ecografías de partes blandas, ecografías doppler, tomografía computada con o sin contraste, resonancia nuclear magnética con contraste, así como otros estudios con medio de contraste de venas, arterias y vasos linfáticos (Figuras 1 a 4).



Figura 1. Malformación capilar facial.



Figura 2. Hemangioma infantil del párpado.

Figura 3. Hemangioma neonatal.



Figura 4. Malformación vascular mixta, gran componente linfático.

IV. INDICACIÓN DE MANEJO —■

El tratamiento de las anomalías vasculares ha sufrido importantes cambios desde comienzos del siglo XXI. Con el reconocimiento accidental del Propanolol, como medicamento para Hemangiomas Infantiles, con una excelente respuesta y pocos efectos adversos, también se está desarro-

lizando el entendimiento de las bases genéticas de las anomalías vasculares. Esto ha permitido desarrollar nuevos medicamentos, que afecten ciertas vías de expresión de la angiogénesis, como bloqueos de la vía PI-K3CA con Alpelisib, Copanlisib, Taselisib, o la vía AKT con Miransertib, o la vía mTOR con Rapamicina, Everolimus o la vía BRAF con Vemurafenib o la vía MEK con Trametinib, Selumetinib o Pimasertib. Esto está logrando un enfoque de tratamiento médico más eficaz y específico, con menos complicaciones.

También el desarrollo de la Radiología intervencional que generó un cambio de paradigma en el abordaje quirúrgico de malformaciones linfáticas, venolinfática y arteriovenosas. En la actualidad, el manejo de entrada para las malformaciones linfáticas es con esclerosis intralesional; para las malformaciones venosas y también la esclerosis intralesional. Para las malformaciones arteriovenosas es la embolización y/o esclerosis.

Se cuentan con diversos elementos para esclerosis como Doxiciclina, Bleomicina, Polidocanol, etc., así como elementos de embolización como Cianoacrilatos, Onix, Esponja de gelatina y coágulo autógeno, entre otros.

En el caso de las malformaciones capilares superficiales estas pueden ser tratadas con terapia láser (Figuras 5 y 6).

Figura 5. Hemangioma infantil en tratamiento con Propanolol.



Figura 6. Hemangioma infantil sin Propanolol.



1. Indicación para cirugía

Para poder hablar de cirugía, nos tenemos que remitir inicialmente a la clasificación ISSVA, no obstante, sigue siendo motivo de reuniones interdisciplinarias definir su indicación.

2. Preparación para cirugía

La preparación prequirúrgica también debe ser discutida y definida por el equipo interdisciplinario, que según la indicación quirúrgica tendrá que evaluar el estado hematológico del paciente, esclerosis o embolizaciones previas, estado inmunitario, así como la tolerancia y adhesividad del manejo postoperatorio.

La cirugía hoy en día se decide principalmente por un equipo interdisciplinario de especialistas para las siguientes posibilidades:

- Resección de lesión completa.
- Biopsias.
- Resección lesiones residuales.
- Reconstrucciones plásticas de secuelas.
- Cirugías de urgencia frente a complicaciones (esclerosis, embolizaciones o complicaciones propias de la lesión).
 - Hemorragia, isquemia crítica de una extremidad por fenómeno de robo arterial, úlcera refractaria a tratamiento conservador, insuficiencia cardíaca en malformaciones de alto flujo, lesiones que producen efecto masa sobre órganos importantes.

3. Cuidados post operatorios

Dependiendo de la lesión y el requerimiento quirúrgico existe una amplia variedad de recursos, desde vendajes compresivos simples hasta vendajes multicapas, manejo kinésico y psicológico/psiquiátrico si corresponde.

LECTURA RECOMENDADA

1. Mulliken JB, Glowacki J., Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982 Mar;69(3):412-22.
2. Propranolol for Severe Hemangiomas of Infancy, C Léauté-Labrèze et col., *New England Journal Medicin*, 358; 24; 12 June, 2008.
3. Lee K., Bercovitch L., Update on infantile hemangiomas. *Semin Perinatol.* 2013;37(1):49-58.
4. ISSVA Classification. Available online: <https://www.issva.org/classification> (accessed on 7 January 2022).
5. Kunimoto, K.; Yamamoto, Y.; Jinnin, M. ISSVA Classification of Vascular Anomalies and Molecular Biology. *Int. J. Mol. Sci.* 2022, 23, 2358.
6. Sadick M et al. Vascular Anomalies (Part 1) Classification and Diagnostics of Vascular Anomalies, *Fortschr Röntgenstr* 2018; 190: 825-835.
7. Paolacci S. et col., Vascular anomalies: Molecular Bases, Genetic Testing and Therapeutic Approaches, *International Angiology* 2019 April;38(2):157-70.

MÓDULO 3

Vía Aérea y Tórax

12. Anomalías congénitas de la vía aérea. <i>Patricio Varela B.</i>	102
13. EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment). <i>Eduardo Sepúlveda S. y Sebastián Monsalves R.</i>	116
14. Masas cervicales gigantes. <i>Oscar Carvajal F.</i>	125
15. Malformaciones pulmonares en recién nacidos. <i>Alejandra Ovalle R. y Patricio Herrera O.</i>	133
16. Patología pleural en recién nacidos. <i>Carolina Donoso C.</i>	142
17. Drenaje pleural en recién nacidos. <i>Carolina Donoso C. y Oscar Carvajal F.</i>	149
18. Hernia diafragmática congénita de Bochdalek. <i>Alejandro Zavala B. y Miguel Guelfand Ch.</i>	156
19. Atresia de esófago. <i>Miguel Guelfand Ch., Constanza Harding D. y Marco Valenzuela A.</i>	166

Anomalías congénitas de la vía aérea

Patricio Varela B.

INTRODUCCIÓN —

Las anomalías congénitas de las vías aéreas comprenden un amplio espectro de malformaciones. Estas anomalías se presentan mayoritariamente en laringe, tráquea y bronquios y se manifiestan en una amplia gama de síntomas, cuya presentación está significativamente influenciada por el nivel en el que se produce la obstrucción, así como por la severidad de la obstrucción.

Se ha estimado que la prevalencia de las malformaciones congénitas de las vías respiratorias oscila entre 0,2 y 1 de cada 10.000 nacidos vivos.

Las malformaciones congénitas más frecuentes son: laringomalacia, estenosis subglótica congénita, parálisis de cuerdas vocales, hemangioma subglótico, hendiduras laringo traqueales, estenosis bronquiales, traqueomalacia, estenosis traqueal congénita y agenesia traqueal entre otras.

En el presente capítulo el autor ilustra con fotografías de registros endoscópicos y quirúrgicos un espectro amplio de anomalías, que ha recopilado por más de dos décadas.

Se describen las alternativas modernas de tratamiento que incluyen desde terapias endoscópicas hasta complejas cirugías reconstructivas.

I. ANOMALÍAS LARÍNGEAS CONGÉNITAS —

1. Laringomalacia

Es la causa más frecuente de estridor en recién nacidos. Más frecuente en varones y constituye el 60% de las anomalías congénitas de la vía aérea. Por lo general es una enfermedad benigna y autolimitada. La sintomatología comienza por lo general a las 2 y 4 semanas de vida con progresión hasta los 2 a 3 meses.

La mayoría de los pacientes mejoran espontáneamente después de los 12 a 24 meses de edad y el tratamiento es conservador. Un porcentaje menor

al 15% corresponde a casos severos y en ellos la supraglotoplastía es la técnica de elección (Figura 1).

2. Estenosis Subglótica Congénita

Es la tercera malformación congénita de la laringe (10%) después de la parálisis congénita bilateral de cuerdas vocales.

Corresponde a un estrechamiento congénito del espacio subglótico y es consecuencia de una falla de la recanalización del lumen laríngeo durante el periodo embrionario (Figura 2). En su proceso embriológico está relacionado a la atresia laríngea y diafragmas laríngeos congénitos. En los casos de estenosis subglótica congénita el cricoides está malformado, con estrechez en su lumen y forma elíptica característica.

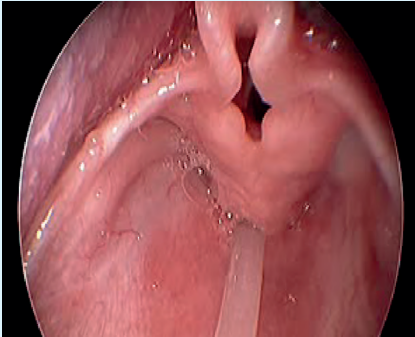


Figura 1. Laringomalacia. Epiglotis en omega, pliegues aritenoepiglotícos cortos. Visión en espiración.

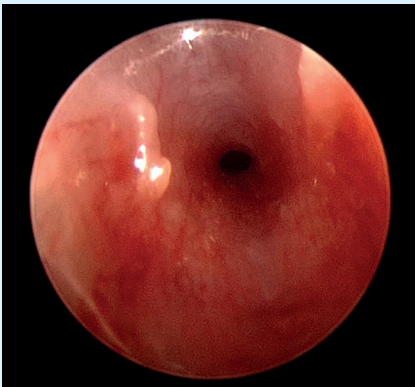


Figura 2. Laringoscopia de un recién nacido que presenta dificultad respiratoria al nacer y requiere traqueostomía de urgencia. Estudio con laringoscopia óptica rígida visualiza una estrechez severa, menor a 1 mm del espacio subglótico.

La sintomatología es variable y estará relacionada con el grado de estenosis. Puede manifestarse como leve estridor al nacer o sintomatología obstructiva grave que requiera de una traqueostomía de urgencia.

En el caso de estenosis severas es necesario por lo general realizar una traqueostomía para asegurar una ventilación adecuada. La cirugía reconstructiva definitiva se realiza alrededor del año de edad y consiste en una resección cricoidea parcial con anastomosis tráquea tiroidea. La reconstrucción laringotraqueal con injerto de cartílago costal anterior y posterior es también una alternativa quirúrgica para estos casos y dependerá del grado de estenosis (se sugiere para grados leves a moderados).

3. Diafragmas laríngeos congénitos (“webs”)

Diafragmas o web laríngeo congénito son el resultado de una recanalización incompleta de la laringe primitiva.

Se manifiestan por obstrucción de vía aérea alta, característicamente por estridor. El llanto al nacer es anormal e incluso puede provocar afonía. Se distinguen dos tipos de diafragmas congénitos, uno corresponde a una membrana delgada y delimitada a la glotis; el otro es un diafragma grueso que se extiende en la subglotis. Este último, se cree que puede corresponder a un grado menor de atresia laríngea.

Son infrecuentes y constituyen un 5% de las anomalías congénitas de la laringe. Existe una asociación genética con el síndrome velocardiofacial que se caracteriza en algunos casos por una microdelección del cromosoma 22q11. La mayoría de los diafragmas laríngeos tienen asociado una estenosis subglótica y engrosamiento del cartílago cricoideo en especial los grados III y IV.

De acuerdo con la clasificación de Cohen, se pueden agrupar en 4 tipos de acuerdo a la morfología y al grado de obstrucción laríngea que provoquen (Figuras 3 y 4).

El diagnóstico inicial es realizado con una nasolarinoscopia con el paciente despierto, que permitirá descartar otros diagnósticos posibles como laringomalacia o parálisis de cuerdas vocales. Una evaluación definitiva requiere laringoscopia con óptica rígida.

Se dispone de diferentes opciones terapéuticas:

Un recién nacido con diagnóstico de diafragma laríngeo y que presenta obstrucción severa de vía aérea, durante las primeras horas de vida, ca-

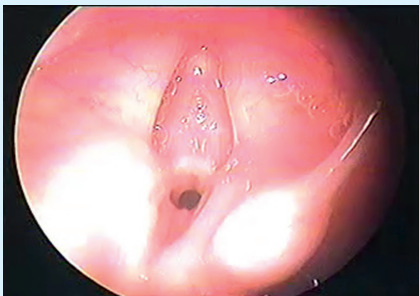


Figura 3. Web laríngeo tipo III membranoso. Obstrucción de 75% lumen glótico.



Figura 4. Laringoscopia en recién nacido con web laríngeo congénito tipo IV. Obsérvese obstrucción de la glotis 95%.

racterísticamente corresponde a un diafragma con obstrucción severa del espacio glótico y en muchos de estos casos se requiere una intervención quirúrgica de urgencia para asegurar la vía aérea (traqueostomía).

4. Hemangioma subglótico

Es un tumor vascular benigno, que se localiza en el espacio subglótico y característicamente en la región posterolateral izquierda, cercano a la cuerda vocal del mismo lado. Corresponde al 1,5%-3% de todas las lesiones benignas de la laringe y su evolución es autolimitada, comenzando a regresar después de los 18 meses.

Los hemangiomas de localización posterior, izquierdos y bilaterales son menos frecuentes. En la actualidad, el tratamiento de elección es la administración de propanolol, sin embargo, existen otras opciones de trata-

miento que son de segunda línea terapéutica y que deben ser analizadas en cada paciente, considerando el tamaño de la lesión, edad, grado de obstrucción, respuesta a esteroides y a propanolol.

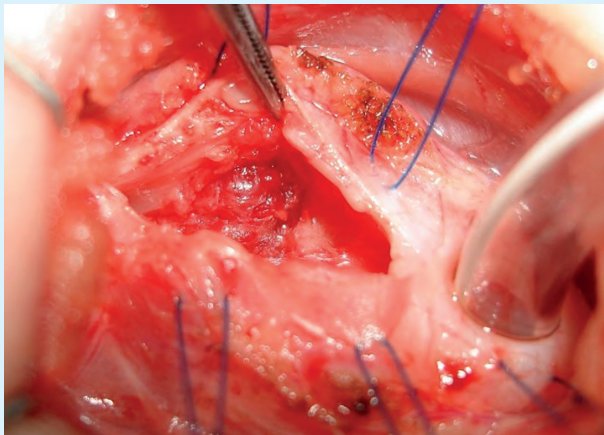
La observación es apropiada para pacientes mayores en quienes existe poco o mínima sintomatología asociada de obstrucción respiratoria. En los casos en que la obstrucción de la vía aérea causada por el hemangioma es menor al 50% del lumen y los síntomas son leves, la alternativa de observar y reevaluar es válida.

La resección quirúrgica abierta es la alternativa de elección en pacientes sintomáticos con hemangiomas de gran tamaño y que presentan rápido crecimiento. También estaría indicada en pacientes en los cuales la involución del hemangioma no ha ocurrido luego de terapia con propanolol (Figura 5).

5. Atresia laríngea

Es una condición muy infrecuente. La obstrucción de vía aérea es total a raíz de una ausencia de lumen laríngeo. Requiere de diagnóstico prenatal lo cual permitirá planificar un nacimiento en EXIT ("Ex útero intrapartum

Figura 5. Hemangioma subglótico. Abordaje cervical. Se ha realizado una apertura anterior en línea media del tercio inferior cartilago tiroides, cricoides y primer anillo traqueal.



treatment”) que permita asegurar una vía aérea mediante traqueostomía. (Figura 6A y B).

II. ANOMALÍAS TRAQUEALES CONGÉNITAS

Las anomalías traqueales congénitas más frecuentes son: Traqueomalacia, Estenosis traqueal congénita y Hendidura Laringotraqueobronquial.

1. Traqueomalacia

La traqueomalacia es la anomalía traqueal congénita más frecuente y se caracteriza por un colapso de sus paredes en grado y sintomatología variable. La malacia puede ocurrir en segmentos localizados o de forma difusa. Puede ser idiopático o estar asociado con otras afecciones, como atresia

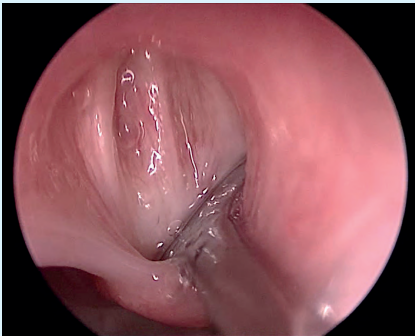


Figura 6A. Imagen endoscópica de atresia laríngea en recién nacido en el cual se realiza técnica de EXIT al nacer. Obsérvese la ausencia de lumen laríngeo.

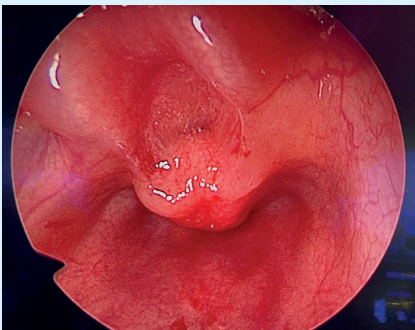


Figura 6B. Atresia laríngea. Paciente nace en EXIT y se realiza traqueostomía.

esofágica o fístula traqueo-esofágica, arteria innominada aberrante, masas mediastínicas, intubación prolongada. En la traqueomalacia congénita asociada a atresia esofágica los cartílagos traqueales son malformados y el componente membranoso traqueal posterior es amplio. Se han descrito varios tipos de colapso traqueal (Figura 7).

En las formas severas se han propuesto varias alternativas quirúrgicas tales como: aortopexia, inserción de stents, refuerzos traqueales externos ("splints"), resecciones segmentarias y pexia traqueal posterior.

La traqueopexia posterior, propuesta para pacientes sintomáticos con colapso traqueal grave, consiste en una movilización del esófago hacia la derecha y pexia de la pared posterior traqueal al ligamento vertebral anterior, con múltiples puntos bajo visualización endoscópica (Figuras 8A y 8B).

2. Estenosis traqueal congénita

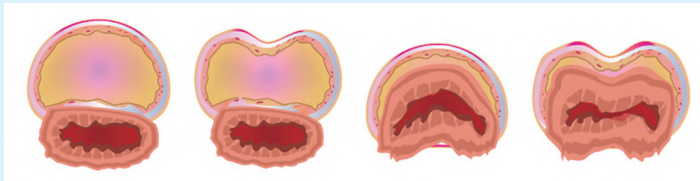
Es una malformación muy infrecuente, caracterizada por una anomalía del esqueleto traqueal con presencia de anillos traqueales circulares completos que se distribuyen a lo largo de la estenosis y determinan una estrechez fija de lumen traqueal Figura 9.

La sintomatología es variable y está estrechamente relacionada con el grado de estrechez del lumen.

El 50% se asocia a malformaciones vasculares, siendo el sling de la arteria pulmonar izquierda la más frecuente.

Existen una clasificación morfológica de la estenosis traqueal congénita que las divide en 4 grupos:

Figura 7. Traqueomalacia. Diversos tipos de colapso traqueal.



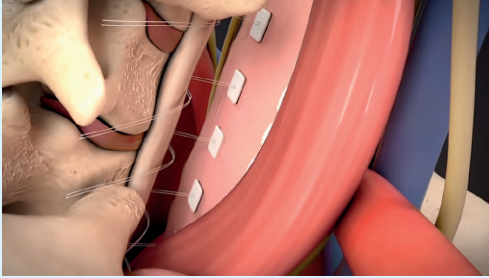


Figura 8A. Traqueopexia posterior. Múltiples puntos de la pared traqueal posterior y ligamento vertebral anterior. *Imagen cortesía de R. Jennings, Boston.

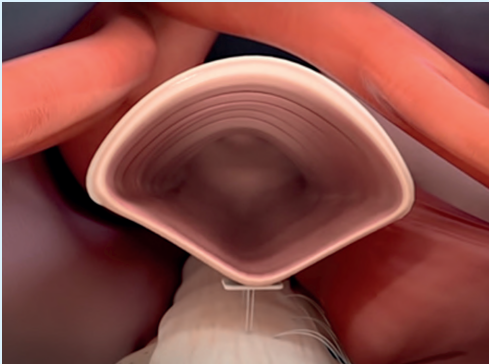


Figura 8B. Otra perspectiva de la traqueopexia posterior



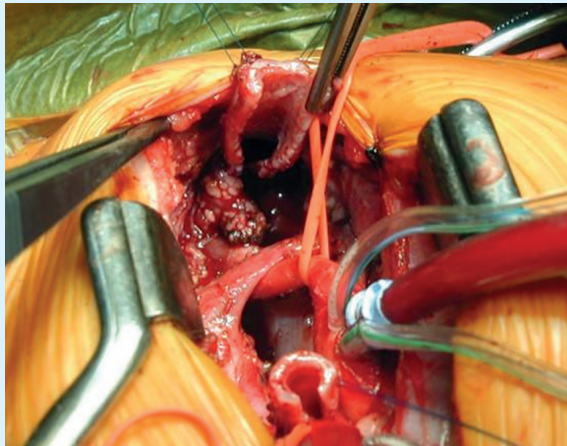
Figura 9. Anillos traqueales circulares congénitos. Visión con óptica rígida. Obsérvese que los anillos traqueales son completos en 360 grados. No existe porción membranosa posterior.

- Tipo I: segmento estrecho largo: es la morfología más frecuente y por lo general la estenosis compromete el 80% o más del largo traqueal.
- Tipo II: morfología en embudo. Segmento corto.
- Tipo III: segmento corto. La estenosis compromete menos del 50% del largo traqueal.
- Tipo IV: se caracteriza por la presencia de un bronquio anómalo superior derecho y un largo “bronquio puente” a izquierda con presencia de anillos circulares el cual se bifurca a distal dando origen a bronquios fuentes principales.

La indicación quirúrgica depende más de la presencia de sintomatología respiratoria asociada que de la morfología.

Se han ideado múltiples técnicas quirúrgicas para la corrección de esta compleja anomalía de la vía aérea. Las más difundidas consideran la resección y anastomosis para las formas cortas. En las estenosis de forma más larga se consideró por muchos años, la ampliación del lumen traqueal con injerto de pericardio o cartílago costal. En la última década ha predominado una técnica de ampliación de la tráquea, denominada traqueoplastia por deslizamiento, que utiliza el tejido nativo, sin injerto, permitiendo una mayor ampliación del lumen estenótico (Figura 10).

Figura 10. Reparación de estenosis traqueal congénita en circulación extracorpórea en un paciente con estenosis de segmento largo.



La cirugía correctora puede ser efectuada por vía cervical o torácica, ambas técnicas combinadas o esternotomía media.

Las estenosis traqueales de segmento largo requieren por lo general ser reparadas con el apoyo circulación extracorpórea o ECMO, asegurando una adecuada ventilación y oxigenación mientras el lumen traqueal permanece abierto.

3. Hendidura Laringotraqueal (“Cleft”)

La hendidura laringotraqueal es una comunicación anómala entre la tráquea y el esófago. La extensión de la comunicación es variable, desde una hendidura a nivel de laringe exclusivamente hasta una amplia comunicación entre ambos conductos que puede extenderse incluso hasta los bronquios. Cuando la hendidura va más allá del cartílago cricoideo se denomina hendidura laringotraqueoesofágica.

Las hendiduras se pueden clasificar en 4 tipos (Figuras 11, 12A, B y 13).

III. DIAGNÓSTICO —■

Se basa en el índice de sospecha. Los síntomas son a veces vagos, pero la mayoría presentan síntomas respiratorios asociados. Característicamente tos o ahogo durante la alimentación, secundario a aspiración de contenido alimentario o gástrico:

Laringomalacia y traqueomalacia se asocian con frecuencia.

El diagnóstico definitivo debe ser realizado mediante una evaluación endoscópica con óptica rígida, efectuada en pabellón con anestesia.

Figura 11. Clasificación según Philippe Monnier MD, de acuerdo a la extensión del defecto y tratamiento.

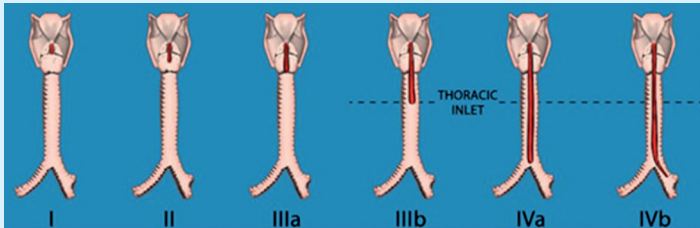




Figura 12A. Hendidura grado III.

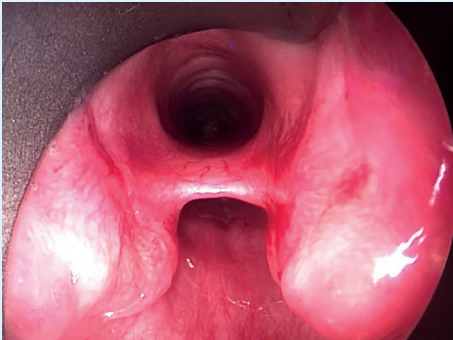


Figura 12B. Hendidura grado III.

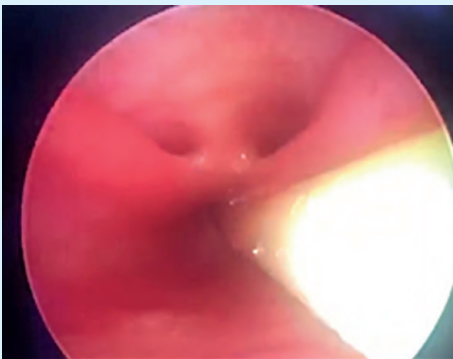


Figura 13. Hendidura Grado IV. Amplia comunicación entre esófago y tráquea que se extiende hasta el origen de bronquio fuente.

IV. TRATAMIENTO —■

La hendidura laríngea grado I no siempre debe ser reparada. Algunos pacientes son asintomáticos y si no existe evidencia clínica, radiológica o evidencia pulmonar de aspiración la reparación no es necesaria.

Las hendiduras grado II en adelante requieren de reparación quirúrgica.

En algunos casos será necesario asociar una traqueotomía, gastrostomía y/o cirugía antireflujo. Lo ideal es una reparación de la hendidura en una etapa, sin traqueotomía asociada. Cuando se asocia una traqueostomía, deberá permanecer por al menos dos a tres años. Esto se debe a que la traqueomalacia asociada que estos pacientes presentan se ve más agravada aún por la presencia de la traqueotomía, haciendo más difícil y retardada una decanulación exitosa.

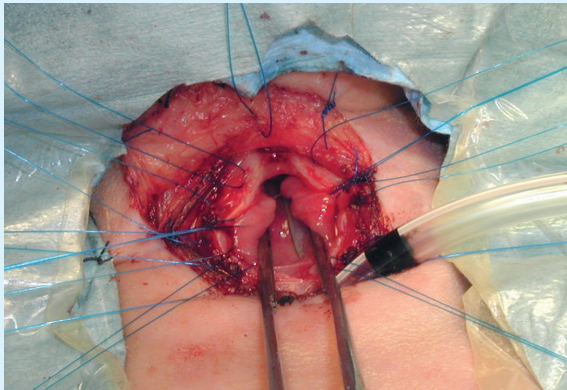
La reparación quirúrgica puede ser realizada por vía endoscópica y por vía cervical y/o torácica.

Aspectos técnicos

La reparación endoscópica está indicada para los grados I y II.

La vía de abordaje de elección es la vía anterior transtraqueal translaríngea (Figura 14) Todos los tipos de hendiduras pueden ser reparados por este

Figura 14. Hendidura laringotraqueoesofágica tipo III. Cirugía a través del cuello. Se observa esófago y tráquea comunicadas. En esófago se visualiza sonda nasogástrica.



abordaje. Se requiere una reparación en dos capas, separando el plano esofágico del traqueal y realizando un cierre de ambas mucosas por separado. Luego se procede al cierre de la pared traqueal posterior. Se recomienda interponer pericondrio entre ambas capas. Luego la pared traqueal anterior se sutura con puntos separados.

En los casos de hendiduras más extensas (Iva, IV b) el apoyo ventilatorio con ECMO durante la cirugía es recomendada.

V. RESUMEN

Las principales malformaciones congénitas que afectan la laringe y tráquea son la laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, estenosis subglótica congénita, hemangioma subglótico, web laríngeo congénito, hendidura laringotraqueal, estenosis traqueal congénita, traqueo y broncomalacia.

La cirugía de las vías aéreas requiere de centros de alta especialización y complejidad, con profesionales altamente capacitados y organizados, con el objetivo principal en establecer diagnóstico y terapias oportunas en las diversas malformaciones congénitas y lesiones adquiridas que afectan la laringe, tráquea y bronquios.

En este capítulo se describen las principales anomalías que afectan la vía aérea del niño y adolescente, haciendo énfasis en la importancia de un

Tabla 1. Enfermedades Congénitas y Adquiridas más frecuentes de vía aérea

Anomalías Congénitas	Anomalías Adquiridas
Laringomalacia.	Estenosis Subglótica.
Parálisis de cuerdas vocales.	Estenosis Glótica.
Estenosis Subglótica congénita.	Estenosis Traqueal.
Hemangioma Subglótico.	Estenosis Bronquial.
Diafragma "web" laríngeo congénito.	
Atresia Laríngea.	
Hendidura Laringotraqueoesofágica.	
Traqueomalacia.	
Broncomalacia.	
Estenosis Traqueal Congénita.	
Agnesia Traqueal.	

diagnóstico precoz y preciso además de definir las alternativas modernas de tratamiento que incluyen complejas cirugías reconstructivas y terapias endoscópicas.

Declaración: El autor ilustra con fotografías de registros endoscópicos y quirúrgicos de un espectro amplio de anomalías, que ha recopilado por más de dos décadas.

LECTURA RECOMENDADA

1. Philippe Monnier. Pediatric Airway Surgery. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2011
2. Vijayasekaran S, White DR, Hartley BE, Rutter MJ, Elluru RG, Cotton RT. Open excision of subglottic hemangiomas to avoid tracheostomy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2006 Feb;132(2):159-63.
3. J Pediatr Surg. 2010 Dec;45(12):e9-11. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.07.056. Granular cell tumor mimicking a subglottic hemangioma. Torre M1, Yankovic F, Herrera O, Borel C, Latorre JJ, Aguilar P, Varela P.
4. Rutter MJ, Cotton RT, Azizkhan RG, Manning PB Slide tracheoplasty for the management of complete tracheal rings..J Pediatr Surg. 2003 Jun;38(6):928-34
5. Estenosis traqueal congénita. Reparación con injerto de pericardio, en by pass cardiopulmonar. Reporte de caso clínico. Patricio Varela B.1, 2; Stephan Haecker D.2; Oscar Herrera G.1, 2; Oscar Fielbaum C.1, 2; Waldo Osorio C. Rev. chil. pediatr. v.70 n.4 1999
6. Estenosis traqueal congénita, Serie clínica Carolina Donoso C.1, Patricio Varela B.2, Nelson Gómez G.3, Cecilia Borel A.4, Oscar Herrera G. Rev Chil Pediatr 77 (3); 274-281, 2006
7. Myer CM 3rd, O'Connor DM, Cotton RT Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes..Ann Otol Rhinol Laryngol. 1994 Apr;103(4 Pt 1):319-23.
8. Alarcon A, Rutter MJ. Pediatric laryngotracheal reconstruction..Otolaryngol Clin North Am. 2008 Oct;41(5):959-80, x. Review
9. Gustafson LM, Hartley BE, Liu JH, Link DT, Chadwell J, Koebbe C, Myer CM 3rd, Cotton RT. Single-stage laryngotracheal reconstruction in children: a review of 200 cases Otolaryngol Head Neck Surg. 2000 Oct;123(4):430-4. Review
10. Rutter MJ, Cohen AP, de Alarcon A. Endoscopic airway management in children. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2008 Dec;16(6):525-9
11. Prado F, Varela P, Boza M, Koppmann A. Estenosis subglótica adquirida: Tres años de experiencia. Rev Chil Enf Respir 2003; 19: 71-7.

EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment)

Eduardo Sepúlveda S. y Sebastián Monsalves R.

I. INTRODUCCIÓN

EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment) es un tipo de parto que busca mantener circulación fetal durante un tiempo adicional que permita asegurar vía aérea o eventualmente realizar alguna intervención sobre el feto-recién nacido antes de interrumpir la circulación materno-fetal. Permite evitar un acceso a vía aérea en condición de emergencia generando un escenario controlado. Usualmente indicado en condiciones fetales que presuponen una vía aérea difícil anticipada evitando un acceso de emergencia como son los tumores cervicales, otras indicaciones pueden ser remoción de oclusión traqueal en tratamiento de hernia diafragmática, EXIT to ECMO o cirugías tipo gastrosquisis.

Consiste en una extracción parcial fetal, normalmente cabeza y hombros para realizar el procedimiento deseado, mientras se mantiene el soporte materno antes del inicio del alumbramiento que normalmente comienza con la retracción uterina post extracción completa del feto. Para ello se deben generar condiciones que retarden dicha contracción siendo fundamental la relajación uterina y de manera deseable una extracción parcial fetal.

Requiere un equipo multidisciplinario que incluya anestesistas maternos, obstetras, neonatólogos y dependiendo de las necesidades clínicas estarán presentes otros especialistas como neonatólogos, anestesistas pediátricos, otorrinolaringólogos y cirujanos infantiles, por ejemplo. Desde luego ello implica una coordinación muy intensa entre diferentes equipos ya sea en plan de acción como en accesibilidad oportuna al campo quirúrgico considerando que el tiempo de mantención de circulación materno fetal no está asegurado, y depende de factores manipulables que se discutirán en este capítulo y otros no predecibles propios de la paciente.

II. INDICACIONES ———▶

Las más frecuentes son:

1. Manejo de obstrucción vía aérea, la que puede ser por compresión extrínseca por tumores cervicales, faríngeos o torácicos (como linfangiomas, teratomas, Goiter, etc).
2. Malformaciones como micrognatia severa.
3. Compresiones intrínsecas como CHAOS.

Como en todo procedimiento, la selección de casos es fundamental para evaluar qué pacientes pudiesen verse beneficiados con el procedimiento.

III. CLASIFICACIÓN Y DIAGNÓSTICO ———▶

Existen procedimientos Simil-EXIT como OOPS (Operation On Placental Support) o VDPS (Vaginal Delivery on Placental Support) que se realizan en contexto analgesia neuroaxial, y que se reservan para casos donde se prevé un rápido acceso a vía aérea toda vez que su tiempo de duración es usualmente más limitado.

El éxito del procedimiento está muy relacionado con el diagnóstico preciso. Algunos criterios de indicación de EXIT han sido descritos: masa cervical con componente sólido, masa sobre 5 cm, polihidroamnios asociado a masa cérvico facial, inversión de diafragma, sospecha de desviación traqueal.

El estudio fetal incluye:

- Ultrasonido prenatal: Permite identificar casos susceptibles y predecir vía de abordaje en tiempo real, en especial justo antes del procedimiento (tamaño de la malformación, ubicación placentaria, orientación de cara fetal, cordón umbilical, etc.).
- RNM Fetal: De manera complementaria habitualmente es útil tener imágenes de RNM en tercer trimestre de gestación, donde su habitual gran contribución, es en la descripción de la vía aérea.
- Estudio Genético: En caso de sospecha o según protocolos locales se debe considerar estudio genético en especial cuando esa información pudiese llevar a una limitación del esfuerzo terapéutico.

IV. PLANIFICACIÓN

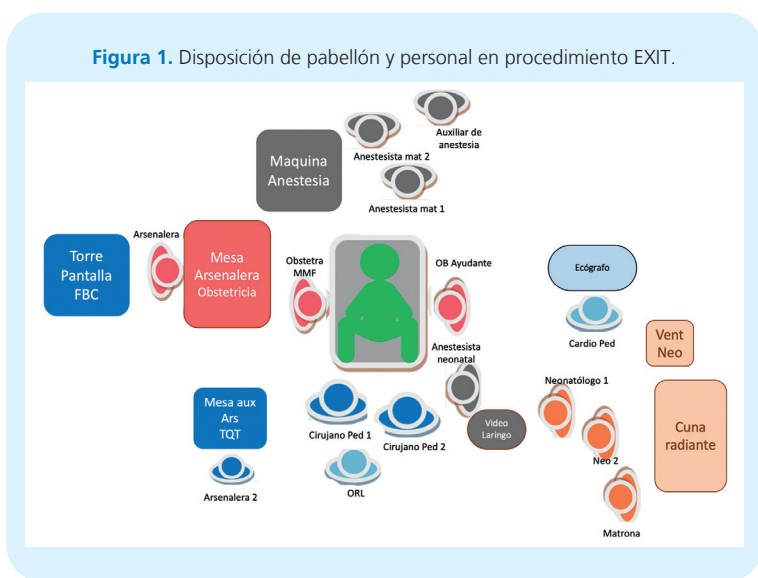
La planificación preoperatoria es fundamental en el buen desenlace del procedimiento, lo que debe incluir reuniones preoperatorias con todos los equipos involucrados y si procede, ensayos tipo simulación que permitan predefinir de manera perfecta el protocolo que se usará en cada paciente, así como las vías de circulación dentro del pabellón de los diferentes equipos en conjunto con su instrumental y arsenalera especializada (Figura 1).

Es importante una adecuada asesoría preoperatoria a la paciente y familia si procede, toda vez que el procedimiento EXIT se asocia a un mayor riesgo de complicaciones maternas derivadas de anestesia general profunda, relajación uterina prolongada y consecuente riesgo de inercia, sangrado intraparto, que pudiese llevar incluso a histerectomía. Dependiendo del tipo de incisión uterina pudiese tener implicancia para futuros embarazos. De manera complementaria esta asesoría debe incluir las expectativas de sobrevivida y calidad de vida que se tengan sobre el recién nacido.

Aspectos necesarios para realizar procedimiento EXIT

Como se describió, a fin de mantener la circulación materno-fetal se debe evitar el inicio del proceso de alumbramiento. Para ello se usan estrategias

Figura 1. Disposición de pabellón y personal en procedimiento EXIT.



tocolíticas que combinan los efectos de fármacos tocolíticos como tracotocile (atosiban®), nitroglicerina, sulfato de magnesio con fármacos anestésicos que relajan el músculo liso uterino en forma dosis dependiente; anestésicos halogenados inhalatorios y Propofol. Estos últimos usados para la mantención anestésica materno-fetal, se ha reportado útil la anestesia general profunda inhalatoria y Tocolisis hasta que se realice la sección del cordón umbilical.

Los distintos agentes anestésicos; halogenados, opioides sistémicos e inductores como el propofol traspasan la placenta en forma dosis dependiente. Esto supone una ventaja para el EXIT porque permite administrar a través de la circulación materno fetal anestesia al feto sin acceder invasivamente a la circulación fetal y contar así con un feto sedado/anestesiado previo a la extracción fetal parcial.

Por otro lado, la administración de relajó neuromuscular a la madre es una vía ineficiente para proveer relajó neuromuscular al feto debido a la elevada captación placentaria que presentan. Esta condición farmacocinética obliga a complementar la anestesia fetal en especial si se busca completa inmovilidad fetal. Es habitual el uso de inyección intramuscular directa del relajante neuromuscular en el deltoides fetal, habitualmente una mezcla de fentanilo, vecuronio y atropina

Con el fin de evitar accidentes de cordón, evitar hipotermia y contribuir a disminuir la retracción uterina se ha utilizado reposición de líquido en la cavidad vía amnioinfusión, usualmente solución Ringer a 37°C.

Desde el punto de vista materno es habitual apoyar la hemodinamia con agentes vasoactivos como noradrenalina o bolos de fenilefrina a fin de prevenir la hipotensión asociada al uso de nitroglicerina y anestesia general profunda con fines tocolíticos.

Desde el punto de vista fetal se vigila principalmente la frecuencia cardíaca que permita identificar fenómenos como compresión de cordón, dolor fetal, o inicio desprendimiento de placenta. Realizar saturimetría de pulso cuando sea posible es de utilidad complementaria.

Durante la mantención del procedimiento se debe procurar el mejor control de hemostasia posible de los bordes de la histerotomía disminuyendo la pérdida de sangre materna. Para ello se pueden utilizar medios mecánicos como stapler o uso de diferentes pinzas atraumáticas tipo clamps de compresión (por ejemplo, clamps intestinales).

Una vez extraído el feto, ya sea por terminar el procedimiento deseado o por inicio del alumbramiento, se debe iniciar de manera activa la reversión de relajación uterina evitando inercia y pérdida hemática secundaria. Usualmente se utiliza el protocolo de manejo terapéutico inercia uterina disponible en el centro asistencial, el que puede incluir oxitócicos incluyendo carbetocina, metilergonovina, misoprostol; así como métodos quirúrgicos como B-Lynch.

V. CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS ———■

Para lograr la metas hemodinámicas, uterina y proveer una adecuada anestesia materna fetal, se debe contar con un equipo especializado y con experiencia en anestesia materno fetal de alta complejidad.

Las alternativas descritas en la literatura son amplias e incluyen anestesia general en sus distintas modalidades; inhalatoria (Desflouorano, Sevoflouorano e Isoflouorano) más remifentanilo, anestesia total endovenosa (TIVA) con Propofol y Remifentanilo con o sin Desflouorano, así como también estrategias con anestesia neuroaxial (combinada espinal epidural) y Tocolisis sistémica con Nitroglicerina. Estos agentes anestésicos son de elección debido a sus características farmacocinéticas que ofrecen rápido efecto, titulabilidad y corto efecto pues sus vidas medias son muy cortas y estables tanto en la madre cómo en el feto.

De estas alternativas el uso de anestesia general en especial con halogenados es frecuente y elegida por la eficiente capacidad tocolíticas que ofrece a dosis > 2 concentraciones alveolares mínimas (MAC).

Usualmente se utiliza Tocolisis complementaria dependiendo de la experiencia y disponibilidad del centro pudiendo utilizar nitroglicerina, tractocile, indometacina (preoperatoria coordinada con ayuno) o eventualmente betamiméticos.

Nitroglicerina intravenosa es el relajante uterino de elección en especial cuando se utiliza anestesia total intravenosa (TIVA) o anestesia regional. Dosis de carga usual 25-100 mcg ev seguidos de infusión 1-20 mcg/kg/min hasta obtener relajación uterina adecuada.

El manejo hemodinámico materno debe incluir vigilancia invasiva, oximetría pulso y ECG. Utilizando volumen y/ o drogas vasoactivas usadas en bolo (Efedrina o Fenilefrina) o en infusión (noradrenalina) de ser necesario. Se ha descrito, pero no de uso habitual Fenilefrina o Dopamina en infusión ev.

Debe estar disponible el banco de sangre para aporte hemoderivados en caso necesario.

La paciente es puesta en posición de litotomía lo que permite acceso a operadores a cargo de la vía aérea, quienes quedarán ubicados directamente sobre la cabeza fetal en habitualmente buen ángulo para trabajar sobre la vía aérea fetal.

Idealmente adicional además sutil lateralización a izquierda que permite disminuir compresión de cava y sutil trendelenburg invertido que permite horizontalizar el polo cefálico fetal en relación con el operador de vía aérea.

La vigilancia fetal se basa en al menos asegurar evaluación de frecuencia cardíaca, aunque idealmente se puede pretender realizar ecocardiografía intraprocedimiento, oximetría de pulso o incluso vía venosa. La causa más frecuente de descompensación fetal es la compresión de cordón, que se maneja reposicionando el feto y/o administrando fluidos en cavidad.

Idealmente tener disponibilidad de epinefrina y atropina cargada para uso im fetal en el campo quirúrgico.

VI. CONSIDERACIONES QUIRÚRGICAS ———

Una vez coordinados y lavados todos los equipos que pudiesen participar en el procedimiento incluyendo arsenalería de cada especialidad, es recomendable, antes de iniciar la laparotomía, realizar una revisión del plan de manejo con especial énfasis en tener predefinido el orden de participación de los diferentes equipos en función de los hallazgos intraoperatorios. De igual manera, se realiza una ecografía obstétrica pre-incisión, a fin de confirmar zona de acceso evitando placenta y buscando la menor manipulación fetal durante la extracción parcial; se puede realizar versión externa si procede. Idealmente preferir incisión segmentaria transversa, pero en ocasiones puede ser mejor un acceso vía histerotomía corporal según ubicación placentaria o fetal.

En caso de polihidroamnios severo se ha planteado realizar amniocentesis evacuadora pre histerotomía a fin de evitar descompresión brusca, en ese caso reevaluar posición placentaria post amniodrenaje. La histerotomía debe procurar evitar vasos de alto flujo cuando sea posible, se debe iniciar control de hemostasia durante el período de EXIT mediante stapler, pinzado hemostático (considerar clamp atraumáticos como los intestinales) o sutura puntual, en especial de los bordes.

La extracción fetal debe ser la mínima necesaria evitando hipotermia fetal, descompresión de la cavidad, considerar que por simple inercia el feto tiende a protruir lentamente de la cavidad lo que debe ser evitado. Usualmente se realiza una extracción del polo cefálico posicionando al feto en occipito posterior, que permita dejar vía aérea hacia arriba seguido de un hombro e idealmente sólo una extremidad superior. La exposición voluntaria de uno o dos brazos sólo tiene sentido si usamos saturometría o buscamos acceso venoso. Es posible introducir una sonda tipo Foley o rectal para infundir solución isotérmica en cavidad según percepción de necesidad (solución Ringer a 37 °C).

Es posible colocar anestesia fetal complementaria por vía intramuscular en el deltoides fetal usando fentanilo 10 a 20 µg/kg, vecuronio 0,1 a 0,2 mg/kg y eventualmente atropina 20 µg /kg.

Monitorización fetal puede incluir vigilancia pulso fetal y saturometría (saturómetro estéril). Idealmente procurar vía venosa fetal para gases y hemoglobina. También se puede realizar ecocardiografía fetal intraoperatoria objetivando frecuencia cardíaca, contractibilidad miocárdica, insuficiencias válvulas AV.

El algoritmo de acceso a vía aérea depende de consenso predefinido en base a competencias de cada especialidad dentro de la institución y adaptado a variantes anatómicas de cada paciente. Muy frecuentemente se prioriza el uso de laringoscopia directa, luego broncoscopia rígida y flexible; y finalmente traqueostomía (Figura 2).

Asegurando la vía aérea y sin otro procedimiento a la espera, se procede a ventilación Manual y clampeo / sección de cordón umbilical seguido de



Figura 2. Acceso a la vía aérea en EXIT.

alumbramiento, manejo prevención de inercia y disminución progresiva de profundidad anestésica.

VII. COMPLICACIONES ———■

Si bien, el procedimiento EXIT es una alternativa que brinda importantes beneficios para ciertas patologías que comprometen la vía aérea fetal, no está exento de potenciales complicaciones. Tiene una tasa de complicaciones de 5% materno y 13% fetal⁷.

Hemorragia

- Desde el inicio de la histerotomía comienza un sangrado de cuantía variable que pese a reducirse con las medidas de mitigación siempre persistirá hasta completar el alumbramiento e histerorrafia. Desde luego a mayor tiempo de EXIT mayor será el sangrado. Otro mecanismo de pérdida es la inercia secundaria al uso intenso de tocolíticos. Se reporta una tasa de transfusión entre 6-23%.
- Se debe realizar un manejo activo de inercia cuando corresponda, más las medidas previamente descritas del control de sangrado. Se debe tener coordinado al banco de sangre y disponible equipo para manejo quirúrgico de la inercia incluyendo suturas compresivas e histerectomía.
- La finalización prematura del EXIT debe ser una opción a contemplar de ser necesaria. El tiempo prolongado de cirugía y equipo médico por sobre lo habitual se asocian a mayor tasa de infección por lo que se deben extremar las medidas de mantención del campo estéril y menor tiempo de procedimiento.

Dehiscencia uterina

Se ha reportado mayor tasa de dehiscencia uterina en partos posteriores comparado con la cesárea estándar.

Complicaciones Fetales

Se han observado complicaciones fetales en alrededor de un 13%, secundarios a compresión torácica, cervical o de cordón. Es importante considerar que, según la literatura, la mayoría de estos embarazos terminan en parto prematuro, 35 semanas en promedio. Existe un alto riesgo de parto de pretérmino en los fetos con masas orales-cervicales, por lo que

es imprescindible realizar la preparación de EXIT con antelación a estas semanas de edad gestacional y que el equipo multidisciplinario esté preparado para realizarlo de manera urgente en caso de iniciar trabajo de parto espontáneo.

Por último, no se debe olvidar que el objetivo final de este procedimiento es asegurar la vía aérea del feto, y que para esto hay varios procedimientos quirúrgicos, más o menos complejos, que podrían ser necesarios y que los riesgos incluyen: falla cardiorrespiratoria, síndrome distress respiratorio, hemorragia pulmonar, bradicardia fetal, neumotórax, ruptura de la masa, hemorragia, entre otros; y que se describe un 3,4%⁷ de falla de todos los procedimientos y posterior muerte del RN. Es por todo esto que el procedimiento EXIT debe ser cuidadosamente analizado, balanceando riesgos/beneficios y realizando una detallada consejería y consentimiento de los padres.

LECTURA RECOMENDADA

1. Varela MF., Peiroa J. (2021), Ex-utero intrapartum treatment (EXIT) Rev. Med. Clin. Condes; 32(6) 690-698
2. Kamal Kumar, Cristiana Miron, Sudha Indu Singh (2019), Maternal anesthesia for EXIT procedure: A systematic review of literature, Journal of Anaesthesiology Clinical Pharmacology | Volume 35 | Issue 1 | January-March
3. Andrew Spiers, Guillaume Legendre, Florence Biquard, Philippe Descamps, Romain Corroenne (2022), Ex utero intrapartum technique (EXIT): Indications, procedure methods and materno-fetal complications-A literature review, Journal of Gynecology Obstetrics and Human Reproduction 51, 102252,
4. Yoo KY, Lee JC, Yoon MH, Shin MH, Kim SJ, Kim YH, Song TB, Lee J. The effects of volatile anesthetics on spontaneous contractility of isolated human pregnant uterine muscle: a comparison among sevoflurane, desflurane, isoflurane, and halothane. *Anesth Analg.* 2006 Aug;103(2):443-7, table of contents. doi: 10.1213/01.ane.0000236785.17606.58. PMID: 16861431.
5. Luo D, Wang QY, Huang W, Lü S, Kong GY. [The effect of propofol on isolated human pregnant uterine muscles]. *Sichuan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2004 Sep;35(5):668-70. Chinese. PMID: 15460415.
6. Andrew Spiers 2021.Ex utero intrapartum technique (EXIT): Indications, procedure methods and materno-fetal complications-A literature review. *J Gynecol Obstet Hum Reprod* 51 (2022) 102252.
7. Novoa R., Quintana W. (2020). EXIT (Ex utero intrapartum treatment) surgery for the management of fetal airway obstruction: A systematic review of the literature. *Journal of Pediatric Surgery* 55 (2020) 1188-1195.

Masas cervicales gigantes

Oscar Carvajal F.

INTRODUCCIÓN —

Las masas cervicales gigantes pueden convertirse en emergencias vitales en el recién nacido cuando se asocian al Síndrome de Obstrucción Congénita de vías aéreas altas conocida como CHAOS. El compromiso obstructivo de la vía aérea en un recién nacido, ya sea por masas cervicales o por obstrucción congénita de la vía aérea, se asocia a alta morbi-mortalidad; dentro de ellas están la acidosis metabólica, encefalopatía hipóxica, incluso la muerte. Es por esto que, es de vital importancia contar con un diagnóstico antenatal y con la consiguiente debida preparación para el momento del parto, que puede llegar a incluir el procedimiento llamado E.X.I.T (Ex Útero Intrapartum Treatment). Hay que tener presente que también existen riesgos con este procedimiento como lo son mayor tiempo anestésico, operatorio y potencial hemorragia materna.

Para definir qué pacientes se beneficiarían del procedimiento EXIT generalmente se necesita un enfoque multidisciplinario y complejo, que evalúe todos los factores involucrados, tanto maternos como fetales. Dentro de las indicaciones más comunes de abordaje EXIT están las masas cervicales en el feto, muchas veces masas gigantes, con desplazamiento y compresión de la vía aérea. A continuación, se describen algunas de las masas más frecuentes y su manejo perinatal.

I. BOCIO FETAL —

El término bocio proviene del latín *bocīa*, que significa bola o bulto. El bocio se define como aumento de la glándula tiroides sobre percentil 95, y puede ser normo, hipo o híper funcionante, siendo más frecuente el segundo tipo. Es una patología poco frecuente, con una incidencia de 1: 40.000 RNV. Las mujeres embarazadas que tienen antecedentes de disfunción tiroidea deben ser evaluadas con ultrasonido prenatal, lo que permite estimar el funcionamiento tiroideo fetal.

Mujeres con enfermedad de Graves o aquellas tratadas durante el embarazo con drogas anti-tiroideas pueden producir alteraciones tiroideas en el feto en un 2 a 12% y como consecuencia desarrollar patologías tales como alteraciones del neurodesarrollo y de la maduración ósea, craneosinostosis, prematuridad, RCIU, polihidramnios, hidrops fetal, alteraciones obstructivas de la vía aérea, siendo esta última de gran relevancia en la sobrevivida y en donde el cirujano pediátrico juega un importante rol en el equipo multidisciplinario.

Para instaurar un tratamiento adecuado es indispensable saber qué tipo de alteración tiroidea existe y el manejo materno sigue siendo la base del tratamiento. El tratamiento prenatal se inicia en casos de bocio hipotiroideo severo. Entonces, para un adecuado manejo prenatal es esencial conocer el estado funcional del tiroides del feto donde la medición de los niveles de TSH en líquido amniótico son útiles para el estudio del metabolismo tiroideo fetal, sin embargo, el diagnóstico se realiza midiendo la TSH fetal, T3 libre y T4 libre en sangre fetal, mediante cordocentesis y realizando un detallado examen de ultrasonido. El tratamiento se basa en el manejo de las hormonas tiroideas maternas, y en casos seleccionados se puede requerir la administración de levotiroxina intra amniótica.

Los exámenes de imágenes de elección son la ecotomografía y la RNM fetal. La ecotomografía puede hacer el diagnóstico a partir de las 20 a 22 semanas de gestación. En la ecotomografía fetal (Figura 1) se encuentra cabeza fetal en hiperextensión, polihidramnios, RCIU y se mide el tamaño de la glándula.

Figura 1. Eco fetal 3D que muestra masa cervical con la hiperflexión del cuello.



En el Bocio Hipertiroideo se observa una mayor vascularización central, en un 50% que refleja sobreactividad de la glándula, a nivel periférico hay vascularización trófica pero inactiva en un 20%, taquicardia y maduración ósea avanzada. En el Bocio Hipotiroideo hay vasculatura de predominio periférico en un 70%, retraso de la maduración ósea en un 50%.

El otro examen de elección es la resonancia magnética (RM) que se ha convertido en un análisis diagnóstico complementario e importante ante un eventual tratamiento intraparto. En bocios de gran tamaño se observa disminución de la luz traqueal que pueden producir estenosis traqueal. La RM permite identificar el compromiso de la vía aérea y cuantificar el grado de estenosis. El contorno anterior del cuello se vuelve convexo y se observa un desplazamiento posterior del esófago y de las estructuras vasculares del cuello. Con estos dos exámenes de imágenes se debe planificar el tratamiento y el parto ante la eventual necesidad de E.X.I.T.

II. MALFORMACIONES VASCULARES DE BAJO FLUJO DE PREDOMINIO LINFÁTICO (LINFANGIOMAS) ———▶

Es la masa cervical más frecuente en período Fetal y de Recién Nacido. Antiguamente llamado Linfangioma o Higroma Quístico. Estos últimos términos están de desuso ya que el comportamiento biológico de la lesión no es neoplásico.

Las malformaciones linfáticas se categorizan como malformaciones vasculares de bajo flujo (clasificación de la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares, ISSVA). Sus características son:

- Representan un 4% de todos los tumores vasculares en los recién nacidos vivos.
- Estas malformaciones linfáticas se localizan de preferencia en el cuello y cara en un 75 a 80% de los casos.
- Son lesiones benignas pero infiltrativas y de crecimiento lento.
- La incidencia es variable según las series y va de 1/2000 a 1/16000.
- Son de ocurrencia esporádica y por lo general no están asociadas a otras malformaciones congénitas o defectos cromosómicos.
- No tiene diferencias en relación al sexo ni a la raza.
- El 50% de estas malformaciones de bajo flujo están presentes al nacer y a los 2 años de edad se hacen evidentes en un 90% (Figura 2).

Figura 2. Malformación linfática cervical Gigante, en el momento del nacimiento (Serv Cx. Inf. HCSBA).



Las malformaciones linfáticas se clasifican en simples o capilar, cavernoso o esponjoso y en quístico o higroma quístico (si es posterolateral). Las complicaciones estarán en relación con la localización de la malformación y de su tamaño. Son lesiones benignas, de crecimiento lento pero infiltrativas. Condición importante a considerar pensando en el tratamiento quirúrgico, que su exéresis difícilmente será del 100% de la lesión, información que debe ser entregada a los padres y no crear falsas expectativas de una solución definitiva.

Diagnóstico

El examen Gold estándar para hacer el diagnóstico prenatal y postnatal es la ecotomografía (Figura 3). La ecotomografía 3D en periodo fetal nos permite además medir el volumen, mediante el análisis virtual asistido por computadora (VOCAL, sigla en inglés). La presencia de polihidramnios se relaciona con obstrucción esofágica y a síndrome de obstrucción congénita de vía aérea alta. El otro examen de imágenes es la RNM fetal permite precisar la extensión de la malformación y el compromiso de órganos adyacentes.

Una vez hecho el diagnóstico prenatal de malformación linfática cervical, y cuantificada su magnitud, el manejo debe ir orientado primero a una información detallada a los padres sobre la patología y su pronóstico, luego hacer un seguimiento ecográfico seriado y analizar los riesgos de compromiso de vía aérea y otros órganos adyacentes para preparar el equipo

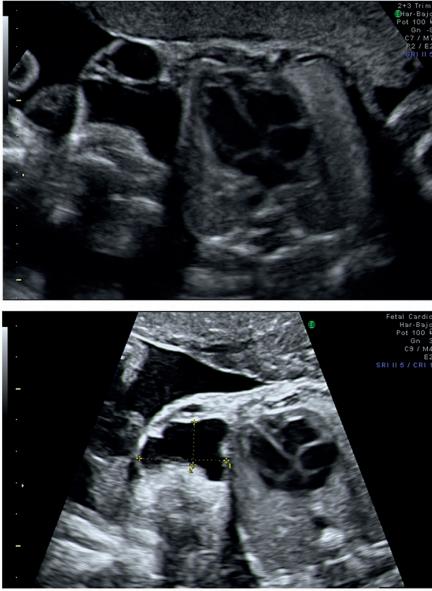


Figura 3. Eco prenatal a las 22 semanas, corte transverso a nivel del tórax. Imagen muestra formación predominantemente quística fuera de la región torácica y que además compromete región cervical. (Unidad MMF-HCSBA).

multidisciplinario que se podría necesitar al momento del parto ante un eventual E.X.I.T.

Recomendaciones del Parto

Es recomendable que el embarazo se lleve a término para permitir la maduración pulmonar fetal necesaria y así no agregar morbilidad al RN. Al igual que el parto debe ser por cesárea programada, por eventuales distocias de posición y especialmente si existe compromiso de la vía aérea y pudiera requerirse realizar E.X.I.T, procedimiento que permite mantener el intercambio gaseoso feto placentario hasta asegurar una adecuada ventilación, ya sea con intubación endotraqueal o traqueostomía.

Tratamiento Postnatal

El tratamiento postnatal dependerá del tamaño de la malformación y de sus características, existiendo el tratamiento quirúrgico con exéresis de

la masa principal, si es posible, y/o el tratamiento con escleroterapia con agentes permitidos en uso pediátrico como: Doxiciclina, OK- 432, o con fármacos orales como la Rapamicina (Sirolimus) macrólido que tiene un efecto inmunosupresor, antibiótico y antifúngico; y que se ha encontrado un efecto reductor de las malformaciones linfáticas.

III. TERATOMAS CERVICALES —■

El teratoma deriva su nombre del griego, donde Teras significa Monstruo y del sufijo Oma significa Tumor. Dentro de los tumores congénitos, los teratomas son los más frecuentes. Los teratomas representan entre un 25 a un 30% de los casos. Histológicamente los teratomas tienen las 3 líneas germinales en un 90% de los casos, o sea están compuestos por endodermo, mesodermo y ectodermo. Tiene una incidencia de 1/20.000-1/40.000 RN. La localización sacro-coxígea es la más frecuente y entre un 2 a un 9% de estos tumores se localizan en cuello y cabeza.

La principal complicación corresponde al compromiso de la vía aérea que puede presentar el recién nacido y el hecho de no estar preparados al momento del parto puede tener graves consecuencias, por eso el diagnóstico prenatal es fundamental. Para realizar el diagnóstico antes del nacimiento los exámenes de imágenes son el gold estándar, la ecotomografía en los controles del embarazo, la ecotomografía 3D y la resonancia nuclear magnética fetal (RNM). Son exámenes inocuos para el feto y la madre.

La ecotomografía puede evaluar la vasculatura, consistencia de la masa y puede detectar signos indirectos de compresión traqueal o esofágica al encontrar polihidramnios, burbuja gástrica pequeña o una orofaringe prominente (Figura 4A).

La RNM fetal permite apreciar la extensión de la infiltración y si hay alteración anatómica de las estructuras del cuello, puede detectar calcificaciones del teratoma en un 50% de los casos y evidenciar focos de hemorragia del tumor (Figura 4B). La RNM fetal nos permite realizar un diagnóstico diferencial con otras masas cervicales, como por ejemplo el Bocio Fetal y para determinar la magnitud de la masa junto con proporcionar información de si se encuentra comprometida la vía aérea del feto por compresión, lo que nos permitirá programar las mejores condiciones para el parto tanto para la madre como para el feto, como lo son la cesárea y el E.X.I.T.

El tratamiento final del teratoma es su exéresis, que puede ser total en una

primera instancia o requerir de resección parcial, completando posteriormente su resección (Figura 5).

Por último, otro concepto importante a considerar en la RNM Fetal es el índice de desplazamiento traqueo esofágico conocido por sus siglas en inglés TEDI (Figura 6)⁶. Éste se define como la suma en milímetros del des-

Figura 4. A: Ecografía prenatal de un Teratoma cervical gigante. **B:** Ecografía 3D del mismo paciente con teratoma cervical (cortesía de Serv. Cx Infantil HEC-Maipú).

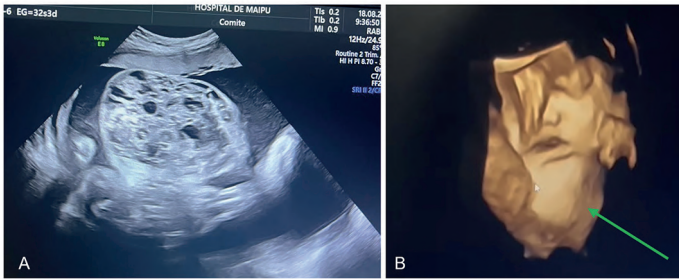


Figura 5. Algoritmo frente a la presencia de un teratoma cervical.

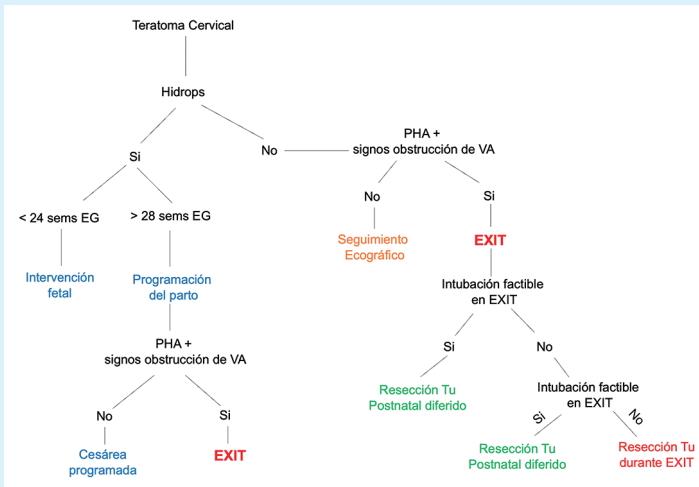
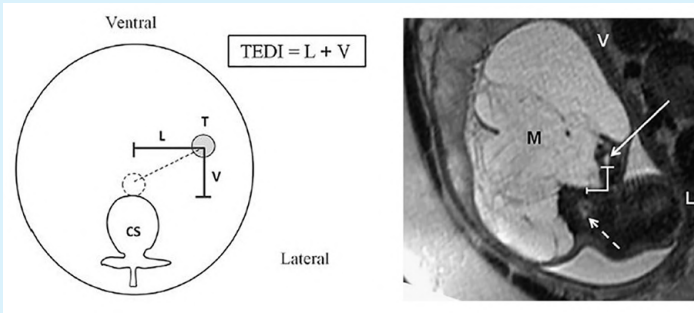


Figura 6. Diagrama y RNM del índice TEDI⁶.



plazamiento del complejo traqueo-esofágico con respecto a la zona ventral de la vértebra cervical. En fetos con masa cervical gigante, polihidroamnios y diagnóstico prenatal de teratoma cervical un índice mayor a 12 mm se correlaciona con complicación de la vía aérea y sería candidato a E.X.I.T.

LECTURA RECOMENDADA —

1. Kulungowski 2020. "Lymphatic malformations". *Seminars in Pediatric Surgery* 29 (2020) 150971
2. Novoa 2020. "EXIT (ex utero intrapartum treatment) surgery for the management of fetal airway obstruction: A systematic review of the literature". *Journal of Pediatric Surgery* 55 (2020) 1188–1195
3. Fernandes 2022. "Sclerosing agents in the management of lymphatic malformations in children: A systematic review". *Journal of Pediatric Surgery* 57 (2022) 888–896
4. Zobel 2021. "Management of cervicofacial lymphatic malformations requires a multidisciplinary approach". *Journal of Pediatric Surgery* 56 (2021) 1062–1067.
5. Elluru 2006. "Cervicofacial vascular anomalies. II. Vascular malformations". *Seminars in Pediatric Surgery* (2006) 15, 133-13.
6. Lazar 2012. "Tracheoesophageal displacement index and predictors of airway obstruction for fetuses with neck masses". *Journal of Pediatric Surgery* (2012) 47, 46–50.
7. S. Wiegand 2022. Efficacy of sirolimus in children with lymphatic malformations of the head and neck. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* (2022) 279:3801–3810

Malformaciones pulmonares en recién nacidos

Alejandra Ovalle R. y Patricio Herrera O.

DEFINICIÓN —

Las malformaciones pulmonares se caracterizan por ser alteraciones en la arquitectura broncoalveolar y/o vascular que comprometen un lobo pulmonar o todo un pulmón. Se podrían definir como lesiones que generan alteraciones tanto en la microscopía, como en la función de intercambio gaseoso. Esta alteración de la función puede ser tanto de la ventilación, de la perfusión o incluso de ambas; en el o los lobos comprometidos. Además, esta alteración estructural del parénquima puede estar acompañada de una vascularización anormal, recibiendo sangre arterial sistémica en vez del pulmonar a través de un vaso anómalo, lo que le da el nombre de secuestro pulmonar.

La incidencia de las malformaciones pulmonares varía según la población analizada, origen étnico, edad materna entre otros factores, con incidencias promedio que van entre 1 y 4 en 10.000 recién nacidos vivos.

Las Malformaciones pulmonares se pueden subdividir en

- A. Malformación quística de la vía aérea pulmonar (MQVAP).
- B. Secuestro pulmonar.
 - i. Intralobar.
 - ii. Extralobar.
- C. Enfisema Lobar Congénito (ELC).
- D. Atresia bronquial.

La distribución más frecuente dentro del pulmón de las malformaciones es variable de acuerdo con el diagnóstico.

En la Tabla 1 se puede ver la distribución anatómica, la complicación más frecuente, y la edad de resección de cada uno.

Entre enero 2014 y abril 2023, se realizaron en nuestro Hospital (HEGC) 24

Tabla 1

Tipo	Ubicación más frecuente	Complicación	Resección/ Edad
MQVAP	Sin preferencia	Infección (tipo I)	6-12 meses o al diagnóstico
Secuestro	Inferiores s/ lateralidad	Infección, robo de flujo	Al diagnóstico sin urgencia
Enfisema lobar	Superiores	Efecto masa por la distensión	Antes de 4 años
Atresia bronquial	Sin preferencia	Variable	Sin indicación

lobectomías pulmonares. De ellas, 20 fueron por malformaciones y solo 4 por causas oncológicas o infecciosas.

De las malformaciones, la MQVAP fue el diagnóstico en 17 de los 20 pacientes, es decir un 85%, y el 15% restante fueron catalogadas pre-operatoriamente de secuestro, lo que aumentó a 5/20 con el estudio anatómopatológico (25% tuvieron vaso anómalo en la biopsia).

En cuanto a la ubicación, los lóbulos inferiores fueron más frecuentes que el resto de los lóbulos, 59%, con predominio derecho (70%).

I. MALFORMACIONES QUÍSTICAS: (MQVAP) ———■

La clasificación clásica de malformaciones quísticas pulmonares es la publicada por Stocker, patólogo que planteó que estas anomalías correspondían a la detención del desarrollo embrionario del brote bronco-pulmonar, de forma tal que en la etapa en que se detenía el desarrollo era la histología que definía el tipo de malformación, así las dividió en tipos I, II y III, para después agregar los tipos 0 y IV⁴ (Tabla 2, Figura 1).

Presentación clínica

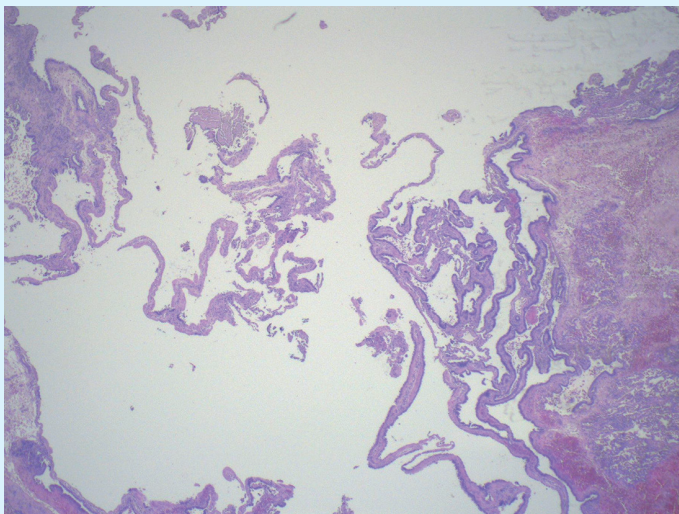
La presentación clínica es muy variada, desde óbito fetal (muerte in útero) hasta la regresión espontánea completa. Clínicamente, la ausencia de síntomas es la presentación más frecuente donde la pesquisa prenatal ocu-

Tabla 2. Clasificación de Stocker

Tipo de malformación	Frecuencia	Histología	Origen de la obstrucción	Pronóstico
Tipo 0	< 2%	Lesión sólida Disgenesia ciliar y displasia de gran vía aérea	Traqueal / Bronquios	Incompatible con la vida
Tipo 1	60-70%	Quiste único o múltiples de > de 2 cm de diámetro	Bronquio o Bronquiolo	Bueno
Tipo 2	15-20%	Quiste único o múltiples de 0,5 a 2 cm de diámetro	Bronquiolos	Bueno
Tipo 3	5-10%	Lesión sólida Algún quiste de < 0,5 cm de diámetro	Bronquiolo y conducto alveolar	Malo
Tipo 4	10%	Grandes quistes	Acino	Bueno

MCVAP: Malformación Congénita de la Vía Aérea Pulmonar

Figura 1. MQVAP Tipo 1, se aprecia el revestimiento de quiste que macroscópicamente mide más de 2 cm, el cual corresponde a epitelio columnar ciliado. (Imagen proporcionada por servicio de Anatomía Patológica Hospital Exequiel Gonzalez Cortés).



re como un hallazgo de las ecografías (sem 21-24), con disminución de tamaño relativo hacia el final del embarazo. Estos dos fenómenos, han provocado la creencia que estas lesiones “desaparecerían”, lo que, si bien es posible, ocurre sólo en un porcentaje muy bajo de los casos. (Alamo L, *Pediatr Radiol*, 2012).

La data disponible no permite ser precisos en la tasa de regresión completa de la malformación en periodo postnatal. Sin embargo, la tasa de desaparición disminuye mucho cuando el método de estudio es la Tomografía Computada en vez de una radiografía.

Diagnóstico

La sospecha aparece con Ecografía prenatal y seguimiento obstétrico se hace con el mismo método durante el tercer trimestre del embarazo, diagnóstico desde las 21 semanas de embarazo. Se puede solicitar además resonancia fetal que permite evaluar la malformación. En recién nacidos y lactantes, en cambio, la confirmación o descarte debiera hacerse con angio-TAC,³ sin embargo, por la radiación involucrada, este examen se reserva sólo para estudio pre-quirúrgico o pacientes sintomáticos con una duda terapéutica.

Indicación para cirugía

La resección quirúrgica del lobo pulmonar comprometido está ampliamente aceptada como tratamiento inicial en pacientes sintomáticos neonatales, por dificultad respiratoria o por falla de extubación, por desviación mediastínica, etc.

En pacientes asintomáticos, la decisión es menos evidente. Aquí existen 3 grandes causas para promover la cirugía en pacientes asintomáticos¹:

1. El potencial riesgo infecciosos de las malformaciones pulmonares, especialmente en el tipo 1.
2. Lobectomía precoz que permita el crecimiento compensatorio del pulmón sano residual.
3. Potencial riesgo oncogénico de las malformaciones pulmonares¹. Entre 2-4% de los tumores pulmonares primarios en niños tienen asociación con MQVAP, en especial las MQVAP tipo 1.

Estas tres causales, más la necesidad de controlar con tomografía seriada

(periódicamente), con los riesgos asociados a radiación de dicho examen, o en su defecto resonancia nuclear la que nuevamente requerirá de sedación o anestesia general, es lo que hace que la cirugía sea el tratamiento de elección en estas lesiones.

Hay trabajos de seguimiento médico que describen mayor riesgo de complicaciones infecciosas en las MQVAP tipo I que en las otras (2). El seguimiento médico de estas otras lesiones de quistes pequeños, si bien se ha planteado como alternativa, no está transversalmente aceptado como tratamiento de largo plazo.

El momento de la cirugía electiva, ha sido también materia de debate, ya que la sola sospecha en ecografía prenatal no debe indicar la cirugía. La malformación debe ser confirmada con CT que actualmente recomendamos sea entre los 6 y 10 meses de vida. Al mismo tiempo, la probabilidad de demostrar la presencia de un vaso sistémico que alimente la lesión, característico de secuestro pulmonar, hacen que el CT de estudio deba ser con contraste, idealmente AngioCT en 3 fases para delinear anatomía vascular tanto arterial como venosa.

Preparación para cirugía

La cirugía de elección en este tipo de malformaciones es la lobectomía del lóbulo afectado. Esto dado que la segmentectomía podría dejar enfermedad residual que no es evidente macroscópicamente, pudiendo presentar recidivas o complicaciones a largo plazo⁵. Para la cirugía requerimos del estudio imagenológico ya comentado. Donde podamos descartar o confirmar vasos de secuestro y afinar anatomía de la lesión que permitan una planificación quirúrgica adecuada.

La lobectomía idealmente se intentará por cirugía mínimamente invasiva. Con el objetivo de aprovechar los beneficios de dicha técnica. Sin embargo, en casos de antecedentes de infecciones importantes o recurrentes, o por alteración en la segmentación que no permita identificar las estructuras en forma confiable, la resección deberá ser convertida, o inicialmente abordada de manera abierta por una toracotomía posterolateral.

En estos pacientes es deseable una excelente comunicación con nuestro anestésista. Él deberá preparar preoperatoriamente al paciente con vías venosas gruesas, arteria y en casos de lobectomía toracoscópica requerimos además de intubación monobronquial o selectiva.

Cirugía

La lobectomía pulmonae, a modo general, requiere de paciente en posición decúbito lateral con el lado afectado hacia arriba. Entendiendo que anatómicamente va a depender que lobo vamos a reseca, se debe primero identificar la cisura mayor donde iremos a buscar nuestro hilo del lobo. En la mayoría de los casos la cisura estará completa o casi completa, sin embargo, en algunos casos es necesario crearla, lo que hacemos actualmente usando instrumentos energizados del tipo Ligasure.

Luego debemos identificar las arterias segmentarias que van hacia el lobo a reseca para poder identificarlas, disecarlas y ligarlas/ sellarlas, sin embargo, debemos tener cuidado de no ligar arterias segmentarias de lobos restantes. Esto es especialmente importante entre lobo inferior y medio a derecha, y el inferior y los lingulares a izquierda.

Luego de identificadas y ligadas las arterias, iremos a identificar la vena pulmonar. Esta debe ser ligada con clip, hemolock o ligadura, no recomendamos realizarla solo con coagulación dado que al cortarla se recoge y un sangrado de ésta puede ser difícil de controlar rápido en forma toracoscópica.

Cuidados postoperatorios

La radiografía simple de tórax se usa para confirmar la ausencia de complicaciones por fuga aérea o sangrado.

El drenaje pleural lo usamos aspirativo, con presiones de -8 a -10 cm H₂O. Su contenido habitualmente disminuye con los días, con duraciones habituales de 3-5 días. El retiro del drenaje en general se realiza con débitos entre 1-2 cc/kg/día y con radiografía de control sin acumulación de exudado en hemitórax operado.

II. SECUESTRO PULMONAR ———■

Dentro de las malformaciones pulmonares, se incluyen aquellas que tienen alteración principalmente de la vasculatura, sin ser malformaciones arteriovenosas, los secuestros tienen una alteración estructural mayor, y es que su arteria aferente, en vez de provenir del territorio pulmonar, viene desde el sistémico, recibiendo sangre directamente de una rama aórtica. Esta alteración le genera al segmento pulmonar comprometido, junto con los cambios circulatorios postnatales, el estar sujeto a una presión hidrostática

mucho mayor, lo que genera edema, exudación, eventualmente sobreinfección y otras complicaciones como atelectasias recurrentes o finalmente daño estructural bronquial.

El nombre de “secuestro” deriva del compromiso hemodinámico que puede generar en determinadas circunstancias, en que el diámetro de la arteria que lo alimenta es tal, que el resto del territorio sistémico puede quedar con una hipovolemia relativa, porque hay flujo aórtico secuestrado en este segmento lobo pulmonar anormal. Falta volumen efectivo porque hay volumen secuestrado en el pulmón anormal.

Se los puede dividir desde lo morfológico en intra-lobares y extra-lobares.

Clásicamente se los divide según la presencia de cobertura pleural visceral independiente del segmento comprometido (el extra-lobar, como si fuera un lobo aparte), y sin pleura independiente, es decir incluido en otro lobo los intra-lobares.

Para comprenderlos en detalle, la arteria aferente, que puede venir desde la aorta torácica baja o incluso abdominal, también puede provenir desde una intercostal, mientras el drenaje venoso del segmento o lobo comprometido va a drenar: en la vena pulmonar ipsilateral en el intralobar, y en las venas sistémicas del lado derecho (ácigos o cava inferior) los extra-lobares.

El tratamiento de los secuestros pulmonares es controvertido. Desde el mundo quirúrgico se recomienda habitualmente la resección torascópica tanto para los extralobares que es habitualmente más simple, y la lobectomía formal abierta o torascópica dependiendo del centro, para los intralobares. Sin embargo, desde la radiología intervencional y la cirugía endovascular se ha intentado realizar embolización, lo que va acompañando del infarto del lobo o segmento de secuestro. Hay solo publicaciones de casos aislados con este método. Por este método, no hay biopsia a analizar, lamentablemente, y el seguimiento reportado es solo de meses o algunos años.

III. ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO ———▶

Es una lesión congénita, habitualmente en los lobos superiores, caracterizada por sobre distensión de los espacios aéreos de un lobo, con una severa reducción del componente vascular, lo que lo hace inútil desde el punto de vista de la hematosis.

Identificable desde la etapa prenatal, esta alteración estructural congéni-

ta, en algunos casos tiene un comportamiento rápidamente expansivo en el período neonatal, provocando dificultad respiratoria progresiva por la compresión, la que habitualmente provoca intubación y ventilación a presión positiva, lo que progresa hasta la necesidad de cirugía de urgencia con lobectomía del lobo comprometido.

La evolución postoperatoria habitual es muy buena, con crecimiento compensatorio del tejido pulmonar residual, y buen pronóstico desde el punto de vista de la función respiratoria.

Cuando su diagnóstico es incidental, o tardío, fuera del período neonatal, la cirugía como conducta es más controversial. En este sentido, los menores de 4 años podrían verse beneficiados de la resección por la posibilidad del crecimiento compensatorio de tejido pulmonar funcionante⁴. Después de los 4 años, el pulmón residual sólo sufriría distensión compensatoria, sin aumento del número de bifurcaciones ni aumento del tejido pulmonar funcionante. Los pacientes asintomáticos podrán ser manejados en forma conservadora, con solo observación.

IV. ATRESIA BRONQUIAL —■

La atresia bronquial, inicialmente descrita como diagnóstico radiológico supuesto frente al hallazgo tomográfico de un “broncocele”, es frecuentemente un hallazgo, que replica cierta irregularidad en la relación ventilación/perfusión de un segmento o lobo. El análisis de lesiones caracterizadas como MQVAP describe que es frecuente encontrar zonas con atresias bronquiales dentro de las lesiones quísticas, sin que eso signifique sea causa de la malformación, como para cambiar el diagnóstico.

Como es habitualmente un hallazgo y al no haber complicaciones descritas a corto o mediano plazo por estos “broncocele”, es que se ha postulado que sean manejados médicamente con observación y control médico, sin cirugía. Si agregamos que no es raro que se presenten en número de dos o más, en diferentes lobos y ubicaciones, es que se hace difícil justificar una cirugía resectiva.

LECTURA RECOMENDADA —■

1. Sylvester KG, Albanese CT, Ghole S. Congenital bronchopulmonary malformations. En: Holcomb GW, Murphy JP, editors. *Aschcraft's Pediatric Surgery*. 5th ed, Philadelphia, PA: Saunders; 2010. P. 279-289. Capítulo 22.

2. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8(2): 155– 71.
3. Black T. Pulmonary Sequestration and Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. En: Ziegler M, Azizkhan R, Weber T. *Operative Pediatric Surgery*. McGraw Hill Editorial. 2003. Capítulo 39.
4. Congenital Anomalies of the lung. O'Neil J, Grosfeld J, Folkansrud E, Coran A, Caldamone A. *Principles of Pediatric Surgery* 2nd Ed. 2003 Mosby Inc. Capítulo 32.

Patología pleural en recién nacidos

Carolina Donoso C.

INTRODUCCIÓN

Al igual que en el niño mayor la instalación de un drenaje pleural en un recién nacido obedece principalmente a dos indicaciones: las colecciones aéreas y las ocupaciones pleurales líquidas.

Los derrames pleurales en recién nacidos son raros, corresponden a 0,01-0,02% RNV. La causa más frecuente de derrame pleural congénito en fetos y recién nacidos es el Quilotórax, mientras que la causa más frecuente de derrame pleural adquirido son los post quirúrgicos (cirugías cardíacas y/o torácicas).

Los escapes de aire en el recién nacido son bastante más frecuentes. El neumotórax del recién nacido es una entidad bien conocida y que puede llegar a poner en riesgo la vida del paciente.

Es muy importante conocer estas patologías e identificarlas a tiempo para poder establecer un tratamiento oportuno.

I. NEUMOTÓRAX DEL RECIÉN NACIDO

El neumotórax, presencia de aire en el espacio pleural, es una patología frecuente en el recién nacido, siendo este período donde más comúnmente puede darse, en comparación a los otros períodos de vida.

Incidencia

1-2% de todos los RNV.

5-7% RNPT menos de 1500 grs.

30- 34% en neonatos cursando ventilación invasiva.

Fisiopatología

Se produce por un desbalance en las presiones transpulmonares, lo que

genera una lesión en el epitelio respiratorio, que a su vez permite el escape de aire desde la vía aérea al parénquima pulmonar. Según la intensidad de la lesión el aire puede alojarse en la cavidad pleural (neumotórax), mediastino (neumomediastino) o tejido intersticial (enfisema intersticial).

El neumotórax puede ser uni o bilateral; siendo 2/3 de los casos unilateral derecho y 15-20% bilateral. El neumotórax se clasifica en espontáneo o secundario (Tabla 1).

Factores de Riesgo de Neumotórax:

- Enfermedad de membrana hialina.
- Síndrome aspirativo meconial.
- Hipoplasia pulmonar.
- Resucitación vigorosa al nacimiento.

Presentación clínica

Sus manifestaciones clínicas pueden variar según la cuantía del neumotórax. Pequeñas colecciones de aire no darán síntomas, pudiendo resolverse en forma espontánea. Por el contrario, un paciente con un gran neumotórax presenta taquipnea, quejido, retracción costal y cianosis.

Al examen físico se encuentra: ausencia de ruidos pulmonares, hipersonoridad a la percusión del hemitórax afectado. En caso de neumotórax a tensión se evidencia hipotensión, apnea y bradicardia, que puede llevar al colapso cardio-respiratorio.

Tabla 1

	Neumotórax Espontáneo	Neumotórax Secundario
Incidencia	La mayoría de los casos	Menos frecuentes
Causa	Espontáneo. Sin historia de enf. pulmonar o ventilación invasiva.	Niños con afección pulmonar o en ventilación mecánica
Evolución	Evolución benigna, oligosintomático	Evolucionan con dificultad respiratoria y deterioro clínico
Tratamiento	Pocos necesitan tratamiento	Suelen necesitar drenaje pleural

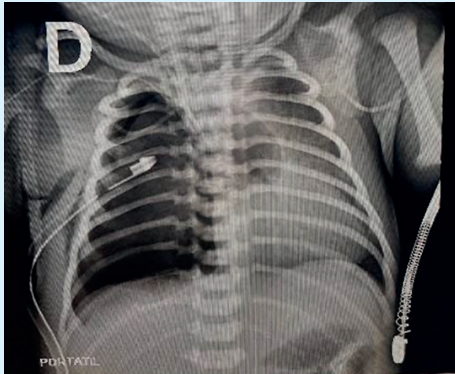


Figura 1. Neumotórax de-
recho en un RN

Diagnóstico

La Radiografía de tórax es el gold estándar (Figura 1). Sin embargo, cabe destacar que en casos en que no se cuente con ella puede recurrirse a la transluminación del hemitórax. Es un método rápido, en que se debe utilizar una luz de alta intensidad (de fibra óptica) y que evidencia grandes cantidades de aire, suficiente para decidir un tratamiento de emergencia.

Tratamiento

La mayoría de los neumotórax son pequeños, no precisan tratamiento, son de evolución benigna y resolución espontánea. Se debe preconizar la ventilación con la menor presión posible.

Un porcentaje menor requerirá punción y/o drenaje pleural.

II. QUILOTÓRAX ———▶

El quilotórax se define como la presencia de linfa en el espacio pleural confirmado por el análisis citoquímico y citológico del líquido. Durante el período neonatal, éste puede dividirse en quilotórax congénito o adquirido.

El quilotórax congénito puede estar presente desde el período fetal o aparecer después del nacimiento.

Incidencia

1/10.000-15.000 RNV. Es dos veces más frecuente en varones que en mujeres. Puede ser uni o bilateral y tiene una afectación de 60% lado derecho.

Etiología

Se divide en congénito o adquirido.

- Quilotórax congénito: es la forma más frecuente. En ausencia de otras enfermedades sugiere malformación congénita del sistema linfático o del conducto torácico (Linfangiectasia congénita pulmonar, atresia conducto torácico etc).

Por otra parte puede asociarse a Síndromes genéticos (Sd. Down, Turner, Noonan entre otros).

- Quilotórax adquirido: producto de trauma o lesiones post operatorias del conducto torácico. Será tratado a continuación en los derrames post quirúrgicos.

Manifestaciones clínicas

Su sintomatología, independiente de la causa, depende de la cantidad de linfa acumulada, pudiendo ser desde asintomático o mínima dificultad respiratoria, hasta síndrome de distress respiratorio agudo que requiere manejo urgente.

Diagnóstico

La Rx de tórax muestra ocupación pleural con o sin desviación de mediastino, pero sin ser específica para acumulación de linfa. La ultrasonografía puede ser útil para plantear quilotórax, pero el diagnóstico definitivo, debe hacerse por análisis del líquido pleural (Tabla 2).

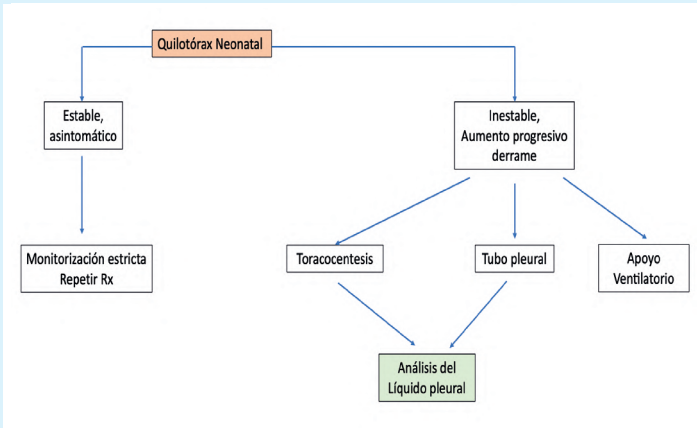
Tratamiento

La primera línea de tratamiento consiste en restricciones dietéticas: fórmulas ricas en triglicéridos de cadena media (MCT) o nutrición parenteral total (NPT), manejo ventilatorio y eventualmente drenaje del quilotórax (Figura 2). Se recomienda intentar con manejo conservador al menos 2-4 semanas, según la evolución del paciente.

Tabla 2

Características del líquido QUILOTÓRAX	Aspecto	Citrino lechoso	<p>Muchas veces estos análisis no están disponibles o no son concluyentes, y de hecho no se ha establecido una definición generalizada de quilo en el paciente neonatal.</p> <p>Entonces: <i>El contenido de triglicéridos de más de 100 mg/dL con más de 1.000 células/μl de predominio linfocitario (> 80%) es la utilizada de forma más amplia.</i></p>
	pH	7,4-7,8	
	Densidad	1.012-1.025	
	Líquido	Estéril	
	Proteínas Totales	20-40 g/L	
	Albumina	10-30 g/L	
	Globulinas	10-15 mg/L	
	Fibrinógeno	150-250 mg/L	
	Triglicérido pleural / Triglicerido en plasma	Mayor de 1	
	Colesterol pleural / Colesterol en plasma	Menor de 1	
	Presencia de Quilomicrones	Positivo	
	Glucosa	2-11 nmol/L	
	Urea	1-3 nmol/L	

Figura 2. Algoritmo de Manejo de quilotórax.



Tratamiento quirúrgico

La cirugía se reserva para pacientes refractarios a manejo conservador, pero debe considerarse para aquellos pacientes con fuga identificada y de débito alto; para evitar las complicaciones del drenaje prolongado.

- Dentro de estas complicaciones destacan: deshidratación, hipoproteinemia, alteración hidroelectrolítica, linfopenia y VM prolongada.

El tratamiento farmacológico con somatostatina/octreotide es otra alternativa usada en RN con quilotórax congénito o adquirido. Aún se encuentra en estudio, pero existen algunos estudios observacionales⁴ y una revisión sistemática⁵ que muestran que su uso es seguro en RN de término y pretérmino; y que también muestran una disminución del débito del drenaje y de los parámetros ventilatorios, reduciendo la tasa de cirugía.

Las alternativas quirúrgicas comprenden la pleurodesis, ligadura del conducto torácico o realizar un shunt pleuro-peritoneal, siendo su indicación dependiente caso a caso.

III. DERRAME PLEURAL POSTQUIRÚRGICO ———▶

Los derrames pleurales primarios son raros en pacientes recién nacidos. Como se mencionó anteriormente el quilotórax congénito es la causa más frecuente de estos, sin embargo, por otro lado, existen los derrames pleurales secundarios, posteriores a procedimientos quirúrgicos de tórax o cardio-quirúrgicos, correspondiendo a un 75% de todos los derrames en RN. En estos últimos la incidencia general es mucho mayor, reportándose hasta en un 20-25% de los postoperatorios cardiotorácicos.

Dentro de los derrames post quirúrgicos, el quilotórax es ampliamente lo más frecuente y puede ser secundario a trauma directo de vasos linfáticos, lesiones del conducto torácico o también a inserción de catéteres para ECMO; por lo tanto puede ocurrir en cualquier cirugía en proximidad al conducto torácico.

Los quilotórax adquiridos son principalmente unilaterales, afectan más frecuentemente el lado izquierdo y son de moderado volumen (Figura 3).

La hernia diafragmática es la patología quirúrgico-torácica con mayor incidencia de quilotórax secundario, llegando hasta 27% en algunos reportes más antiguos. En la actualidad con mejores técnicas y gracias a la visión



Figura 3. Derrame pleural izq. en contexto de post op de hernia diafragmática congénita.

video toracoscópica esta tasa ha disminuido siendo hoy entre 11-4,7% según las distintas series.

Su tratamiento no difiere en relación al quilotórax congénito, partiendo siempre por un esquema conservador y reservando la cirugía para el fracaso del tratamiento médico.

LECTURA RECOMENDADA

1. Prem Puri 2018. Newborn Surgery. Pulmonary air leaks; Pags 425-429
2. Mario Lima, Olivier Reinberg. 2019. Neonatal Surgery Contemporary Strategies from Fetal Life to the First Year of Age. Pags 150-162.
3. Martínez Ferro 2003. Neonatología Quirúrgica. Quilotórax y Patología del espacio pleural.
4. Effects of somatostatin/octreotide treatment in neonates with congenital chylothorax. Yin et al. Medicine (2017) 96:29.
5. Octeotide for congenital and acquired chylothorax in newborns: a systematic review. C. Bellini. Journal of Paediatrics and Child Health 54 (2018) 840-847.

Drenaje pleural en recién nacidos

Carolina Donoso C. y Oscar Carvajal F.

El objetivo principal de los sistemas de drenaje pleural es la evacuación del contenido anómalo en el espacio pleural. Hasta hace algunos años lo más característico eran los frascos de vidrio como sistema colector, pero en la actualidad hay otras alternativas que deben ser conocidas tanto en su funcionamiento como en sus posibles complicaciones y las diferencias de manejo en relación al RN con el paciente de mayor edad.

FISIOLOGÍA —■

- En condiciones normales el volumen de líquido pleural varía entre 0,1-0,2 ml/kg y sirve de lubricante para las superficies pleurales en movimiento.
- La formación de líquido pleural por ultrafiltración depende del balance entre las presiones que mueven el líquido desde los capilares parietales hacia el espacio pleural.
- Las fuerzas de retracción elástica del pulmón que lo tienden a colapsar y los movimientos de la pared del tórax que tienden a ensancharla, generan una presión intra pleural que varía de -8 cm de agua (-5,4 mmHg), durante la inspiración, a -2 cm de agua (1,47 mmHg), durante la espiración.

FISIOPATOLOGÍA —■

La acumulación de agua, aire u otros, hace que se pierda la presión negativa del espacio pleural y el pulmón se colapsa, lo que conlleva hipoventilación e hipoxia.

SISTEMAS DE DRENAJE —■

Se compone de varias partes esenciales para su correcto funcionamiento: Catéteres de drenaje, tubos conectores, sistemas recolectores (pasivo o aspirativo).

a) Catéteres de drenaje

Los tubos flexibles fenestrados son los más difundidos y utilizados. Van desde los 6 Fr en adelante, usándose habitualmente N° 8 Fr para los recién nacidos de término. En la actualidad se está también utilizando la instalación de drenaje torácico tipo pigtail bajo técnica de seldinger, principalmente para drenar neumotórax en RN. Se han visto similares resultados, sin diferencias en complicaciones ni recurrencias^{4,5}.

b) Tubos conectores

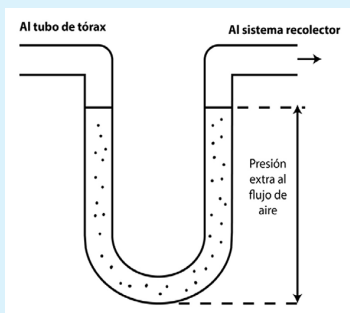
De plástico o de látex, deben ser transparentes para poder visualizar el contenido extraído.

El diámetro interno del tubo es el principal determinante de la resistencia. Otro elemento a considerar es que para disminuir el efecto de resistencia la cámara de recolección y las conexiones, es importante aumentar el efecto de la gravedad, bajando el nivel del sistema respecto del paciente, lo que genera mayor gradiente pleura-sistema³. La presencia de bucles o loops altera esta relación. Un detalle importante en el manejo de pacientes recién nacidos y pequeños es la longitud y grosor de las mangueras conectoras. (Figura 1)^{2,3}.

c) Sistemas Recolectores

Actualmente existen diversos sistemas recolectores, la gran mayoría de uso en adultos, modificados para pacientes pediátricos. Se dividen en 2 grupos; drenaje pasivo o drenaje activo (Figura 2).

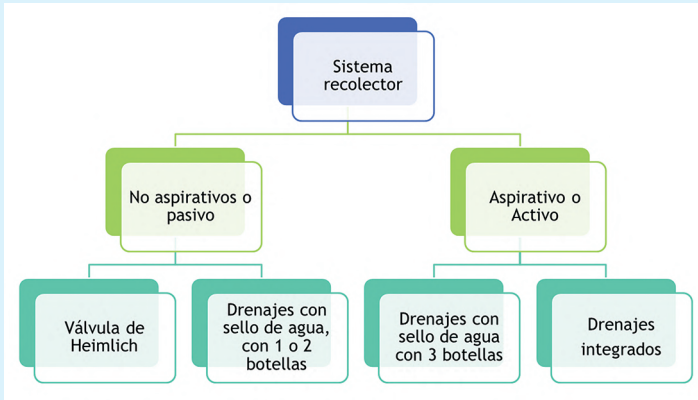
Figura 1.



Debe evitarse al máximo la formación de asas o loops. Incluso se debe recortar si es necesario. Buscar mangueras de grosor acorde al tamaño del paciente.

La longitud y grosor exagerados contribuye al espacio muerto que el recién nacido debe movilizar, acumulándose coágulos y líquido, lo cual aumenta la resistencia al flujo en el lado pulmonar y detiene el drenaje.

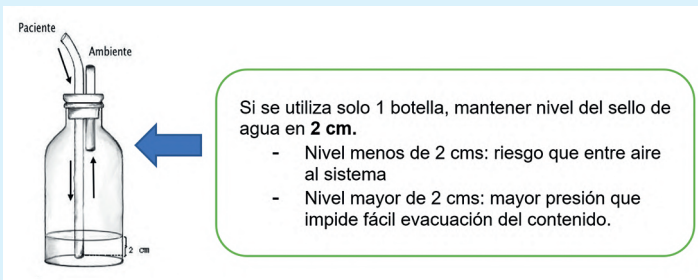
Figura 2.



• Drenaje Pasivo

Drenaje de una sola vía. Permite la salida de contenido (aire o líquido) durante la espiración y no permite la entrada de aire durante la inspiración. Son sistemas simples, pero suficientes para drenar el espacio pleural, seguros de utilizar en RN. (ej. Válvula de Heimlich, botella sello de agua) (Figura 3)².

Figura 3. Sistema de drenaje pasivo.



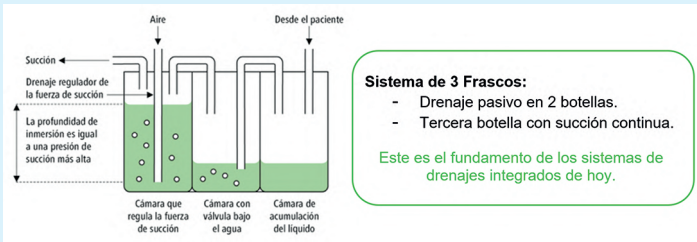
• Drenaje Activo

Se caracterizan por permitir alguna manera activa de drenaje, ya sea manual o con aspiración, según esto hay varios tipos (Figura 4)^{2,3}:

• Drenajes Integrados cerrados

Consta de las 3 cámaras antes descritas, integradas en un sistema transportable y desechable. Fue creado para adultos y se ha ampliado su uso a los distintos grupos etáreos, por esto es importante destacar que su buen funcionamiento está ligado a conocer su manejo y posibles complicaciones. Se sugiere utilizar sistemas modificados para su uso en RN y lactantes menores (Figura 5)^{2,9}. Estos sistemas pediátricos se diferencian en que el

Figura 4. Sistema de drenaje activo.



Cámara de drenaje

Control de succión

Sello de agua

Figura 5.

Sistema de drenaje integrados cerrados.

volumen a recolectar es menor (200 cc) por lo tanto el dispositivo es más pequeño y en que el diámetro del tubo es menor; el resto de las características es igual.

• **Drenajes Digitales**

Tradicionalmente las fugas de aire se han estimado mediante la observación de burbujeo en la cámara de agua, y la decisión de retiro del tubo por observación de la disminución subjetiva de esta fuga. Los nuevos dispositivos digitales incorporan una interfaz digital que permite medir exactamente la presión pleural y el flujo de aire a través del tubo torácico, lo que conlleva un registro más preciso, menor estancia hospitalaria y evita manipulación excesiva de los sistemas de drenaje por parte del personal médico. Estos dispositivos han demostrado su utilidad en cirugía torácica de adultos, pero aún están en período de estudio en población pediátrica y neonatal.

Por último a continuación se detallan ciertos aspectos a considerar para optimizar el funcionamiento de estos sistemas de drenaje (Tabla 1).

Tabla 1. Tips en el uso de Drenajes Pleurales

Oscilación	<ul style="list-style-type: none"> - Catéter ubicado en espacio pleural. - Indica permeabilidad del Tubo Torácico.
No oscila	<ul style="list-style-type: none"> - Tubo está obstruido o tapado. - Pulmón está 100% expandido. - Catéter está fuera de la cavidad pleural.
Oscila mucho	<ul style="list-style-type: none"> - Paciente genera presión intrapleural más alta.
No "ordeñar" Tubos	<ul style="list-style-type: none"> - Genera cambios bruscos presión intrapleural. - Aumenta el riesgo de contaminación. - Riesgo de extracción accidental del catéter.
Enfisema subcutáneo	<ul style="list-style-type: none"> - Fenestraciones del tubo en la pared torácica. - Desplazamiento hacia el exterior del catéter. - Tubo pleural insuficiente: conectar a aspiración o instalar 2do tubo.
Edema de Re-expansión	<ul style="list-style-type: none"> - Extremadamente raro en RN. - Evitar drenar grandes cantidades bruscamente. - Extracción fraccionada de contenido. - No dejar aspirativo en casos de grandes volúmenes.
Succión	<ul style="list-style-type: none"> - Sin consenso en cuanto a su uso. - Aspiración promedio -5 -10 cms de H₂O en RN. - Succión máxima -20 cms de H₂O en el adulto (no hay valores establecidos en niños).

COMPLICACIONES DE DRENAJE PLEURAL ———▶

Las complicaciones de los drenajes pleurales son variadas y dependen del tipo de tubo utilizado y la técnica quirúrgica, pero se ha visto que las complicaciones aumentan cuando el tubo fue puesto en situación de emergencia, en que los pasos de seguridad estandarizados se pueden ver alterados.

a) Complicaciones por inserción

Es una técnica segura en general, que tiene pocas complicaciones si se siguen las recomendaciones de disección roma previo al ingreso torácico. La inserción de catéter pigtail en RN tiene menos tasa de estas complicaciones¹⁰. Entre ellas se describen:

- Laceración de pulmón.
- Laceración de vasos intercostales (arteria o venas).
- Perforación diafragmática.
- Lesión de nervio frénico (parálisis diafragmática).

b) Complicaciones de posición

Estas corresponden a la colocación del tubo por fuera del espacio pleural, son las más frecuentes 2-30% según las distintas series.

- Posición Celular subcutáneo.
- Posición abdominal.
- Posición Torácica inefectiva: lo que lleva a acodamiento del tubo, oclusión por coágulos o detritus, neumotórax residual o recurrente, o salida accidental del tubo.

c) Complicaciones Infecciosas

- Infección de sitio de inserción.
- Empiema torácico posterior al drenaje.

LECTURA RECOMENDADA ———▶

1. Prem Puri 2018. Newborn Surgery. Pulmonary air leaks. Pág 425-429
2. Manejo de Pleurostomías. Rev. Med.Clin.Condes-2018; 29(3) 365-371.
3. Velásquez M. Manejo de los sistemas de drenaje pleural, Colombia. Rev Colomb Cir. 2015;30:131-38.

4. Bo Deng, Qun-You (2010). *Suction or non-suction to the underwater seal drains following pulmonary operation: meta-analysis of randomized controlled trails*. European Journal of Cardio-thoracic Surgery 38 (2010) 210-215
5. Chest drains in the neonate. www.starship.org.nz/guidelines/chest-drains-in-the-neontae/
6. Pérez-Egido 2019. *Digital Thoracic Drainage: a new system to monitor air leaks in pediatric population*. Journal of Pediatric Surgery 54(2019) 693-695
7. Estrada 2012. *Drenaje torácico cerrado, Sistema de recogida no reutilizable*. Nursing (versión española) 54, Vol 30, N°6.
8. Reed 2016. *Complications of percutaneous thoracostomy in neonates and infants*. Journal of Perinatology (2016) 36, 296–299.

Hernia diafragmática congénita de Bochdalek

Alejandro Zavala B. y Miguel Guelfand Ch.

I. INTRODUCCIÓN —■

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una malformación compleja con un riesgo alto de mortalidad, principalmente debido a la hipoplasia pulmonar tanto ipsi como contralateral y la hipertensión pulmonar persistente como consecuencia. La HDC engloba un amplio espectro de presentaciones y variantes, algunas que por su gravedad abortan espontáneamente, otras asintomáticas o con poca repercusión pulmonar al nacer, hasta las que fallecen inmediatamente en el periodo post natal.

La hernia diafragmática congénita tipo Bochdalek es un defecto en la formación posterolateral del diafragma, a través del cual migran hacia la cavidad torácica los órganos intraabdominales en una cantidad variable y puede, o no, tener saco. Se acompaña de una hipoplasia pulmonar (HP) bilateral de magnitud variable, mayor en el lado afectado; y se acompaña también de una alteración morfológica del pulmón, con disfunción en el intercambio gaseoso y a una hipertensión pulmonar persistente neonatal (HPPN), ambas de grado variable.

Epidemiología

La HDC tiene una incidencia aproximada de 1 caso cada 3.000 a 5.000 RN vivos. Cerca del 85% de las HDC son izquierdas, el 10% derechas y el 2% bilaterales. El 95% de todas las hernias diafragmáticas son tipo Bochdalek y 10% asintomáticas al nacer. Tiene un riesgo de recurrencia estimado en un próximo embarazo de los mismos padres de un 2%.

Embriología

La teoría del desarrollo diafragmático se basa en la fusión de cuatro fuentes embrionarias, el Septum transversum, el mesenterio dorsal o esofágico, la musculatura de la pared torácica y las membranas pleuroperitoneales. En la 5ta semana de gestación, aparecen los pliegues pleuroperitoneales

(PPP), en la 8va semana se produce la fusión de estos cuatro elementos y se separa la cavidad peritoneal de la cavidad pleural. Posteriormente migran los mioblastos siguiendo las raíces nerviosas.

II. PATOGENIA

La etiología es desconocida y probablemente multifactorial. Múltiples factores genéticos y la exposición a ciertas noxas ambientales han sido propuestos. En la actualidad existe evidencia que demuestra una alteración de la vía de los retinoides (Vitamina A-Ácido retinoico).

1. Clasificación

Existen distintas posibilidades de clasificación de la HDC; según las comorbilidades y/o el tamaño del defecto.

A. Malformaciones Asociadas

La mayoría de los pacientes tiene un defecto aislado que se presenta con la característica hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar persistente neonatal (HPPN). Sin embargo, la HDC puede tener otras malformaciones asociadas.

1. **HDC Aisladas** (aquellas en que la única malformación es la diafragmática) o HDC menores con sobrevida (SV) descrita entre 75% a 100%.
2. **HDC Asociadas o HDC Graves** (aquellas que presentan más de una malformación mayor en especial malformaciones cardíacas graves) se describe una SV entre un 15 a 30%.

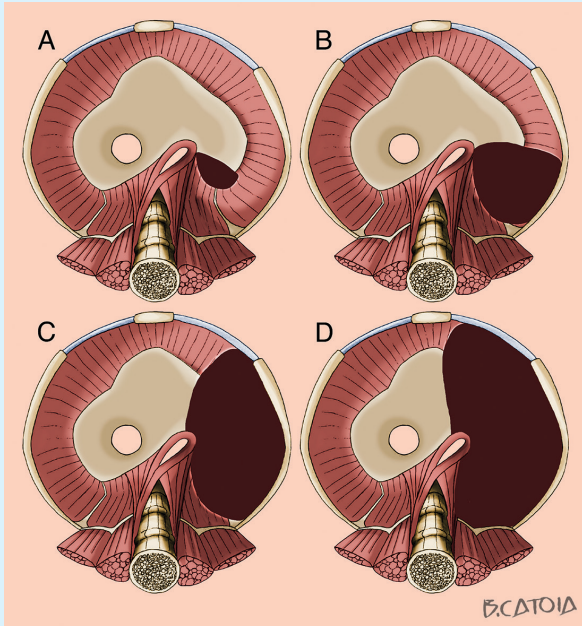
B. Tamaño del defecto

Tipo **A**: Defecto pequeño completamente rodeado por diafragma. Estadio I sin cardiopatía mayor. Estadio II con cardiopatía mayor.

Tipo **B**: Defecto con diafragma cubriendo más del 50% de la circunferencia del hemitórax afectado (HA). Estadio II sin cardiopatía mayor. Estadio III con cardiopatía mayor.

Tipo **C**: Defecto con diafragma cubriendo menos del 50% de la circunferencia del HA. Estadio III sin cardiopatía mayor. Estadio IV con cardiopatía mayor.

Figura 1. Clasificación de HDC (CDH Study Group)



Tipo **D**: Defecto con diafragma cubriendo menos del 10% del HA habitualmente a nivel medial.

Se considera agenesia del diafragma. Estadio IV sin cardiopatía mayor. Estadio V con cardiopatía mayor (Figura 1).

III. DIAGNÓSTICO —

1. Diagnóstico prenatal y factores pronósticos

El diagnóstico prenatal ecográfico está presente en aproximadamente un 50% de los casos (rango de 29-100%) en la actualidad. La asociación con otras malformaciones congénitas aumenta esta detección en un 70%. En caso de HDC derechas, el diagnóstico antenatal es más difícil debido a que el hígado herniado y el pulmón fetal tienen similar ecogenicidad y además en estos pacientes la cámara gástrica es intrabdominal.

En las herniaciones significativas se puede encontrar polihidramnios e hidrops fetal secundario a compresión.

El diagnóstico ecográfico antes de las 25 semanas de gestación y la presencia de hígado herniario en el tórax condicionan un peor pronóstico. En pacientes con hígado ascendido al tórax, el 80% de los casos requerirá ECMO con 45% de sobrevida. Con el hígado no ascendido solo un 25% requerirá ECMO con un 93% de sobrevida.

La **hipoplasia pulmonar** es uno de los determinantes de la morbimortalidad de esta patología, por lo cual la estimación de su pronóstico, basado en factores de riesgo prenatales, se ha centrado actualmente en imágenes de ultrasonido y resonancia magnética fetal que buscan predecir la función o volumen pulmonar. Así, el índice pulmón-cabeza observado sobre el esperado (*observed/expected lung-to-head ratio; OE-LHR*, por sus siglas en inglés) es la herramienta más utilizada para estimar el riesgo prenatal y es un marcador de hipoplasia pulmonar.

El *OE-LHR* se combina con la presencia de hígado en el tórax para estimar el grado de hipoplasia pulmonar y predecir la sobrevida posnatal (Tabla 1).

2. Características clínicas

Postnatal

Distrés respiratorio precoz y cianosis post natal junto con un abdomen excavado y un mediastino desviado son los hallazgos más frecuentes en HDC.

Tabla 1

Índice LHR	Grado de Hipoplasia Pulmonar (HPP)	Sobrevida
Índice LHR <15%	Extrema	0%
Índice LHR 15-25%	Grave	20%
Índice LHR 26-35%	Moderada	30-60%
Índice LHR 36- 45% con hígado en abdomen	Leve	75%
Índice LHR >45%		

Diagnóstico es confirmado con:

1. Rx Tórax: Que demuestra asas intestinales y/p estómago herniados en el tórax y desvío del mediastino (Figura 2).
 - Diagnóstico diferencial: Enfermedad quística congénita (MAQ-CPAM). En esta se observa diafragma íntegro.
2. Imágenes complementarias: Si hay dudas se utiliza un estudio Eco-gráfico o Intestinal contrastado. Las hernias derechas poseen el hígado herniado en tórax (Figura 3).

IV. TRATAMIENTO ———■

1. Manejo médico

Es importante recordar que la sobrevida en esta patología se debe primariamente al manejo de su fisiopatología y no al concepto simplista mecánico de reducir las asas y cerrar el defecto diafragmático para que se logre la expansión del pulmón, como si uno estuviera manejando un neumotórax a tensión.

Si consideramos las condiciones ideales de manejo hoy, lo deseable es que estos niños nazcan con diagnóstico prenatal que les permita planificar dónde nacer, con todo el apoyo prenatal necesario en un centro terciario, con apoyo tecnológico y experiencia en el manejo de esta patología. El apoyo vital, ojalá en centros que cuenten con ECMO permite mejorar la sobrevida de HDC graves, defectos C y D, que no se logran manejar con la terapia ventilatoria habitual.

La estrategia inicial será mantener los gases en sangre venosa cercanos a lo normal sin daño pulmonar por barotrauma.

Al nacimiento (Atención inmediata)

- Intubación endotraqueal y VPPI (no bolsa / máscara, ya que invariablemente causará dilatación gástrica).
- Sonda nasogástrica (para descomprimir el estómago) y acceso venoso.

En unidad de cuidados intensivos

1. Gasometría arterial: pre-ductal (arteria radial derecha) y post-ductal (radial izquierdo, arteria umbilical, etc.) para determinar el grado de shunt. (Objetivo pO₂ preductal ~60 mmHg y postductal ~40 mmHg).



Figura 2. HDC Izquierda (asas de intestino herniadas en tórax izq).

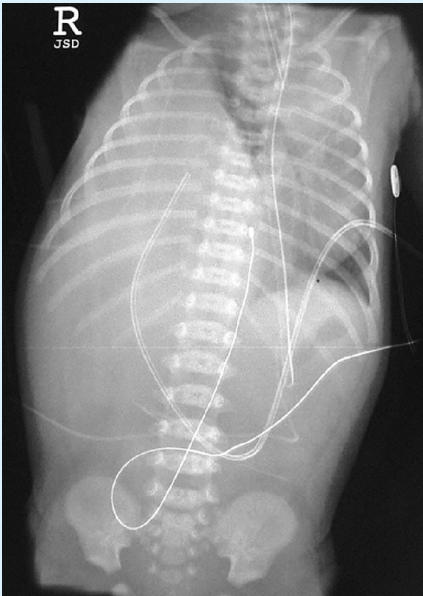


Figura 3. HDC Derecha (hígado ascendido al tórax)

2. Configuración de ventilación inicial (p. Ej., Frecuencia 30–60 lpm; presión inspiratoria máxima (PIP) = 20–30 cmH₂O, presión positiva al final de la espiración (PEEP) = 3–5 cmH₂O) para proporcionar oxigenación de los tejidos, pero evitando el barotrauma al mismo tiempo.
3. Oximetría Pre y Post-ductal: medición indirecta de shunt.

Terapia de segunda línea

1. Ventilación oscilatoria de alta frecuencia (HFOV). Se utiliza para entregar una velocidad de 100–150 lpm, con intercambio de gases por difusión masiva.
2. Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO). Indicado en hipoxia refractaria severa.

2. Manejo quirúrgico

1. Cuál es el mejor momento para realizar la cirugía

Al considerar la evolución clínica, si un paciente está mejorando, lo que permite ir retirando el apoyo ventilatorio, hemodinámico; la PAP/PAS se invierte y es 1 por 24–48 hrs. podemos considerarlo estable. En esta decisión es muy importante analizar si tenemos cómo apoyarlo en su aspecto ventilatorio y hemodinámico, ya que lo esperable es que el paciente presente un empeoramiento una vez pasada la mejoría transitoria posterior a la cirugía, no mayor de 24 hrs. Si no tenemos cómo escalar en el apoyo, solo aumentamos la morbilidad y mortalidad con la cirugía.

Todo feto con diagnóstico de HDC de alto riesgo, al menos debe ser trasladado a un centro que cuente con ECMO.

2. Qué vía de abordaje y qué condiciones pueden hacer cambiar a otra

El abordaje abdominal por una laparotomía oblicua subcostal tipo Kocher o transversa, de acuerdo al lado de la hernia, 2 a 3 centímetros bajo el reborde costal; es el abordaje más utilizado en la actualidad.

El abordaje video asistido por toracoscopia, es para pacientes estables y de bajo riesgo, menos utilizado actualmente.

3. Consideraciones de la anestesia:

Es importante que el anestesista sea pediátrico, o cardiovascular pediátrico, con experiencia en la anestesia de estos pacientes.

4. Manejo quirúrgico del defecto

Al entrar (por vía abdominal) a la cavidad peritoneal podemos confirmar/descartar la presencia del hígado en el tórax en las HDC izquierdas, ya que en las derechas se encuentra por defecto ascendido al tórax. Bajarlo no suele ser un problema incluso en pacientes post ECMO, en que tanto el hígado como el bazo se encuentran aumentados de tamaño por edema.

En defectos tipo C y D es conveniente liberar el remanente medial del ligamento triangular para exponer bien el extremo central del diafragma a nivel del hiato esofágico. También se tiene más espacio al mantener fuera de la herida el segmento hepático herniado, protegido por una compresa húmeda para evitar daños durante el procedimiento. La presencia del hígado en el tórax por lo general confirmará que será una hernia de difícil manejo.

Si se identifica un saco herniario, se debe resecar en todos los casos, prácticamente en su totalidad dejando solo 1 cm en el contorno lo que me permite tomar bien el reborde. El cierre deberá ser realizado con puntos separados en tejido muscular en forma gruesa y firme al menos a 2 mm del reborde con material no reabsorbible (se pueden usar puntos en U entre topes de dacrón en ambos lados si se prefiere).

Por vía toracoscópica: resecar el saco, lo que permite ver por el lado peritoneal y asegurarse que no existan vísceras adheridas. Recomendamos puntos extracorpóreos con bajanudos para el cierre. El material de sutura de elección es el Ethibond®.

En relación al cierre del defecto diafragmático recomendamos el modelaje del cierre, de dejarlo con la menor tensión posible, y con la mayor cantidad de puntos pericostales.

Es importante siempre tener disponible una malla, ya que ocasionalmente en pacientes de buen pronóstico uno puede encontrarse con una sorpresa. La malla más recomendada es la malla de Goretex® 1 mm y como opción la Proceed®. La superficie en contacto con las vísceras debe ser lisa para que disminuya la formación de adherencias. Como concepto una vez suturado el defecto del diafragma, nunca debe quedar a tensión o plano, ya que aumenta el riesgo de recidiva, disminuye la capacidad de la cavidad abdominal, disminuye la distensibilidad torácica y la mecánica ventilatoria post operatoria. Aunque pueda cerrar en forma primaria el defecto, si queda tenso o plano, es mejor cerrar con malla. El objetivo final es obtener un diafragma en forma de domo y sin tensión.

5. Drenaje pleural

Su uso es controvertido. En experiencia de los autores no es necesario dejar drenaje torácico si no hubo daño pulmonar o sangrado durante la reparación.

6. Cierre Abdominal

La hernia diafragmática se acompaña siempre de una no rotación y mala fijación intestinal de diferente grado, la cual no requiere ser corregida.

En ocasiones, debido al tamaño de la cavidad abdominal pequeña o a una presión intra-abdominal (PIA) muy elevada (≥ 15 mm de Hg), el cierre abdominal se deberá realizar con un cierre primario con malla y colgajos cutáneos simples, uso de silo tipo Schuster o una laparotomía contenida.

7. Seguimiento postoperatorio precoz

La primera semana es un período de estabilización post operatoria hemodinámica y ventilatoria. En pacientes tipo A-B esto se suele lograr en este período y desde el 3er día, en general, si hay motilidad intestinal y la SNG da mínima cantidad de líquido gástrico; iniciamos el aporte por SNG con leche materna en forma progresiva hasta alcanzar volúmenes normales.

Los antibióticos, si no dejamos malla y el procedimiento fue sin incidentes, usamos una dosis preoperatoria y 2 dosis postoperatorias. En las hernias tipo C-D la evolución postoperatoria está supeditada al apoyo ventilatorio y hemodinámico, que por lo general se logran disminuir los parámetros de apoyo entre la 1-2 semanas del postoperatorio.

Hay un pequeño grupo de pacientes con mal pronóstico prenatal, que requieren ECMO precoz antes de las primeras 12 hrs. de vida, y de larga duración, 3-4 semanas. Estos pacientes hacen una evolución post operatoria compleja, y suelen requerir traqueostomía y técnica antirreflujo más gastrostomía entre las 8-12 semanas del postoperatorio.

8. Morbilidad y seguimiento a largo plazo

Hoy la HDC debe considerarse como una patología aguda y crónica, ya que el número de sobrevivientes en los últimos 20 años ha aumentado de un 40-50% a un 70-90%. Los pacientes A-B en general realizan una vida normal con mínimas restricciones broncopulmonares. Los pacientes C-D y en especial los que requieren malla y ECMO quedan con secuelas y patología

crónica en grado variable, retraso en el crecimiento y desarrollo, recidivas de la hernia y defectos de la pared abdominal, retraso neurocognitivo y trastornos del comportamiento, sordera, patología respiratoria, músculo esquelético (escoliosis y deformaciones de la pared torácica) y gastrointestinales (RGE, obstrucción intestinal).

Las malformaciones y los síndromes asociados a la HDC también agregan morbilidades que deben controlarse; por lo que en todos estos pacientes es importante el seguimiento por equipo multidisciplinario a largo plazo.

LECTURA RECOMENDADA

1. Zavala A, Kattan J, Urzua MS, capítulo 39: Hernia diafragmática tipo Bochdalek. En Rostion CG, Cirugía pediátrica, 2 edición, Editorial Mediterraneo, 2014, Santiago, Chile, pag 313-324
2. Chandrasekharan et al. Maternal Health, Congenital Diaphragmatic hernia-a review. Neonatology, and Perinatology (2017) 3:6
3. N. Patel, F. Kipfmüller. Cardiac dysfunction in congenital diaphragmatic hernia: Pathophysiology, clinical assessment, and management. Seminars in Pediatric Surgery 26 (2017) 154-158
4. Kevin P. Lally. Congenital diaphragmatic hernia-the past 25 (or so) years, Journal of Pediatric Surgery 2016; 51: 695-698
5. Luke R Putnam, Kuojen Tsao, Kevin P Lally, Martin L Blakely, Tim Jancelewicz, Pamela A Lally, Matthew T Harting. Minimally Invasive vs Open Congenital Diaphragmatic Hernia Repair: Is There a Superior Approach? Journal of the American College of Surgeons 2017; 224 (4): 416-422
6. Tim Jancelewicz, Monping Chiang, Carol Oliveira, Priscilla P. Chiu. Late surgical outcomes among congenital diaphragmatic hernia (CDH) patients: Why long-term follow-up with surgeons is recommended , Journal of Pediatric Surgery 2013; 48:935-94.

Atresia de esófago

*Miguel Guelfand Ch., Constanza Harding D. y
Marco Valenzuela A.*

I. DEFINICIÓN —■

La Atresia de Esófago (AE) es una malformación congénita en la que existe alteración en la continuidad del lumen esofágico. Es de espectro variable pudiendo o no haber comunicación con la vía aérea.

La etiología es desconocida; sin embargo, la hipótesis más considerada es la de una alteración de la migración de los tabiques laterales o traqueoesofágicos que deben separar los primordios respiratorio y digestivo. La tráquea y el esófago surgen de la separación del intestino anterior durante el desarrollo fetal temprano, la falla en la separación o el desarrollo incompleto de éste puede provocar una atresia esofágica (EA) con o sin una fístula traqueoesofágica (FTE). Aún no se ha confirmado ningún patrón genético.

Su incidencia es de 1/2.500-1/4.500 recién nacidos vivos. Se estima que 1/3 de los pacientes son prematuros y un 50 a 60% presenta otras alteraciones congénitas en distintos sistemas tales como la asociación VACTERL o CHARGE. Solo el 6 a 10% de los pacientes poseen anomalías cromosómicas, siendo las trisomías 18 y 21 las más frecuentes.

II. CLASIFICACIÓN —■

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

III. DIAGNÓSTICO —■

1. Presentación clínica

La presentación clínica dependerá del tipo de atresia. Los síntomas pueden ser variados desde la sialorrea, tos, dificultad respiratoria, cianosis, neumo-

nías recurrentes, distensión abdominal progresiva y otros. El diagnóstico en la mayoría de los casos se sospecha al no ser posible el paso de una sonda naso u orogástrica en el post parto inmediato. La confirmación diagnóstica se realiza en casi la totalidad de los pacientes con una simple radiografía de tórax.

2. Diagnóstico por imágenes

La confirmación diagnóstica habitualmente se realiza con radiografía de tórax-abdomen, donde se ve un "STOP" de la sonda naso u orogástrica a nivel del esófago (Figura 2). Si hay dudas, se puede complementar inyectando aire por la sonda esofágica para distender el esófago proximal al momento de tomar la radiografía, con el fin de identificar el nivel del fondo de saco esofágico superior (contraste aéreo). No es recomendable usar medio de contraste por riesgo de aspiración. La presencia de aire a nivel gástrico o intestinal evidencia la existencia de una fístula traqueoesofágica distal asociada.

El diagnóstico de AE puede ser sospechado en la etapa prenatal ante la presencia de polihidramnios (60% de los fetos) y/o una cámara gástrica pequeña o no visible durante las Ecografías Prenatales. En el tercer trimestre podría visualizarse la imagen de fondo de saco esofágico con la deglución del feto. Estas ecografías se pueden complementar con una resonancia magnética fetal para confirmar el diagnóstico y evaluar además otras po-

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

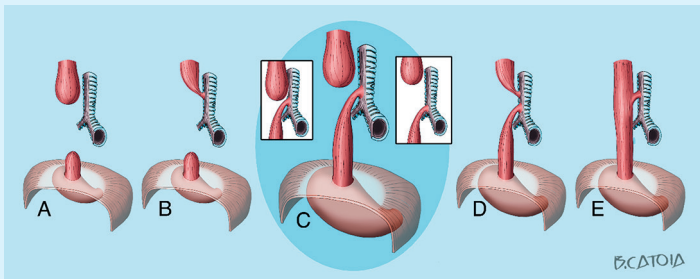




Figura 2. Radiografía Tórax. Sonda con un "STOP" asociado a distensión del Esófago proximal, con aire distal.

tenciales malformaciones asociadas. Esta información es de trascendental importancia, ya que permite coordinar y programar la atención de la madre y el feto en el centro más adecuado, para poder optar a un tratamiento multidisciplinario que es lo que requiere la mayoría de estos pacientes.

IV. TRATAMIENTO —■

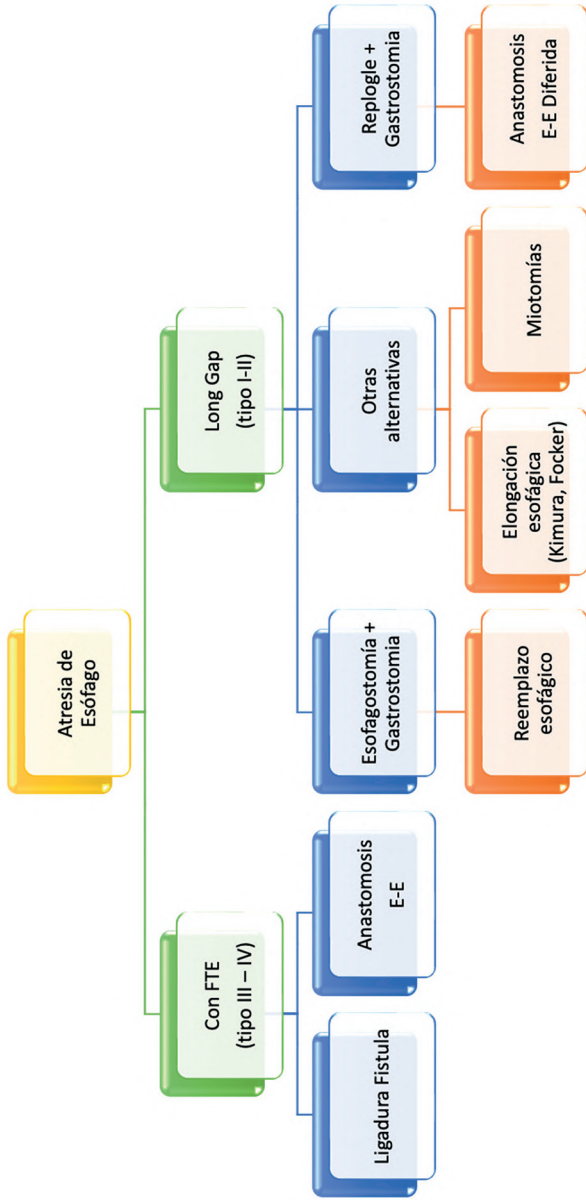
1. Indicaciones para cirugía

Todo paciente con AE con o sin FTE debe ser reparado quirúrgicamente para establecer la continuidad esofágica (o una vía de alimentación enteral) y separar la vía aérea del tracto digestivo. Habrá distintos planes quirúrgicos dependiendo de las condiciones del paciente, la experiencia del cirujano y el tipo de defecto (Figura 3).

2. Preparación para cirugía

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

Figura 3. Algoritmo de alternativas de manejo quirúrgico.



Una vez sospechado o confirmado el diagnóstico, al recién nacido se le debe, en forma ideal, colocar una sonda de doble lumen aspirativa (Re-ploge) en el esófago (para evitar la aspiración de saliva), una vía venosa permeable, asegurar la vía aérea si lo requiriera, régimen cero. Se utiliza profilaxis antibiótica de amplio espectro, hasta 48 hrs postoperatorias, por lo general. Esto mientras se gestiona su traslado y/o tratamiento definitivo.

Dentro del manejo prequirúrgico es de vital importancia la ventilación en estos pacientes. Es muy probable que debido a la comunicación aéreo-digestiva (FTE) tengan dificultad respiratoria y por lo tanto necesitar asistencia ventilatoria. En estos pacientes está contraindicado el uso de ventilación a presión positiva (CPAP) por el riesgo de hiperinsuflación gástrica y de aspiración; se debe preferir ventilación espontánea o de lo contrario la intubación, con ventilación gentil a baja presión.

Además, y en lo posible antes de la cirugía se deberá buscar en forma dirigida patologías cardíacas y/o renales asociadas. El recién nacido con AE y/o FTE necesita una evaluación para anomalías de VACTERL y CHARGE, ya que esto puede ocurrir hasta en el 50% de los recién nacidos. Específicamente, la evaluación completa requiere un ecocardiograma, radiografías de las extremidades y la columna vertebral, una ecografía abdominal y renal, y un examen físico completo del ano y de los genitales en busca de malformaciones.

3. Tratamiento quirúrgico

El tratamiento de la atresia esofágica es una urgencia quirúrgica en la mayoría de los casos. Y debe operarse lo antes posible una vez esté estable el paciente y sean descartadas las patologías cardíacas y/o renales que pueden presentar.

Según el tipo de AE esta puede constituir una emergencia quirúrgica especialmente en aquellos con fístula traqueoesofágica distal (FTE) debido a una sobre distensión abdominal que puede comprometer una ventilación adecuada del recién nacido.

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

A todas las AE antes de su reparación se debería, en lo posible, realizar una Traqueoscopia (endoscopia de vía aérea) preoperatoria. Esto permite identificar si poseen una FTE proximal, evaluar el nivel de fístula distal, anatomía traqueal, grado de traqueomalacia, presencia de cleft y/o alguna otra malformación de la vía aérea.

Las AE tipo III y tipo IV

Se realiza una corrección en las primeras 24-48 horas de vida. Se efectúa una ligadura de la FTE distal por abordaje toracoscópico idealmente o clásico torácico extra-pleural, y posteriormente una anastomosis esofágica primaria si los cabos logran una aproximación sin tensión.

Las AE tipo II

Si bien no existe el riesgo de hiperinsuflación gástrica, siempre existe la posibilidad de neumonitis o neumonía aspirativa producto de la FTE proximal, por lo que es importante sospechar estas infrecuentes fístulas y realizar su ligadura en forma prioritaria.

En situaciones en que no se logre una anastomosis sin tensión o exista una distancia de los cabos que lo impida, se pueden realizar varias técnicas de alargamiento esofágico, siendo hoy la más efectiva y segura la técnica de alargamiento intratorácica. Esta consiste en traccionar los cabos esofágicos con puntos de material no reabsorbible, revisándolos a los 4 a 10 días para ver si es posible una anastomosis segura y sin tensión. En los casos cuando las condiciones del paciente no permiten realizar una anastomosis, una opción es solo la ligadura de la fístula para salir de la urgencia ventilatoria y dejar la anastomosis para un segundo tiempo.

• Tipo I

Lo más seguro para el paciente es realizar una gastrostomía por laparoscopia o laparotomía para alimentación enteral, instalar una sonda doble lumen aspirativa esofágica a permanencia para la prevención de aspiración de saliva y realizar medición de los cabos esofágicos con radioscopia seriadas hasta identificar una distancia de los cabos menor a 2 vértebras, que se da en general entre las 6 y 8 semanas de vida. Esto para poder realizar una anastomosis esofágica segura. También al momento de la gastrostomía se podría realizar una evaluación de la distancia de los cabos esofágicos o una toracoscopia inicial para evaluar la distancia de los cabos y decidir intentar una anastomosis primaria segura o una tracción interna sin gastrostomía.

• Tipo V

Ligadura de FTE vía cervical o torácica por toracotomía o toracoscopia según estudio el nivel y tipo de la FTE.

La esofagostomía hoy prácticamente no se realiza y se reserva para un número muy limitado de casos: los casos complicados con infección del mediastino y aquellos casos “long gap” donde el cabo proximal está a nivel de T1-T2 y que no se logra un alargamiento activo. Estos pacientes irán a reemplazo esofágico diferido.

V. MANEJO POST OPERATORIO ———■

Cuidados postoperatorios

El manejo post quirúrgico inmediato en las AE tipo III (la más frecuente), se realiza en la UCI neonatal para una vigilancia estrecha los primeros días.

- En la mayoría de los pacientes, y según la experiencia del cirujano se dejará un drenaje torácico y una sonda transanastomótica.
- Se mantendrá al RN sin alimentación al menos unos 3 a 4 días.
- En muchas ocasiones requerirá de sedo-paralización según la tensión de la anastomosis esofágica.
- Esofagograma después de 5 a 7 días, para controlar la anastomosis y ver si existe alguna dehiscencia de esta. Si no se identifica ninguna fuga de la anastomosis, normalmente se inicia la alimentación vía oral.

VI. COMPLICACIONES ———■

• Preoperatorias

Pueden darse por problemas de manejo neonatal como aspiración a vía aérea, lesiones traumáticas por el paso de la sonda esofágica, o por no diagnosticar patologías cardíacas o renales.

• Postoperatorias inmediatas

La filtración de la anastomosis esofágica es una de las complicaciones más frecuentes y que se debe diagnosticar oportunamente. Se puede presentar como un neumotórax, salida de saliva por el drenaje torácico o compromiso séptico debido a una mediastinitis. Además de neumonía y atelectasias secundarias. En la mayoría de los casos un buen drenaje torácico, antibióticos de amplio espectro y esperar logran contener la filtración. En otros la utilización de un “Endovac” (Aspiración intraesofágica) o una reparación quirúrgica temprana podrían ser necesarias.

• Postoperatorias tardías

La re-fistulización del esófago a la vía aérea es de baja frecuencia (5-17% en todas las series), sin embargo, debemos sospecharla en presencia de tos durante la alimentación, neumonías a repetición o antecedente de filtración precoz. También se debe sospechar no haber identificado una FTE proximal (tipo 2 o 4) durante el periodo neonatal y/o quirúrgico.

Es frecuente la aparición de estenosis esofágica a nivel de la anastomosis. Esta en general se manifiesta por disfagia o vómitos frecuentes durante la alimentación. Al sospechar se deberá realizar un esofagograma o endoscopia para su diagnóstico y tratamiento, el cual consiste en dilataciones, en la mayoría de los casos.

Un gran porcentaje de estos pacientes pueden presentar disfagia por dismotilidad esofágica y un reflujo gastro-esofágico importante, que en casi el 50-60% de los casos requerirá una cirugía antirreflujo (Nissen). En general todos los pacientes con AE se le mantiene con terapia antirreflujo con bloqueadores H2 hasta los 6 meses de vida al menos.

Las malformaciones asociadas (VACTERL) pueden presentar desafíos importantes, por lo que un equipo multidisciplinario es lo ideal para el manejo de estos pacientes.

VII. PRONÓSTICO

La mayoría de los pacientes con AE tienen hoy un buen pronóstico de supervivencia que supera el 95%, siempre y cuando no posean malformaciones cardíacas graves o alteraciones cromosómicas significativas. Pero debemos considerar que la comorbilidad asociada es alta en estos pacientes, en particular los primeros años de vida, con riesgo potencial de infecciones recurrentes, trastornos alimentarios, desnutrición y retraso del desarrollo en forma secundaria. En el pronóstico influyen múltiples factores y se usan varias clasificaciones para estimarlo. Las más usadas las vemos en la Figura 4.

Esta patología ha tenido un desarrollo muy relevante en su manejo terapéutico tanto médico, quirúrgico y tecnológico, lo que ha permitido un aumento importante en la supervivencia y una menor morbimortalidad de los pacientes operados.

Figura 4. Pronóstico de la atresia de esófago.

Waterston	Montreal	Spitz
Clase A Peso al nacer > 2.500 gr, sin neumonía ni malformaciones asociadas	Clase I <ul style="list-style-type: none"> • Sin dependencia del ventilador y sin malformaciones congénitas mayores o menores • Con dependencia del ventilador y sin malformaciones congénitas o con anomalías menores 	Grupo I Peso al nacer > 1.500 g, sin malformación cardiaca mayor
Clase B <ol style="list-style-type: none"> 1. Peso al nacer entre 1.800 y 2.500 g sin neumónica y sin malformaciones asociadas 2. Peso al nacer > 2.500 g, neumonía moderada y malformaciones congénitas 	Clase II <ul style="list-style-type: none"> • Con dependencia del ventilador y con malformaciones mayores • Sin dependencia del ventilador y con malformaciones que ponen en riesgo la vida 	Grupo II Peso al nacer < 1.500 g o malformación cardiaca mayor
Clase C <ol style="list-style-type: none"> 1. Peso al nacer < 1.800 g 2. Peso al nacer > 1.800 gr, neumonía grave y malformaciones congénitas graves 		Grupo III Peso al nacer < 1.500 g y malformación cardiaca mayor

LECTURA RECOMENDADA

1. Operative Pediatric Surgery 8th Edición Mark Davenport (Editor), James Geiger (Editor)
2. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery 7th Edición George W. Holcomb III MD MBA (Author), J. Patrick Murphy MD (Author), Shawn D. St Peter MD (Editor)
3. Atlas of Pediatric Laparoscopy and Thoracoscopy 2nd Edición George W. Holcomb III MD MBA (Editor), Steven S. Rothenberg MD (Editor)
4. M. Martínez Ferro. Fetoneonatología aspectos clínicos Vol 1 (2018) y aspectos quirúrgicos Vol 2 (2018)
5. Van der Zee D. Seminars in Pediatric Surgery 26 (2017) 67–71. "Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula".

6. Eur J Pediatr Surg. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management.
7. Eur J Pediatr Surg. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Long-Gap Esophageal Atresia: Perioperative, Surgical, and Long-Term Management
8. David C. van der Zee. Seminars in Pediatric Surgery 28 (2019) 139-142. "Error traps and culture of safety in esophageal atresia repair".
9. Congenital Esophageal Atresia Long-Term Follow-Up-The Pediatric Surgeon's Duty to Focus on Quality of Life. *Children* 2022, 9, 331. <https://doi.org/10.3390/children9030331>.
10. Morini 2018. Perioperative Complications of Esophageal Atresia. European Journal of Pediatric Surgery. DOI [https://doi.org/ 10.1055/s-0038-1636941](https://doi.org/10.1055/s-0038-1636941).

MÓDULO 4

Abdomen

20. Onfalocele. <i>Hilda Arancibia Z. y Miguel Guelfand Ch.</i>	178
21. Gastrosquisis. <i>Carolina Donoso C. y Mauricio Leiva S.</i>	189
22. Ombligo húmedo en recién nacidos. <i>Mª Consuelo Puentes R.</i>	201
23. Quiste de colédoco neonatal. <i>Gloria González G.</i>	208
24. Estenosis hipertrófica del píloro. <i>Esteban Leoz F. y Mª Consuelo Puentes R.</i>	214
25. Obstrucción intestinal en el recién nacido. <i>Francisco Saitua D.</i>	220
26. Obstrucción duodenal. <i>Jorge Godoy L. y Mª Consuelo Puentes R.</i>	229
27. Obstrucción yeyuno-ileal congénita. <i>Alberto Torres G.</i>	241
28. Atresia de colon. <i>Pamela Saavedra V.</i>	249
29. Malrotación intestinal. <i>Marco Valenzuela A. y Rodrigo Casals A.</i>	256
30. Enfermedad meconial. <i>M. Alejandra Elton T. y Romina Ammann R.</i>	263
31. Enterocolitis necrotizante. <i>Álvaro Weibel B.</i>	278
32. Enterostomías en recién nacidos. <i>Carolina Donoso C. y Natalia Tapia R.</i>	286
33. Enfermedad de Hirschsprung. <i>Sandra Montedónico R. y Renato Acuña L.</i>	298

Onfalocele

Hilda Arancibia Z. y Miguel Guelfand Ch.

I. DEFINICIÓN ———

Corresponde a un defecto congénito de la pared abdominal anterior de tamaño variable. Esto da lugar a la protrusión de un delgado saco compuesto por tres capas: peritoneo, gelatina de Wharton y membrana amniótica, en cuyo interior contiene asas de intestino delgado y grueso, estómago y en un 50% de los casos hígado. El cordón umbilical se encuentra inserto en este saco que cubre el defecto.

La etiología del onfalocele no es del todo conocida, se ha propuesto la falla en el retorno del intestino medio a la cavidad abdominal después de las 10-12 semanas y el fracaso en el cierre de la región mesodérmica lateral que impide un plegamiento central de éstas alrededor del ombligo.

La incidencia estimada es de 1 de cada 3.000-5.000 nacidos vivos. La última tasa de prevalencia en Chile reportada por ECLAMC (Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas) es de 6,8/10 000 nacimientos. La mortalidad registrada en nuestro país es de un 45,5%.

Los recién nacidos con onfalocele tienen una incidencia muy alta, estimada entre 37-67%, de otras anomalías congénitas asociadas, entre las que destacan defectos cromosómicos como trisomía 13, 18 y 21 (presentes hasta en un 30% de los pacientes), cardiopatías (entre 30 a 50%), malformaciones gastrointestinales, del sistema nerviosos central, urinarias o asociación con malformaciones múltiples como Síndrome Beckwith-Wiedemann. Los defectos pequeños, que no incluyen el hígado tienen mayor probabilidad de asociarse a defectos cromosómicos, y los defectos grandes mayores a 5-6 cm, se pueden asociar a hipoplasia e hipertensión pulmonares.

El pronóstico en estos pacientes depende principalmente de las malformaciones asociadas más que del defecto mismo. La sobrevida general esperada varía de un 50-90%, descendiendo significativamente en presencia de una o más anomalías asociadas.

El diagnóstico del Onfalocele es mediante ecografía antenatal precoz, a partir de la semana 12 de gestación. El estudio ecográfico debe ser deta-

llado, incluyendo ecocardiografía fetal y un estudio de cariotipo dada la elevada asociación a otras malformaciones y cromosomopatías.

En cuanto a la vía del parto, estudios no han demostrado un beneficio de cesárea electiva frente a parto vaginal. La mayoría de los autores defienden la práctica de cesárea electiva en los casos de defectos abdominales superiores a 5 cm y con contenido hepático por el riesgo de traumatismo de vísceras abdominales y/o rotura del saco herniario. Lo que sí está claramente determinado es que estos pacientes deben nacer en un centro de referencia perinatal, en un parto coordinado entre obstetras, neonatólogos y cirujanos pediátricos.

En la atención inmediata del recién nacido se debe confirmar la presencia del defecto y las características de éste: tamaño del defecto, ubicación en la pared abdominal, indemnidad del saco y presencia o no de hígado en su interior. Además, se debe confirmar la existencia de malformaciones asociadas visibles y planificar estudio de malformaciones no visible.

II. ATENCIÓN INMEDIATA ———▶

El manejo inmediato del recién nacido debe efectuarse en una Unidad de Paciente Crítico Neonatal e incluye los siguientes pasos:

- Estabilización y reanimación: Intubación si presenta distrés respiratorio, vías venosas y fluidoterapia, control glicemia.
- Descompresión gastrointestinal con instalación sonda orogástrica y enemas.
- Control de pérdidas insensibles y prevención de hipotermia mediante la instalación de una cobertura plástica estéril (idealmente) sobre el defecto. Se sugiere una bolsa en la que se introduce todo el hemicuerpo inferior.
- Profilaxis antibiótica.
- Estudio de Malformaciones no visibles: Ecocardiografía en busca de cardiopatías estructurales y presencia de hipertensión pulmonar. Radiografía tórax. Evaluación por Genética. Ecotomografía abdominal en busca de malformaciones urinarias.

III. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO ———▶

El objetivo final de la intervención quirúrgica en el onfalocele es lograr el cierre completo de la fascia aponeurótica y de la piel evitando un incremento de la presión intraabdominal fisiológicamente intolerable⁶.

Para definir el tratamiento o técnica quirúrgica adecuada para cada paciente debemos considerar: prematuridad y peso del recién nacido, tamaño del defecto, contenido hepático en el saco herniario, indemnidad o rotura del saco, función pulmonar y presencia de hipoplasia pulmonar⁶.

Optar por la reparación primaria o el cierre por etapas puede ser difícil, pero una evaluación clínica de la tolerancia a la reducción visceral mediante la manipulación cuidadosa del contenido del saco al lado de la cama puede ser útil, particularmente si el hígado se reduce con bastante facilidad⁶.

1. Cierre primario

Los casos de onfaloceles pequeños son susceptibles de reparación primaria. La técnica consiste en resecar cuidadosamente el saco, reducir las vísceras por completo, cerrar el defecto aponeurótico y luego la piel. Finalmente, se debe crear un neo-ombligo, usualmente con plastía de un cordón dérmico o preservando el cordón umbilical ligando los vasos umbilicales 2 cm por encima de la fascia y luego cerrando la fascia alrededor de los vasos en forma de cordón⁷.

Para los onfaloceles moderados, con un defecto grande de la fascia o de la piel y si existe certeza de que se puede lograr un cierre primario, se procede a la extirpación del amnios, en caso de que la membrana se encuentre adherida al hígado resulta prudente dejarla in situ por el riesgo de rotura y hemorragia hepática de difícil solución. Se continúa con un stretching (estiramiento) de la pared y movilización de colgajos de piel lo suficiente como para permitir la aproximación a la línea media del peritoneo, la fascia y la piel, más la reconstitución del ombligo.

Si no se logra el cierre en la forma descrita, existe la técnica de separación de componentes, la cual se basa en la utilización de las capas musculares sin comprometer su inervación e irrigación. Después de la disección del saco se realiza una disección subcutánea hacia lateral del borde externo del recto durante 3 a 4 cm. El músculo oblicuo externo y su aponeurosis se inciden a 1 cm lateral del borde de la vaina del recto y se separan del oblicuo interno utilizando el plano avascular existente entre ambos músculos. Esto permite hasta 5 cm de movilización medial del recto y oblicuo interno a cada lado, facilitando el cierre primario. El oblicuo externo permanece lateral en los flancos y la piel y el tejido subcutáneo pueden aproximarse sobre el defecto.

2. Cierre por Etapas

Se plantea este manejo quirúrgico en Onfaloceles mayores a 5 cm, en los cuáles el cierre primario no es posible. La primera decisión es conservar o no el saco. Si bien las técnicas en sus inicios reseocaban el saco, debe considerarse que al resecar aumenta el riesgo de infección y además si la reducción no es posible por aumentos de la presión intra abdominal la conservación del saco permite cambiar de estrategia a un manejo conservador.

Silo de Shuster

Para fabricarlo se sugiere mallas de Silicona, Polipropileno o en su defecto bolsa de transfusión de plaquetas (Figuras 1 y 2). También se puede utilizar malla de Prolene (siempre que se conserve el saco o se proteja con polipropileno), porque da una mayor fuerza tensil, mayor duración y maleabilidad. Al fijar el Silo debemos considerar una base ancha a nivel del defecto, lo que facilita la reducción de las asas a la cavidad y la fijación del Silo a la pared aponeurótica con puntos separados de material no reabsorbible (Prolene®, Ethibon®). Se realiza reducción cada 24-48 horas de 1cm aproximadamente o según tolerancia del paciente, siendo fundamental para avanzar en la reducción la óptima sedación del paciente incluso considerando el

Figura 1. Silo quirúrgico fabricado con malla de Prolene.



Figura 2. Silo quirúrgico fabricado con malla de Prolene



uso de bloqueadores musculares en casos seleccionados. Al realizar cada reducción se debe evaluar el aumento de la presión intra abdominal. Este aumento se refleja en el incremento de parámetros ventilatorios, disminución de la diuresis, alteración de la función cardíaca por compromiso de retorno venoso. Se puede realizar medición instrumental de la presión intra abdominal (debe ser menor de 15 mmHg), durante el proceso.

En onfalocelos grandes se podría lograr la reducción del contenido en 7-10 días, programando entonces el cierre quirúrgico de la pared. En onfalocelos gigantes y con hipoplasia pulmonar el tiempo de reducción es más prolongado. En las Figuras 1 a 4 vemos un silo con malla de Prolene protegido con plástico interior para manejo prolongado en Onfalocelos que requieran Silo, para cuando no se cuente con Duoderm o cuando el saco estuviese roto y no pueda ser reparado.

Silo de Duoderm (Técnica de Abello)

Consiste en instalar un Silo construido por láminas de Duoderm que cubra el saco y que se fija adhiriéndose a las paredes laterales del abdomen. Se realiza reducción cada 24-48 horas del contenido, con las mismas precauciones respecto de la presión intraabdominal, debiendo ser cambiado

Figura 3. Silo quirúrgico fabricado con malla de Prolene.



Figura 4. Onfalocele reducido y cerrado (Cicatriz línea media).



cada 5 a 7 días aproximadamente. Una vez lograda la aproximación de las paredes laterales del defecto se introduce el saco dentro de la cavidad abdominal simulando y preparándolo para el cierre. Posteriormente se realiza el cierre quirúrgico de la pared abdominal, tal como se ha descrito anteriormente. En las Figuras 5 a 8 podemos ver el proceso del Silo en Onfalocele Gigante.



Figura 5. Onfalocele gigante.

Figura 6. Onfalocele Gigante tratado con Silo de Abello.



Figura 7. Última etapa de reducción de Abello.



Figura 8. Cierre defecto de la pared.

La técnica de De Luca

Requiere de un saco intacto. Consiste en comprimir concéntrica y gradualmente el contenido eviscerado, e ir reduciendo diariamente hasta lograr una aproximación que permita su cierre quirúrgico, lo que se logra al cabo de 6 a 12 meses, e incluso más. La compresión se logra con gasa seca y faja elástica con sistema de velcro.

Cierre cutáneo diferido de Gross

Consiste en lograr una cobertura solo cutánea del defecto. Se realizan colgajos cutáneos de avance lateral desde la línea axilar anterior llevándola a la línea media dejando una eventración residual de difícil resolución futura. Actualmente ha caído totalmente en desuso debido a su consecuencia de una hernia ventral gigante.

Cuando el cierre aponeurótico no es logrado mediante las distintas técnicas descritas, existen publicaciones en que se describe el uso de diversos materiales para la reparación neonatal del defecto. Series de casos pequeños han reportado éxito utilizando agentes biológicos, incluida la malla basada en colágeno porcino (por ejemplo, Permacol®, SIS®), alloderm® o mallas de submucosa porcina como Surgisis. Estos parches tienen el potencial de crecimiento interno de tejido y neovascularización, lo que eventualmente puede permitir el cierre fascial nativo. También se han descrito cierre asistido por vacío y expansores tisulares para permitir el cierre de la piel. También la utilización de malla de Goretex® para el cierre de la aponeurosis ha sido utilizado.

En pacientes con saco roto, dependiendo de la magnitud del contenido eviscerado se podrá optar entre un cierre primario o una reparación del saco y un cierre diferido similar a lo descrito anteriormente.

IV. TRATAMIENTO MÉDICO —————▶

Consiste en el cierre de tejido abdominal mediante epitelización del saco. Implica la aplicación de un medicamento tópico, directamente sobre la membrana del onfalocele para la formación de escara con posterior granulación y neo-epitelización. Algunos medicamentos tópicos son: sulfadiazina de plata (Silvadene), povidona yodada (Betadine), una solución de alcohol al 70%, y nitrato de plata. A medida que el saco epiteliza, la desproporción viscerο-abdominal se resuelve gradualmente. El momento

del cierre tardío del defecto fascial depende del crecimiento de la cavidad abdominal del bebé, pero el cierre de la hernia residual puede requerir técnicas avanzadas y complejas.

V. COMPLICACIONES POST OPERATORIAS —■

Las principales complicaciones inmediatas son la infección y dehiscencia de la herida (hasta un 25%) con secuelas como evisceración y aparición de fistulas entero-cutáneas. Síndrome compartimental por un cierre a tensión (hasta un 12%), íleo prolongado, oclusión por bridas, ECN. Dentro de las complicaciones tardías tenemos eventración, intestino corto, obstrucción intestinal por bridas o malrotación, reflujo gastroesofágico y testículos no descendidos.

VI. CONCLUSIONES —■

El cierre quirúrgico del onfalocele presenta una serie de opciones que deben adaptarse cuidadosamente al tamaño del defecto, la gravedad de la desproporción visceroperitoneal y la presencia y gravedad de las comorbilidades asociadas, en particular la hipoplasia pulmonar. La aparición de una variedad de opciones reconstructivas ha permitido avances significativos al ofrecer una mayor variedad y flexibilidad en el manejo de onfalocelos no susceptibles de cierre primario.

Finalmente, un equipo multidisciplinario dedicado, con experiencia en diagnóstico prenatal, manejo postnatal de la alteración fisiológica causada por hipoplasia pulmonar, un cierre abdominal adecuado, así como cirujanos conocedores de las distintas alternativas de tratamiento médico y quirúrgico, son fundamentales para optimizar los resultados a corto y largo plazo de estos pacientes.

LECTURA RECOMENDADA —■

1. P. Puri, M. E. Höllwarth (Eds.). Pediatric Surgery. SPRINGER SURGERY ATLAS SERIES 2006. Chapter 16 Omphalocele 153.
2. Saleem Islam, MD, MPH, Daniel J. Ledbetter, MD, Oluyinka O. Olutoye, MBChB, PhD. Pediatric Surgery NaT. American Pediatric Surgical Association.
3. JULIO NAZER H, LUCÍA CIFUENTES O, ALFREDO AGUILA R. Defectos de la pared abdominal. Estudio comparativo entre onfalocele y gastrosquisis. Rev Chil Pediatr 2013; 84 (4)

4. M. Navarro Rodríguez, J.C. Marino Bello y R.M. López. Onfalocele fetal. Exposición de caso clínico y revisión Clin Invest Gin Obst. 2013;40(4):186
5. Mariatu A. Verla, Candace C. Style, Oluyinka O. Olutoye. Prenatal diagnosis and management of omphalocele. Seminars in Pediatric Surgery 28 (2019) 84-88
6. Erik D. Skarsgard. Immediate versus staged repair of omphaloceles. Seminars in Pediatric Surgery 28 (2019) 89-94
7. Dr. José L. Cuervo. Defectos de la pared abdominal Rev. Hosp. Niños (B. Aires) 2015;57(258):170-190
8. Cristóbal Abello, Iliana Curiel, Alexander Barrios Sanjuanelo. Centro de Investigación en Neonatología y Pediatría-CINPE Universidad del Norte. CIRUPED, Vol 1, No 1, Septiembre de 2011

Gastrosquisis

Carolina Donoso C. y Mauricio Leiva S.

I. INTRODUCCIÓN Y GENERALIDADES ———

La gastrosquisis (GQ) es un defecto de la pared anterior del abdomen, en el cual protruye contenido abdominal a través del defecto.

Se caracteriza porque:

- En la gran mayoría de los casos el defecto está a la derecha del cordón umbilical.
- Sus dimensiones son 2-4 cm de defecto de pared.
- El contenido protruido es intestino delgado y muchas veces colon, menos frecuente estómago y más raramente gónadas, vejiga y/o alguna porción del hígado.
- Este contenido exteriorizado no posee ninguna cobertura y está en contacto directo con el saco amniótico, lo que produce que la pared intestinal muchas veces se engruese y quede cubierta con una "cáscara o peel".

La gastrosquisis se asocia a otras malformaciones en un 10% aproximadamente y lo más frecuente es la asociación con otras malformaciones gastrointestinales, como atresias de intestino. Por el contrario, las asociaciones con malformaciones congénitas extradiigestivas, síndromes genéticos o cromosopatías son casos raros. Esto nos lleva a que en la actualidad la gastrosquisis tiene un muy buen pronóstico de supervivencia (Tabla 1).

• Incidencia

Su incidencia ha ido en aumento en los últimos años y actualmente es de 5/10.000 RNV, sin predilección por sexos, teniendo una incidencia mayor en hijos de madres jóvenes, menores de 20 años.

Tabla 1. Características gastrosquisis

Ubicación del defecto	Lateroumbical (casi siempre a derecha del ombligo)
Tamaño defecto	Pequeño 2-4 cms
Cobertura de Asas	Sin cobertura ni saco
Inserción cordón umbilical	Normal
Órganos herniados	Más habitual: intestino delgado, grueso y a veces estómago.
Intestino herniado	En general edematoso, acartonado, cubierto por fibrina inflamatoria (peel)
Anomalías gastrointestinales	Frecuentes (malrotación y atresia de intestino)
Anomalías extra intestinales	Poco frecuente (10%)
Sd. Genéticos	Excepcional
Edad Materna	Jóvenes
Tratamiento	Urgente
Pronóstico	Bueno en general. Depende de condiciones de intestino y longitud (complejas)

• Etiopatogenia

- No está del todo clara.
- Ha habido distintas teorías a lo largo del tiempo.
- Una de las teorías más aceptadas es que sería secundario a un accidente vascular por involución de la arteria vitelina o la vena umbilical derecha. Sin embargo, esta teoría tampoco ha sido demostrada histopatológicamente. Actualmente se supone secundaria a una serie de eventos mixtos, multifactorial.
- No es hereditaria, pero existe un componente familiar (2,5% riesgo).
- Existe un 3-5% de posibilidades de tener un segundo hermano con gastrosquisis y este porcentaje aumenta con los gemelos, sin embargo, no hay evidencia genética que lo justifique.
- Debido a esto es que se han encontrado factores ambientales relevantes en el desarrollo de la patología (Tabla 2).

Tabla 2.

Potenciales Teratogénicos asociados a GQ	Factores de Riesgo Asociados a GQ
Químicos / plaguicidas / solventes	*Edad materna menos de 20 años
Inhibidores de Ciclooxygenasa (AAS, IBP)	Raza Hispana
Descongestionantes	Bajo nivel socio-económico materno
Acetaminofeno (PCT)	Primigesta
Anticonceptivos orales	Poco tiempo entre menarquia y embarazo
Tabaco Materno	Baja masa corporal en embarazo
Alcohol / Drogadicción materna	Dieta materna (bajos carotenos, altas nitrosaminas)
Irradiación temprana en embarazo	Análisis de vellosidades coriónicas
*Edad Materna: La edad materna menor de 20 años se ha identificado como un significativo factor de riesgo de Gastrosquisis. Hijos de madres jóvenes tiene 7 veces más riesgo de GQ, sin embargo, se desconoce la causa.	

II. DIAGNÓSTICO

a) Diagnóstico prenatal

Debido a las mejores tecnologías y al desarrollo ecográfico en las últimas décadas, el diagnóstico antenatal de la GQ ha aumentado considerablemente, llegando hasta un 90% en países desarrollados.

El diagnóstico puede realizarse desde la 10ª semana de gestación, pero se visualiza con seguridad a las 18-20 semanas. Prenatalmente se observa un defecto paraumbilical derecho, con loop de intestino fuera de la cavidad abdominal, flotando en el líquido amniótico sin ninguna cobertura o membrana (Figura 1). El diagnóstico prenatal conlleva seguimiento estricto clínico-ecográfico, en general cada 2-4 semanas hasta las 34 semanas, luego semanalmente.

Estos embarazos pueden cursar con Polihidroamnios u Oligohidroamnios. Un embarazo con sospecha de gastrosquisis que cursa con polihidroam-

Figura 1. Ecografía prenatal que muestra cordón lateral derecho al contenido exteriorizado.



nios, asociado a dilatación intestinal, es sugerente de atresia intestinal además. Los embarazos con oligohidroamnios son menos frecuentes, y esto puede darse al final del segundo trimestre.

El diagnóstico diferencial principal se hace con el onfalocele, en donde prenatalmente se visualiza un defecto que suele ser más grande, central al cordón umbilical y con el contenido eviscerado cubierto por una membrana. Otro diagnóstico a considerar es la hernia de cordón, que es un defecto más pequeño que el de onfalocele y gastrosquisis, central al cordón y con el contenido cubierto por membrana.

Una vez hecha la sospecha prenatal de Gastrosquisis, es importante mencionar que el paciente debe ser derivado a un centro que maneje cirugía neonatal, con unidad de cuidados intensivos neonatales y anestesiista pediátrico-neonatal.

Vía y fecha de parto

Ambos temas discutibles y controvertidos

- Existen centros que preconizan un parto prematuro a las 35-36 semanas de edad gestacional, mediante cesárea programada. Sin embargo, no hay estudios que respalden dicha decisión.

- Se ha visto que el peel que recubre las asas intestinales es independiente de las semanas de edad gestacional; incluso partos prematuros espontáneos tienen un peel grueso que se ha atribuido a factores inflamatorios materno-fetales.
- El parto vaginal no está contraindicado en forma absoluta, pero se debe considerar el riesgo de daño intestinal y la programación del nacimiento de estos pacientes.
- Existe un mayor riesgo de mortalidad intrauterina en embarazos de término full, cercanos a las 39 semanas.

Por esto la recomendación universal es cesárea programada, con equipo neonatal y quirúrgico, llevado a término temprano (37-38 semanas) de ser posible y no existir otras complicaciones en el embarazo

b) Diagnóstico postnatal

Atención Inmediata

El objetivo principal de la atención inmediata es:

1. Evitar mayor lesión intestinal (lesión intestinal o hemorragia).
2. Evitar la hipotermia, deshidratación y las alteraciones hidroelectrolíticas (evaporación) (Tabla 3).

III. CLASIFICACIÓN —■

Ver Figura 2.

IV. CIRUGÍA —■

En la actualidad existen distintas alternativas quirúrgicas para la resolución de esta patología. No existe una indicación absoluta para ellas y su elección dependerá de las condiciones del intestino (peel, atresias, vólvulos), de las herramientas quirúrgico-anestésicas disponibles y de la preferencia-experiencia del equipo quirúrgico. Lo importante es que la estrategia quirúrgica debe ser realizada lo antes posible (urgencia quirúrgica) y así evitar complicaciones por la exposición prolongada (hipotermia, infecciones, lesión de vísceras).

A continuación, un algoritmo con las principales técnicas disponibles⁴ (Figura 3).

Tabla 3. Recomendaciones sugeridas

Cirujano presente al nacimiento.	Introducción del contenido eviscerado en bolsa o Silo prefabricado húmedo(estéril) Ej. Bolsa transfusión Base del Silo amplia para facilitar la introducción de asas.
Tener preparada sala de atención climatizada.	Acomodar correctamente el intestino dentro del silo, evitando torsión o vólvulo-
Ropa y material estéril correspondiente.	No reducir al abdomen el contenido eviscerado-
SNG (descompresión abdominal).	Cobertura con gasas para evitar hipotermia.
Examen cuidadoso del contenido eviscerado (buscar malformaciones o complicaciones asociadas).	Una vez cubierto, dejar al RN en posición supina.
Instalar 2 VVP, hidratación, exs básicos de laboratorio.	Instalar sonda Foley.
Profilaxis antibiótica según corresponda (Ej Cefazolina)	Traslado a UCIN en espera de resolución urgente.

Figura 2. Clasificación.

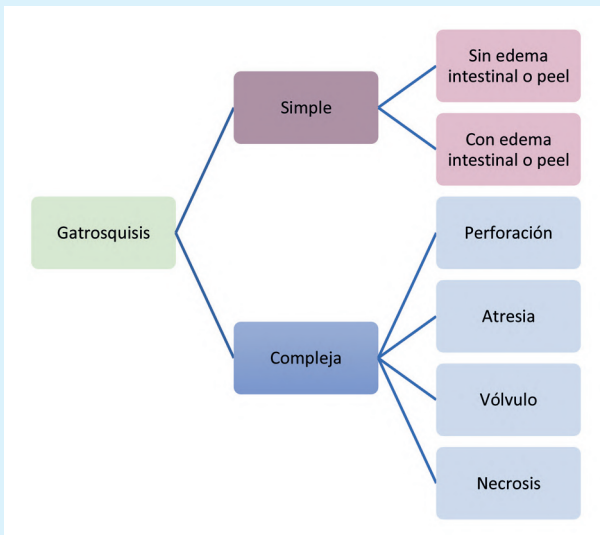
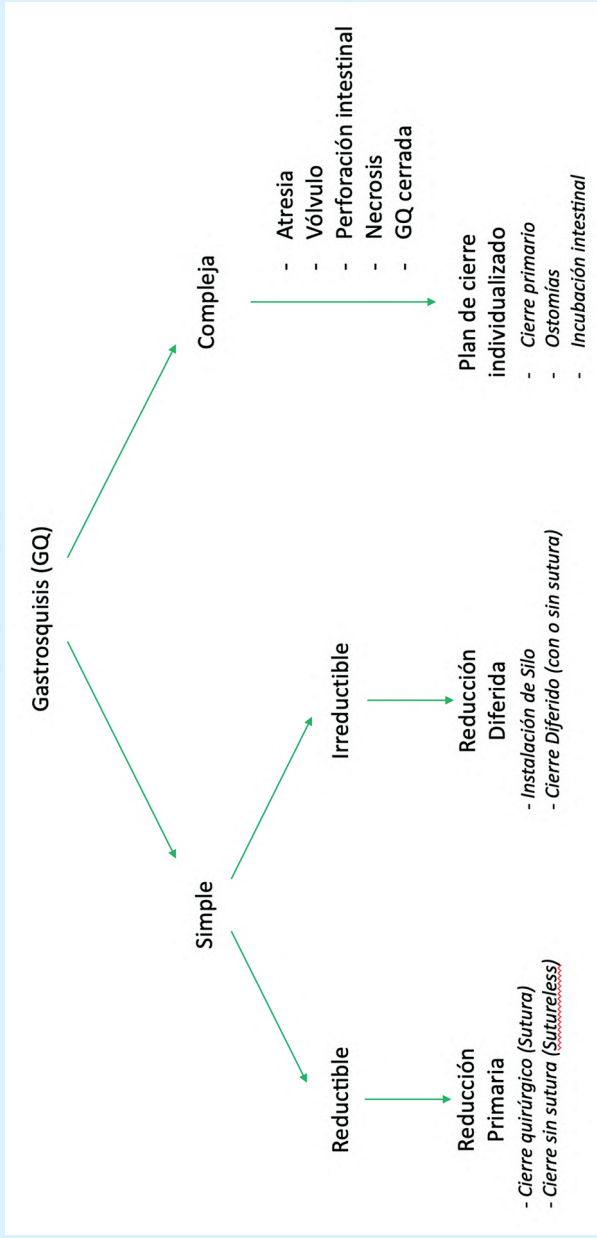


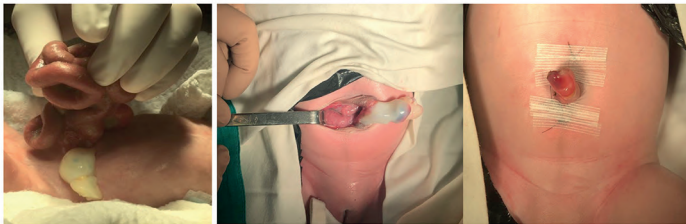
Figura 3. Algoritmo de las principales alternativas quirúrgicas.



1. Cierre primario con preservación del ombligo (pabellón, anestesia general)

- En pabellón se debe realizar una revisión cuidadosa y expresión del contenido intestinal de proximal a distal, puede utilizarse una sonda rectal con enemas para diluir contenido en las asas, con lo que se logra la reducción de su volumen. Esta maniobra no debe producir lesión intestinal y deben descartarse complicaciones asociadas previamente.
- Maniobra de estiramiento digital de la pared (stretching).
- Reducción de asas se realiza traccionando el cordón umbilical al cenit.
- Conservación de peel intestinal. No se recomienda su manipulación.
- No se recomienda la corrección de las alteraciones de rotación intestinal a menos que existan bandas congénitas o vólvulo.
- Evitar las incisiones de descarga en la pared ya que ocasionan zonas de debilidad.
- Como recomendación en caso de atresias intestinales con resección, se puede anastomosar si la diferencia de calibres es hasta 4:1, de lo contrario se sugiere ostomía funcionalizante (Ej: Santulli).
- Frente a atresia y peel grueso se debe considerar procedimiento de incubación intestinal por 3-4 semanas.
- Identificación y correcta disección de elementos de pared abdominal (piel, celular subcutáneo y aponeurosis), conservando el cordón umbilical.
- Cierre de aponeurosis puede ser con material no reabsorbible (ethibond 2-0) o reabsorbible (vicryl 3-0).
- Cierre de la piel con monocryl 4-0 o nylon 5-0. Steri-Sterip a la piel (Figura 4).

Figura 4. Técnica de Reducción Primaria clásica con sutura de la pared.



Es importante mencionar que uno de los principales factores a considerar en esta alternativa de tratamiento es el Riesgo de Síndrome Compartimental Abdominal (SCA), el cual debe ser cuidadosamente vigilado para tener un diagnóstico y manejo precoz en caso de presentarse.

Para esto se debe monitorizar:

- Aumento de parámetros ventilatorios.
- Presión arterial.
- Perfusión distal.
- Débito urinario.
- Acidosis metabólica no justificada.
- Medición de P⁹ intrabdominal (PIA): existen valores controversiales y posturas no categóricas acerca de su real utilidad. En la experiencia de los autores, es un valor que debe considerarse dentro de muchos otros a considerar, como parte de un contexto global del estado clínico del RN.

La recomendación de la Sociedad Mundial de SCA⁹ establece que lo más recomendable es la medición de la PIA en forma indirecta mediante catéter vesical, y se definen valores de hipertensión abdominal sobre 12 mmHg para adultos y 10 mmHg para niños; siendo el SCA pediátrico definido como PIA sostenidamente sobre 10 mmHg asociado a la aparición de signos de disfunción orgánica o empeoramiento de ellos⁹.

2. Técnica de Bianchi (1998)

- Reducción manual del intestino en la incubadora del paciente o "bedside" sin uso de anestesia ni de relajantes musculares.
- Cierre de piel con puntos totales con anestesia local o cierre por segunda intención con Tegaderm (sutureless).

3. Cierre diferido (Silo)

- Si es imposible reducir el contenido debe considerarse la instalación de un Silo y así evitar la compresión excesiva de las estructuras abdominales. La compresión de la Vena Cava o Renales causa un deterioro en el retorno venoso, alteración en la función renal, isquemia y trombosis mesentérica o de extremidades inferiores.
- La medición indirecta de la PIA a través de la medición de la presión vesical puede ser una alternativa.

- En 1967, *Schuster* describió el uso de una malla de Teflón suturada a la pared abdominal. La malla se reducía diariamente logrando aproximar los bordes musculares.
- En 1968, *Gilbert* utilizó una malla de Dacron para evitar las adherencias a las asas intestinales. También puede usarse una bolsa de transfusión estéril suturada a la aponeurosis, con esto se logra la reducción del contenido al cabo de 7-10 días (plazo estimativo, pero puede ser más)
- En 2000, *Minkes* introdujo el uso de bolsas de silicona prefabricadas que cuentan con un anillo autoexpandible, que se ubica dentro de la cavidad abdominal; no requieren suturas.
- Luego en 2015 se difunde el Silo ABS, una modificación de los silos preformados, a partir de un anillo autoexpandible y una bolsa estéril. Posteriormente se han utilizado distintas variantes de la misma técnica.
- En silos de gran tamaño se recomienda la posición vertical, con un sistema de colgante tipo péndulo en la cuna del recién nacido, para evitar la compresión abdominal excesiva
- Plastia del defecto separando los componentes de la pared abdominal utilizando las suturas descritas previamente.
- La base del silo debe ser amplia para permitir la reinserción del contenido en la cavidad abdominal.

4. Simil-Exit

Corresponde a una técnica descrita por el argentino J. Svetliza el año 2007, la cual deriva del procedimiento EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment), y consiste en reducir la totalidad del contenido exteriorizado con el soporte de la circulación feto-placentaria. Se evita la demora entre el nacimiento y la resolución quirúrgica, y la deglución del aire durante el llanto, con el consecuente aumento de la distensión de asas intestinales. Es una técnica que, estando en contexto de EXIT, requiere un equipo muy preparado y condiciones-requisitos específicos de la madre y el feto para ser candidatos a este tipo de resolución. En la actualidad existen centros que utilizan este método, pero no existen estudios sólidos que avalen esta conducta.

5. Gastrosquisis complicada

- a. **Perforación:** si la calidad de pared intestinal es óptima, se recomienda resección y anastomosis término-terminal. Si no es buena, se sugiere la confección de ostomías idealmente desfuncionalizantes. Evaluar la posibilidad de cierre primario.

- b. **Estenosis:** manejo expectante (incubación intestinal) ya que, al desaparecer el edema, mejoran. Si es una estenosis crítica el manejo es como el de una atresia intestinal.
- c. **Atresia Intestinal:** si no existe un peel muy grueso, se recomienda la resección y anastomosis. Si el peel es mayor, manejo expectante mediante la incubación intestinal.
- d. **Vólvulo de intestino medio (gastroquisis cerrada):** La oclusión prenatal espontánea de la gastroquisis es una complicación rara y usualmente se asocia a atresia del intestino medio. Los bordes del defecto se aproximan en período prenatal cercenando el intestino que se volvula fácilmente. Si el intestino está vital se recomienda la incubación intestinal con o sin ostomías. La isquemia y necrosis conlleva a pérdida de todo el intestino (Figura 5).

V. MANEJO POST OPERATORIO

1. Monitorización de: diuresis horaria, parámetros hemodinámicos, perfusión, color y temperatura de extremidades inferiores, signos indirectos de necrosis intestinal (ascitis, peritonitis, deterioro grave), medición de la presión abdominal. El objetivo de esta monitorización es pesquisar el síndrome compartimental abdominal lo antes posible. De ocurrir éste, se debe realizar descompresión inmediata y confección de un silo.
2. Observación de función pulmonar ya que en defectos grandes los RN pueden presentar variables grados de hipoplasia pulmonar prenatal, que requiera apoyo ventilatorio.

Figura 5. Gastroquisis compleja con vólvulo de intestino medio y necrosis intestinal.



3. Buena analgesia y sedación, esto es ideal para proteger la tensión en las suturas utilizadas para cerrar el defecto. El uso de relajantes musculares es controversial, de usarse se recomienda las primeras 48 a 72 horas.
4. La alimentación enteral habitualmente es progresiva lentamente, no existe un día establecido, depende del residuo bilioso, tránsito y distensión abdominal. Cabe destacar, que la gastrosquisis puede comprometer la movilidad, absorción y función intestinal y ser causa de intestino corto funcional. También pueden presentarse episodios de oclusión o sub-oclusión intestinal que generalmente remiten con nutrición parenteral y en algunos casos seleccionados requieren terapia antibiótica por mayor desarrollo bacteriano.

LECTURA RECOMENDADA

1. Martinez Ferro 2018. Fetoneonatología Quirúrgica-Aspectos Técnicos.
2. Mario Lima, Olivier Reinberg. 2019. Neonatal Surgery Contemporary Strategies from Fetal Life to the First Year of Age. Pags 350-367
3. Closure Methods in Gastrosquisis. Seminars in Pediatric Surgery 27 (2018)
4. Prem Puri 2018. New Born Surgery. Fourth Edition.
5. Gastroschisis: Embriology, Pathogenesis, Epidemiology. NeoReviews Vol 6. N°11 November 2005.
6. Harper 2015. Timing of elective delivery in gastroschisis: a decision and cost-effectiveness analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 46: 227–232
7. Minkes 2000. Routine insertion of a silastic spring-loaded silo for infants with gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*, Volume 35, Issue 6, 2000.
8. Vishwanath Bhat 2020. Gastroschisis: A State-of-the-Art Review. *Children* 2020, 7, 302; doi:10.3390/children7120302
9. Conference Report and Expert Panel. Intensive Care Med (2013). Intra-abdominal hypertension and the abdominal compartment syndrome: updated consensus definitions and clinical practice guidelines from the World Society of the Abdominal Compartment Syndrome. 39:1190–1206 DOI 10.1007/s00134-013-2906-z

Ombigo húmedo en recién nacidos

M^a Consuelo Puentes R.

I. INTRODUCCIÓN —■

Las anomalías umbilicales son causa frecuente de consulta, por lo que pediatras y cirujanos de niños deben estar capacitados para identificarlas, diagnosticarlas y tratarlas. Muchas veces se trata de variantes normales de la anatomía umbilical y del cordón umbilical del recién nacido, por lo que es importante reconocerlas y definir qué pacientes deberán ser estudiados o seguidos ante la sospecha de patología.

La presencia de un ombigo húmedo, antes o después de la caída del cordón umbilical debe hacer sospechar una malformación congénita, infecciosa o inflamatoria.

En este capítulo veremos las patologías más frecuentes que producen ombigo húmedo y su enfrentamiento diagnóstico y terapéutico.

II. ANATOMÍA Y EMBRIOLOGÍA —■

Entre la sexta y décima semanas de gestación regresa al abdomen el tubo digestivo herniado fisiológicamente, para formar el conducto vitelino. En este momento el intestino medio queda conectado con el saco vitelino a través del conducto onfalomesentérico o conducto vitelino, que contiene los vasos umbilicales, amnios y alantoides.

Entre la cuarta y séptima semana de gestación se divide la cloaca en el seno urogenital hacia anterior y el conducto anorrectal a posterior. La vejiga se origina de la parte más superior y voluminosa y en un principio se continúa con la alantoides, que al obliterarse deja el vértice de la vejiga unido al ombigo por un cordón fibroso, grueso llamado uraco. En el adulto se llama ligamento umbilical medio.

Al nacer, ligamos el cordón umbilical, con esto se trombosan los vasos umbilicales y el remanente del cordón se seca y en el plazo de entre 5 y 28 días, el cordón ya seco se desprende, quedando la cicatriz umbilical epitelizada.

III. DEFINICIÓN DE OMBLIGO HÚMEDO —■

Entendemos por ombligo húmedo aquellos ombligos que generan permanentemente líquido o exudado en cantidad variable, que mancha la ropa del recién nacido y que pueden dificultar la caída del cordón y epitelización posterior. Suelen asociarse a tejido húmedo visible y la mayoría de las veces mejoran con algunas topificaciones de nitrato de plata.

IV. ETIOLOGÍAS —■

La presencia de un ombligo húmedo desde el nacimiento, que persiste a pesar del manejo local, debe hacer pensar en un remanente embrionario como un conducto onfalomesentérico o un uraco persistente. Por otro lado la aparición de un exudado de aspecto turbio purulento, una vez caído el cordón, debe hacer pensar además en una infección (onfalitis) asociado o no a tejido inflamatorio (granuloma umbilical).

Patología congénita umbilical

1. Patología del conducto onfalomesentérico (Figura 1)

La falta de involución del conducto vitelino u onfalomesentérico, que ocurre entre la semana 5 y 8 de gestación, determina la persistencia de remanentes del conducto con manifestaciones que dependerán del estadio en que ocurre la detención del proceso.

Seno umbilical: Corresponde a la persistencia de tejido intestinal expuesto hacia el exterior producto de la falta de obliteración del conducto onfalomesentérico. Suele ser una discreta excavación umbilical cubierta de mucosa, pero puede tener diferente profundidad dependiendo del nivel de la obliteración. Característicamente no se comunica con el lumen intestinal.

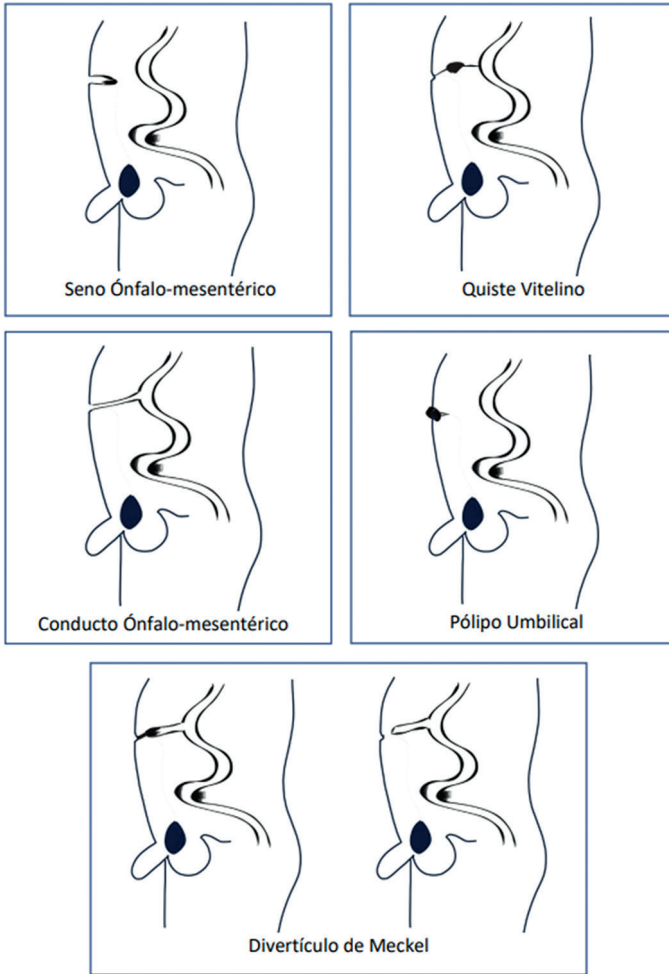
Diagnóstico: A la inspección se aprecia un tejido rojo brillante, que impresiona como mucosa intestinal y elimina secreción escasa.

Tratamiento: Suele confundirse con un granuloma umbilical, pero no responde habitualmente a topicación con nitrato de plata por lo que requiere extirpación.

Quiste onfalomesentérico o vitelino: Cuando se obliteran los extremos umbilical e intestinal del remanente vitelino queda un quiste central. Es raro que se manifieste como un ombligo húmedo.

Conducto onfalomesentérico permeable: Comunicación entre el lumen intestinal y el exterior, producto de la falta de involución del conducto onfalomesentérico. En esta malformación se puede observar salida de aire, deposiciones o líquido bilioso por el ombligo.

Figura 1. Variantes de la patología onfalomesentérica.



Diagnóstico: Ante la sospecha, se puede introducir una sonda a través del centro de la lesión. Si la sonda avanza con facilidad y sale contenido bilioso se confirma el diagnóstico. Se puede complementar el estudio con una fistulografía y una ecografía de pared abdominal.

Tratamiento: La patología del conducto onfalomesentérico no constituye una emergencia quirúrgica, por lo que se debe tranquilizar a los padres, explicar que se trata de una malformación congénita y programar la corrección quirúrgica. La cirugía consiste en la extirpación completa del vestigio embrionario.

Pólipo umbilical: Clínicamente son similares a un granuloma umbilical, corresponden a la presencia de mucosa ectópica gástrica o intestinal, producto de persistencia de remanentes del conducto vitelino.

Tratamiento: A diferencia del granuloma umbilical, los pólipos no responden a la topicación con nitrato de plata y requieren extirpación quirúrgica.

2. Patología derivada de remanente uracal (Figura 2)

El remanente uracal es una estructura fibrosa que se extiende desde la parte superior de la vejiga al ombligo, dejando a ambos lados los ligamentos umbilicales.

Existen 4 malformaciones que manifiestan una alteración en la involución del uraco:

Fistula uracal: En esta patología el uraco se encuentra completamente permeable estableciendo una comunicación permanente entre la vejiga y el ombligo.

Diagnóstico: Se sospecha al ver salida de líquido claro similar a la orina por el ombligo, que permanece húmedo. Se puede confirmar el diagnóstico con estudio contrastado. Se debe realizar ecografía renal y vesical y uretrocistografía para descartar obstrucción distal como causante de la persistencia de la fístula uracal. Una simple creatinina del líquido, también confirma el diagnóstico.

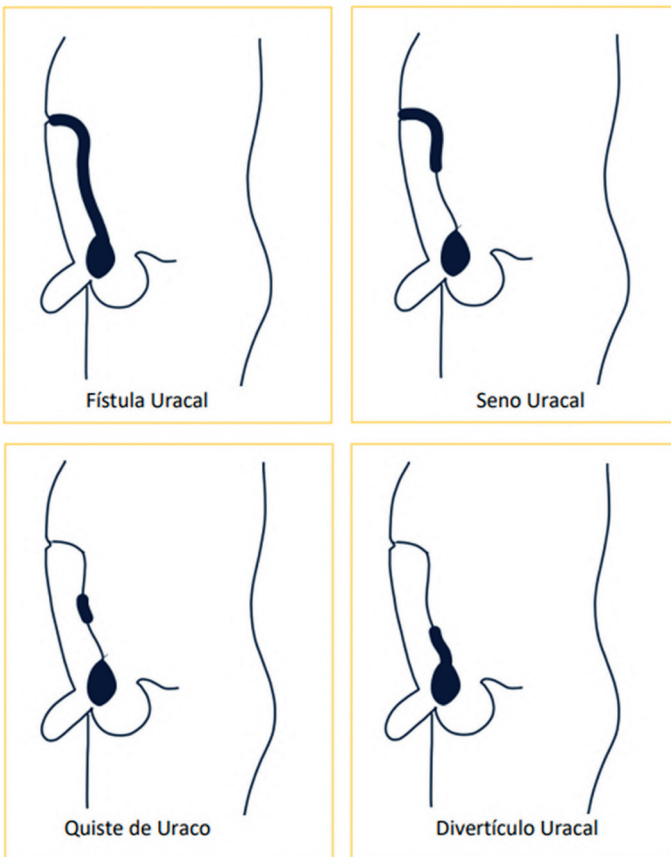
Tratamiento: Resección completa del trayecto fistuloso desde el ombligo a la vejiga, resecaando el polo vesical, dado el riesgo de transformación neoplásica de esa zona.

Seno uracal: Persistencia de tejido urinario expuesto hacia el exterior en el ombligo producto de la obliteración parcial del uraco, quedando el extremo umbilical abierto y el remanente hacia la vejiga obliterado.

Diagnóstico: La presencia de tejido húmedo con aspecto de mucosa, la secreción de mucosidad deben hacer plantear el diagnóstico. La ecografía de abdomen y pared abdominal también es útil. Muchas veces solo el estudio anatomopatológico permite, en este, como en los otros casos mencionados, diferenciar sobre la real naturaleza del tejido ectópico.

Tratamiento: Extirpación más plastía umbilical cuando sea necesario.

Figura 2. Variantes de la patología derivada de remanente uracal.



Quiste de uraco: Se produce cuando se obliteran los extremos umbilical y vesical del uraco quedando al centro una formación quística. Generalmente se llega al diagnóstico por una sobreinfección, o como un hallazgo en caso de una laparoscopia exploradora. Rara vez se drenan espontáneamente al ombligo.

Se confirma el diagnóstico con una ecografía de la pared abdominal.

Tratamiento: Extirpación quirúrgica del quiste y su remanente.

Divertículo vesical: Cuando oblitera el extremo umbilical y queda un trayecto permeable que conecta con la vejiga.

3. Otros

Granuloma Umbilical: Lesión húmeda de aspecto rosado, solevantada, que persiste después de la caída del cordón. Puede sangrar fácilmente con el roce, presentar secreción serosa o amarillenta si se infecta. Corresponde a la presencia de tejido inflamatorio generalmente asociado a inadecuada caída del cordón umbilical.

Tratamiento: La topicación con nitrato de plata es el tratamiento de elección. Generalmente 2 o 3 topicaciones en una semana. Si no se seca en unos días se debe descartar la presencia de remanentes embrionarios con estudio contrastado o ecografía de la pared abdominal. Rara vez requieren extirpación quirúrgica.

Onfalitis: infección umbilical y del tejido circundante que se manifiesta por un eritema umbilical moderado hasta una celulitis de la pared abdominal. Puede originarse a partir de la sobreinfección de algún remanente embrionario o por falta de higiene.

Tratamiento: Según la severidad y extensión, desde manejo con antibióticos hasta la resección quirúrgica de zonas necróticas en casos severos. Buscar y reseca remanentes embrionarios. Se debe tener en cuenta que una infección en un recién nacido tiene particular gravedad y debe considerarse la posibilidad de antibióticos endovenosos.

Quiste alantoideo: Son quistes de la jalea de Warton, en el cordón umbilical. Suelen contener orina y romperse durante el parto. Son muy poco frecuentes y rara vez comunican con la vejiga.

Quistes dermoides y malformaciones vasculares: Son lesiones umbilicales menos comunes y no suelen determinar ombligo húmedo.

Caída tardía del cordón umbilical: Una caída tardía del cordón umbilical determinará humedad umbilical, mayor riesgo de granuloma y de infección. Este fenómeno debe hacer plantear además del diagnóstico de persistencia del conducto onfalomesentérico, una eventual alteración inmunitaria, en particular un déficit en la adhesión de los neutrófilos.

LECTURA RECOMENDADA

1. Bagade S, Khanna G. Imaging of omphalomesenteric duct remnants and related pathologies in children. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2015 May-Jun;44(3):246-55. doi: 10.1067/j.cpradiol.2014.12.003. Epub 2015 Jan 3. PMID: 25823549.
2. Moore TC. Omphalomesenteric duct malformations. *Semin Pediatr Surg.* 1996 May;5(2):116-23. PMID: 9138710.
3. Dethlefs CR, Abdessalam SF, Raynor SC, Perry DA, Allbery SM, Lyden ER, Azarow KS, Cusick RA. Conservative management of urachal anomalies. *J Pediatr Surg.* 2019 May;54(5):1054-1058. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.01.039. Epub 2019 Feb 14. PMID: 30867097.
4. Lipskar AM, Glick RD, Rosen NG, Layliev J, Hong AR, Dolgin SE, Soffer SZ. Nonoperative management of symptomatic urachal anomalies. *J Pediatr Surg.* 2010 May;45(5):1016-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.02.031. PMID: 20438945.
5. Stopak JK, Azarow KS, Abdessalam SF, Raynor SC, Perry DA, Cusick RA. Trends in surgical management of urachal anomalies. *J Pediatr Surg.* 2015 Aug;50(8):1334-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.04.020. Epub 2015 May 15. PMID: 26227313.
6. Patología Umbilical Frecuente Emilio Álvaro Iglesias, Fernando Fernández Calvo, Verónica Recio Pascual. Servicio de Neonatología. Hospital de León. 00 Índice. qxd (aeped.es)

Quiste de colédoco neonatal

Gloria González G.

I. DEFINICIÓN

Los quistes de colédoco neonatales (QCN) son dilataciones congénitas infrecuentes del árbol biliar que a menudo se identifican en la ecografía prenatal. La mayoría de los QC son diagnosticados en la infancia (80% de los casos, y si bien son de naturaleza benigna, pueden llevar a complicaciones como pancreatitis, colangitis, fibrosis hepática y se han descrito malignizaciones a largo plazo.

En el periodo perinatal, lo más importante es diferenciarlos de la atresia de vías biliares quística (AVB-Q), que representa un 5 a 10% de la AVB. Ambas entidades se pueden presentar con ictericia de aparición temprana, heces hipocólicas e hiperbilirrubinemia conjugada. Diferenciarlos es fundamental, ya que las estrategias de manejo y el pronóstico varían drásticamente. Aunque exista esta variación, según el tipo de QC, el tratamiento general es la resección, generalmente dentro de los primeros 3 meses de vida, sin embargo, esta se podría retrasar de manera segura hasta 6 meses en pacientes asintomáticos para disminuir las tasas de complicaciones asociadas con la cirugía temprana. Por el contrario, el tratamiento de la AVB-Q generalmente implica una portoenteroanastomosis hepática (procedimiento de Kasai), lo más temprano posterior al diagnóstico, comprometiendo sus resultados si es realizada posterior a los 2 meses de iniciados los síntomas. Si bien los datos sobre la AVB-Q son limitados, los pacientes con esta variante pueden tener un mejor pronóstico que la AVB estándar.

La incidencia de QC varía según la localización geográfica, en occidente la incidencia es 1 a 100.000-150.000 personas y en oriente aumenta a 1 en 13.000 personas. El QC tiene una predominancia femenina de 3 a 4 veces mayor.

II. CLASIFICACIÓN

Se han descrito diferentes clasificaciones anatómicas, pero la más utilizada en Chile es la clasificación de Todani, que clasifica los quistes en 5 grandes tipos (Figura 1).

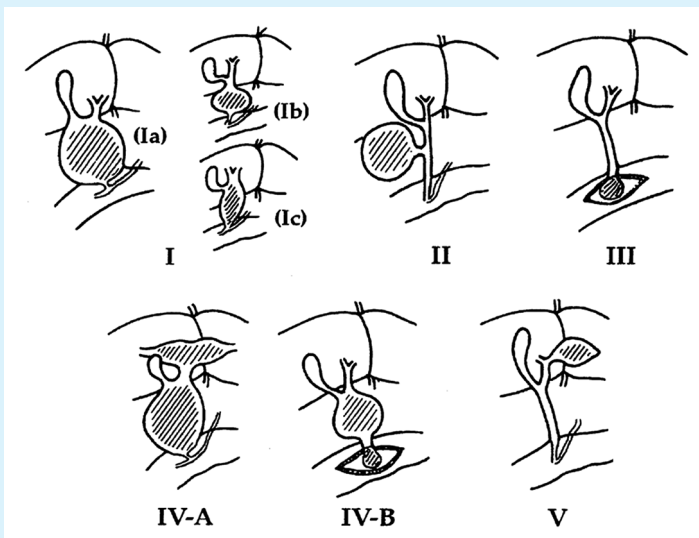
- **Tipo I:** (a) Dilatación completa quística, (b) Dilatación segmentaria, (c) Dilatación completa fusiforme.
- **Tipo II:** Divertículo del colédoco.
- **Tipo III:** Coledococele.
- **Tipo IV:** (a) Dilatación del árbol biliar intra y extra-hepático.
(b) Dilatación del árbol extra-hepático.
- **Tipo V:** Dilatación conductos intrahepáticos (Enfermedad de Caroli).
*[J Hepatobiliary Pancreat Surg (2003) 10:340-344].

El tipo más común de QCN, es la dilatación sacular o fusiforme del colédoco con conductos intrahepáticos normales (Tipo 1), representando el 80-90% de los casos.

III. PRESENTACIÓN CLÍNICA —

- a) Prenatal: La mayoría de los pacientes se presenta con antecedente de ecografía prenatal de tercer trimestre alterada, con una lesión quística subhepática adyacente a la vesícula biliar.

Figura 1. Todani et al.; Classification of congenital BCD.



b) Postnatal: Posterior al nacimiento, se puede presentar con ictericia y acólia o hipocólia, que cuando están presentes, nos debe hacer sospechar una AVB-Q.

La tríada clásica de presentación de los QC: masa abdominal de cuadrante derecho, ictericia y dolor pueden no estar presentes o ser de difícil pesquisa; incluso en niños más grandes, esta triada se presenta en solo 30% de los casos.

Complicaciones como la perforación o colangitis son poco frecuentes en edad neonatal.

IV. DIAGNÓSTICO ———▶

Con el uso de la ecografía e imágenes antenatales, actualmente son más los QCN diagnosticados como hallazgo incidental prenatal.

El diagnóstico postnatal se logra usando imágenes que incluyen ultrasonido y eventualmente, ante la duda diagnóstica utilizar un cintigrama de excreción biliar; en el que se inyecta por vía intravenosa un compuesto iminodiacético (diisopropil iminodiacético= DISIDA), marcado con tecnecio, el que se metaboliza en el hígado y se excreta en la bilis permitiendo ver la vía biliar extrahepática en su totalidad hasta su excreción en el duodeno.

Otras técnicas utilizadas en niños más grandes como resonancia magnética, prefieren no utilizarse en periodo neonatal por la poca definición de imagen, sin permitir la diferenciación entre QCN y AVB-Q, demorando la resolución de la patología.

La **ecografía** es la técnica de imagen más utilizada dado su bajo costo y accesibilidad, y es la imagen de elección.

Con ésta se evalúa:

- Anatomía de la vía biliar intra y extrahepática.
- Anatomía vascular.
- La presencia de fibrosis hepática cuando se agrega medición de elastografía.

El **cintigrama de excreción biliar**, nos permite distinguir los QC con obstrucción de flujo biliar hacia el duodeno, que requerirán una resolución quirúrgica más temprana, aunque esto no debe retrasar la cirugía si no es posible su realización.

Por último, la **colangiografía directa**, es la técnica más sensible para definir la anatomía y se realiza bajo anestesia general por el cirujano que resolverá la patología en forma quirúrgica.

V. INDICACIÓN QUIRÚRGICA —■

En los QCN, la gran mayoría Tipo I, la indicación es la extirpación del quiste de colédoco y reconstrucción biliar con hepato-yeyuno o hepato-duodeno anastomosis. Si el paciente está asintomático, puede esperar a que el paciente alcance los 6 kilos o 6 meses de edad.

a) Preparación para cirugía

El procedimiento quirúrgico debe ser realizado en centros con experiencia en cirugía hepatobiliar y con acceso a cuidados intensivos neonatales. Se realiza la evaluación de exámenes generales, incluidos pruebas de coagulación, hemograma y perfil hepático; que pueden estar alterados por edad y secundarios a la presencia del QC. Además se deben descartar patologías perinatales asociadas.

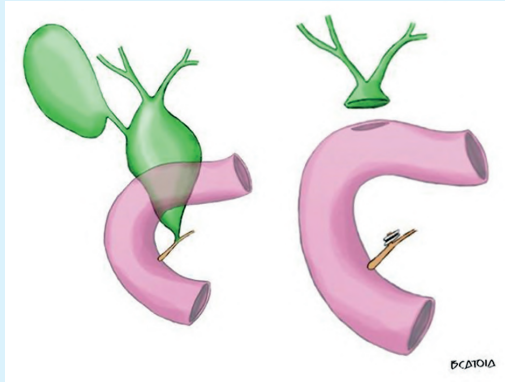
b) Cirugía

La cirugía se puede realizar de forma abierta o laparoscópica. Esta última tiene beneficios en cuanto a mejor visualización de las estructuras, menor dolor postoperatorio, disminución de requerimiento analgésico y estadía hospitalaria, mejor resultado cosmético, menor íleo post operatorio y sangrado; pero debe ser realizada por cirujanos expertos.

Técnica quirúrgica:

- Durante la cirugía, y bajo profilaxis antibiótica con cefazolina-ampicilina, se realiza una colangiografía directa a través de la vesícula biliar.
- Luego el quiste es extirpado a nivel del conducto hepático común, dejando 5 mm desde la confluencia de los conductos hepáticos derecho e izquierdo y hacia distal, se debe reseca proximal a la unión del conducto biliopancreático común (Figura 2).
- En conjunto se resecan el conducto cístico y la vesícula biliar.

Figura 2. Resección del quiste de colédoco.



- La reconstrucción biliar, se puede realizar mediante hepatoyeyuno anastomosis en Y de Roux o hepatoduodeno anastomosis (HD). Los beneficios de una sobre la otra son aún materia de estudio. Es recomendable la toma de biopsia hepática para evaluar el grado de fibrosis.
- Se deja sonda de drenaje adyacente a la anastomosis.

VI. CUIDADOS POST OPERATORIOS ———▶

En el postoperatorio, se mantiene el manejo antibiótico por 5 días, utilizando el mismo esquema, régimen cero por al menos 3 días con sonda nasogástrica.

El postoperatorio se realiza en unidad de intermedio o intensivo quirúrgico, para observación y manejo de las potenciales complicaciones postoperatorias iniciales.

Complicaciones

- Hemorragia.
- Filtración de anastomosis.
- Fístula pancreática.
- Pancreatitis.

- Obstrucción intestinal.
- Colangitis.

La fuga anastomótica y fístula pancreática a menudo se resuelven con drenaje, antibióticos intravenosos, descompresión gástrica y nutrición parenteral.

La colangitis tiene una incidencia estimada de 4,9% y debe ser tratada con antibióticos y evaluar complicaciones de la anastomosis.

A largo plazo, las complicaciones pueden ser colangitis y litiasis, con o sin, estenosis de la anastomosis y reflujo bilio-gástrico reportado hasta en un 33% de las hepato-duodeno anastomosis, con mayor riesgo según algunos autores, de desarrollar metaplasia intestinal y cáncer gástrico en la adultez.

LECTURA RECOMENDADA

1. Todani, T., Watanabe, Y., Toki, A., & Morotomi, Y. (2003). *Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture*. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery*, 10(5), 340–344.
2. Berkowitz C.L., Peters A.W., Stratigis J.D., Barone P.D., Kadenhe-Chiweshe A.V., Oh P.S. Cystic biliary anomaly in a newborn with features of choledochal cyst and cystic biliary atresia, *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, Volume 66, 2021, 101781
3. Soares K, Arnaoutakis D, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithe S, Pawlik T (2014) Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. *J Am Coll Sur* 219(6):1167-1180.
4. Baderin D, Aslanabadi S, Teimouri A, et al. (2017) Different clinical presentations of choledochal cyst among infants and older children: A 10 year retrospective study. *Medicine* 96(17):e6679.
5. Yeung F, Fung A, Chung P, Wong K (2020) Short-term and long-term outcomes after Roux-en-Y hepaticocystostomy versus hepaticoduodenostomy following laparoscopic excision of choledochal cyst in children. *Surg Endosc* 34(5):2172-2177.
6. Takada K, Hamada Y, Watanabe K, Tanano A, Tokuhara K, Kimayama Y (2005) Duodenogastric reflux following biliary reconstruction after excision of choledochal cyst. *Pediatr Surg Int* 21:1-4.
7. Diao M, Li L, Cheng W (2013) Role of laparoscopy in treatment of choledochal cysts in children. *Pediatr Surg Int* 29:317-326.

Estenosis hipertrófica del píloro

Esteban Leoz F. y M^a Consuelo Puentes R.

I. DEFINICIÓN —■

La estenosis hipertrófica del píloro (EHP) es una condición que bloquea el paso de alimentos del estómago al duodeno, y debe ser una posibilidad diagnóstica ante un lactante de entre 3-6 semanas de vida que comienza con vómitos alimentarios. Tiene una incidencia de 1-4:1.000 recién nacidos vivos. Se caracteriza por una elongación y engrosamiento de la capa muscular circular de la porción pilórica del estómago, provocando un estrechamiento y obstrucción del lumen pilórico.

Puede presentar variación geográfica y estacional, siendo más frecuente en países occidentales en comparación a países asiáticos o africanos y con mayor incidencia en verano y otoño.

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA —■

La EHP aparece habitualmente en pacientes de 2-9 semanas de vida, con un pico de frecuencia entre las 3-5, siendo raro después de las 12 semanas. Más frecuente en primogénitos del sexo masculino con una relación 4:1 con respecto a las niñas. Se han descrito casos infrecuentes de diagnóstico neonatal o prenatal, lo habitual es que se presente alrededor de las 4 semanas de vida.

En la población de prematuros, la EHP aparece clínicamente a una edad cronológica más tardía, 40 días frente a 33 en los recién nacidos a término, pero a una edad post concepcional más precoz (42 semanas frente a 45).

La presentación clínica es de un síndrome pilórico, caracterizado por vómitos no biliosos, post prandiales, una progresiva deshidratación, anomalías hidroelectrolíticas, alteraciones ácido-base, pérdida de peso y potencialmente un shock, característicamente debido a los vómitos de contenido gástrico con ácido clorhídrico, tendremos alcalosis metabólica con Hipokalemia e Hipocloremia.

Inicialmente entre los vómitos, el lactante parece tener hambre después de vomitar y no parecen enfermos. Entre un 2 a 5% de los casos pueden presentar ictericia secundaria a la deficiencia de glucuroniltransferasa que estaría ligado al ayuno prolongado.

Tratándose de un cuadro progresivo y evolutivo, la exploración física inicialmente puede ser de poca información sin embargo es más significativa al progresar el cuadro clínico.

El examen físico tiene como finalidad buscar signos positivos para EHP y buscar sus complicaciones. En un ambiente idealmente tranquilo con el paciente en decúbito supino y desvestido, en la inspección se puede observar ondas peristálticas gástricas de lucha, de izquierda a derecha en el abdomen, se debe palpar en busca de una oliva pilórica, que se percibe como una masa firme que rueda bajo los dedos. Estos hallazgos son inconstantes, y dependen del tiempo de evolución y del grado de deshidratación. Se deben buscar de forma sistemática signos de deshidratación, como pérdida de peso, letargo, depresión de la fontanela y presencia de pliegues cutáneos.

III. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en la historia clínica, la exploración física y una ecografía. Se realiza un estudio de laboratorio con el objetivo de identificar complicaciones de la EHP, como es la alcalosis metabólica, hipocloremia e hipokalemia.

Durante los últimos 30 años la accesibilidad a pruebas de imágenes más sensibles y específicas asociado a una consulta más precoz, ha ocasionado un diagnóstico y resolución quirúrgica tempranos (5,4 frente a 5,9 semanas de vida hace 30 años), lo que conlleva con signos clínicos menos característicos (Figura 1).

La radiografía de abdomen simple típicamente muestra una cámara gástrica muy dilatada y ausencia de aire hacia distal (Figura 2).

La radiografía contrastada de esófago-estómago-duodeno es bastante sensible y está indicada si no hay disponibilidad de ecografía o cuando el US no es concluyente, por ejemplo, cuando presenta medidas límites. El signo radiológico es un canal pilórico angosto y elongado que se presenta como el signo de la "cuerda" o "doble camino" (Figura 3).

Existen signos indirectos como: ondas peristálticas fuertes y pronunciadas



Figura 1. Imagen ecográfica donde se observa el canal pilórico elongado y de paredes musculares engrosadas.



Figura 2. Radiografía simple de abdomen, que muestra gran cámara gástrica sin aire a distal.

en el estómago (signos “de lucha”), estómago dilatado y asistólico en casos de larga evolución, defecto de llene redondeado (signo del hombro-hongo-sombrilla) y retardo en la evacuación gástrica con persistencia de más de 50% del contraste en el estómago a las 4 horas de iniciado el examen.

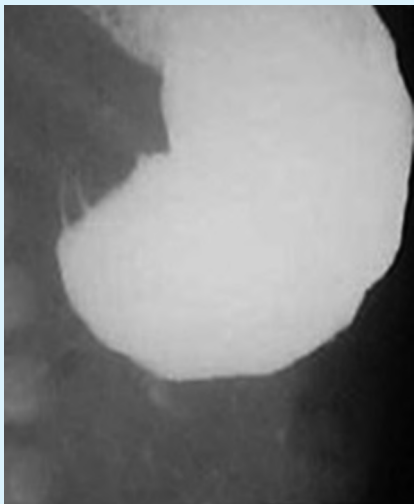


Figura 3. Estudio contrastado que muestra signo de "doble camino".

El problema con este estudio es que da información indirecta acerca del estado del canal antropilórico y los mismos patrones radiológicos que un piloroespasmo, en los que hay una falla transitoria de la relajación antropilórica. Además problemas como el tener que irradiar más al paciente o que broncoaspire el medio de contraste.

IV. TRATAMIENTO —■

El tratamiento de elección es quirúrgico, pero deben corregirse los trastornos hidro-electrolíticos y metabólicos previamente.

Los inicios de la técnica quirúrgica datan de 1907, cuando Fredet realizó la primera piloromiotomía extramucosa, pero cerró la capa muscular de forma transversal.

La corrección quirúrgica descrita clásicamente en el año 1912 por Ramstedt, consiste en realizar una apertura de la capa muscular del píloro dejando expuesta la mucosa pilórica y dejarlo abierto.

Hoy en día se realiza la misma piloromiotomía de Ramstedt, por una laparotomía transversa en cuadrante superior derecho, transumbilical o por

vía laparoscópica, siendo estas dos últimas, técnicas con menor tiempo de hospitalización asociado a menor dolor postoperatorio y un resultado estético mejor.

La técnica consiste en realizar una laparoscopia con cámara en puerto umbilical, tracción del píloro engrosado con pinza izquierda y piloromiotomía abriendo con piloromiótomo la serosa y capa muscular del píloro, para luego completar la miotomía mediante la tracción de ambos bordes, hasta ver expuesta la mucosa pilórica. Se comprueba hermeticidad de la mucosa al final de la cirugía. El procedimiento toma entre 20 y 40 minutos en general.

La complicación intraoperatoria más frecuente es la rotura de la mucosa del píloro. En este caso, de igual manera que en cirugía abierta, se debe cerrar la piloromiotomía en todas sus capas y luego realizar otra en un sector distinto del píloro, cuidando mantener la hermeticidad de la mucosa.

Se han descrito otras técnicas quirúrgicas como una miotomía endoscópica, siendo pocos los casos reportados con esta técnica.

V. CUIDADOS POST OPERATORIOS

La piloromiotomía realizada en forma adecuada es curativa de esta enfermedad, sin embargo existen reportes de recurrencia. En general, se considera una excepción y puede ocurrir luego de una piloromiotomía incompleta o insuficiente.

Se debe considerar que un porcentaje de los pacientes persisten con vómitos después de la cirugía, independiente del régimen de realimentación que tengan y tiende a ser autolimitado sin repercusión hemodinámica mayor.

Hoy en día se recomienda realimentar precozmente a los pacientes. Un ayuno de 6 horas postoperatorias es lo recomendado por la mayoría de las guías actuales, seguido de una realimentación que comienza con pequeños volúmenes y van aumentando en cada alimentación el volumen hasta llegar a capacidad completa durante el mismo día o al día siguiente. Una vez completo el volumen de alimentación, el niño estaría en condiciones de alimentarse al pecho materno y considerar el alta. Una realimentación precoz, disminuye los tiempos de hospitalización sin aumentar las complicaciones.

Existen diferentes guías para realimentar a estos pacientes, siendo una de ellas la siguiente:

1. Realimentar en 6 horas.
2. Fórmula 15 ml cada 3 horas por 1 vez, si tolera bien.
3. Fórmula 30 ml cada 3 horas por 1 vez, si tolera bien.
4. Fórmula 60 ml cada 3 horas por 1 vez.
5. Fórmula volumen completo cada 3 horas por 2 veces, si tolera bien.
6. Alimentación a libre demanda.

Si toma lactancia materna

1. Pasos 1, 2 y 3 anteriores.
2. Poner al niño al pecho por 5 minutos cada 2 horas, por 1 vez.
3. Colocar al niño 20 minutos cada 2 horas, por 1 vez.
4. LM libre demanda.

LECTURA RECOMENDADA —

1. Taylor ND, Cass DT, Holland AJ. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: has anything changed? *J Paediatr Child Health* 2013;49:33–7
2. Nigel J Hall, Agostino Pierro (2013). Pyloromyotomy. En: Lewis Spitz, Arnold Coran, editors. *Operative Pediatric Surgery*, seventh edition. Capítulo 45, pág 385-390. Editorial CRC Press.
3. Michalsky MP, Pratt D, Caniano DA, Teich S. Streamlining the care of patients with hypertrophic pyloric stenosis: application of a clinical pathway. *J Pediatr Surg*. 2002 Jul. 37 (7):1072-5; discussion 1072-5. [QxMD MEDLINE Link].
4. Puapong D, Kahng D, Ko A, Applebaum H. Ad libitum feeding: safely improving the cost-effectiveness of pyloromyotomy. *J Pediatr Surg*. 2002 Dec. 37 (12):1667-8. [QxMD MEDLINE Link].
5. Matthew Jobson, Nigel J Hall, Contemporary management of pyloric stenosis, *Seminars in Pediatric Surgery*, <http://dx.doi.org/10.1053/j.semped-surg.2016.05.004>

Dentro de estas pruebas de imágenes la más utilizada es la ultrasonografía abdominal, con una sensibilidad y especificidad de 97% y 100% respectivamente (*aron nigel*). Hace el diagnóstico un canal pilórico mayor a 14 mm de longitud y mayor a 4 mm de espesor*, con límites de normalidad en 12 mm y 2 mm respectivamente (Figuras 1, 2 y 3).

Obstrucción intestinal en el recién nacido

Francisco Saitua D.

I. DEFINICIÓN —

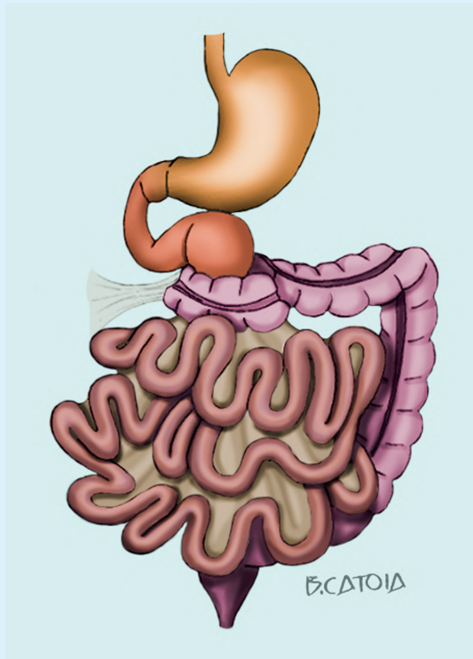
La obstrucción intestinal en el recién nacido es una condición que presenta obstrucción en cualquiera de los segmentos del duodeno, el intestino delgado, el intestino grueso o el ano, impidiendo el normal tránsito del contenido intestinal que el embrión tiene muy tempranamente en la gestación. Este problema es lo que corresponde a un síndrome, es decir que la obstrucción intestinal puede tener varias causas. Esta obstrucción genera siempre una dilatación del segmento intestinal previo a la zona ocluida.

Las causas de este problema son múltiples, pudiendo agruparlas como congénitas o adquiridas.

Congénitas

1. **Obstrucción duodenal:** Falta de continuidad de la pared del duodeno: llamada atresias; crecimiento exagerado del páncreas rodeando al duodeno: páncreas anular; existen además otras causas mucho menos frecuentes.
2. **Obstrucción de intestino delgado:** Nuevamente las atresias son causa muy frecuente; la obstrucción por causa del espesamiento de las deposiciones (meconio) que forma verdaderos tapones (ileo meconial) es una complicación frecuente en pacientes portadores de fibrosis quística, por lo que se debe descartar en aquellos que lo presenten; ocasionalmente hay perforaciones del intestino antes de nacer produciendo una peritonitis en el feto. Esto genera como consecuencia una intensa inflamación externa del intestino la que puede llegar a obstruirlo; finalmente debemos mencionar el temido **vólvulo intestinal**, que consiste en un giro de todo el intestino, produciéndose un verdadero nudo de asas intestinales, las que al comprimir el resto del intestino imposibilita el tránsito intestinal y la llegada de la sangre oxigenada al intestino, produciendo su necrosis (Figura 1).

Figura 1. Esquema que muestra un vólvulo intestinal. Se aprecia que es el mismo intestino el que comprime el resto de las asas intestinales, produciendo una obstrucción intestinal y una oclusión de los vasos sanguíneos.



3. **Obstrucción del colon:** Las atresias también son causa de obstrucción colónica, aunque mucho menos frecuente; la enfermedad de Hirschsprung es una patología que consiste en la ausencia de un tipo neuronas en la pared de colon, impidiendo que éste se distienda y permita el paso del contenido intestinal hacia el ano. Otra causa que vemos con cierta frecuencia en el período neonatal es el espesamiento meconial, que afortunadamente tiene un tratamiento muy simple.
4. Finalmente, la obstrucción del ano ocurre por una malformación llamada **ano imperforado o más certeramente malformación anorrectal**. En estos casos generalmente el recto obstruido, está comunicado con el exterior por una fístula que puede dirigirse a la vía urinaria (en el varón), vagina (en la niña) o directamente al periné.

Adquiridas

Entre las causas adquiridas, destacar la hernia inguinal atascada, que si bien es congénita en su origen, la complicación de la obstrucción se produce después de nacer y corresponde a episodios de atascamiento.

Existe también una enfermedad infecciosa propia del período neonatal, fundamentalmente en prematuros, llamada Enterocolitis necrosante, que por diversos factores, entre los que se cuentan la inmadurez del tubo digestivo, la alimentación y problemas vasculares, la pared del intestino se inflama e infecta, llegando a producir en el 15 a 25% una perforación. Este cuadro es de extrema gravedad y se manifiesta por el shock séptico, peritonitis y ocasionalmente signos de obstrucción intestinal. Aquellos pacientes que no sufren esta perforación y evolucionan a la mejoría pueden desarrollar en forma tardía 3 a 6 semanas después una obstrucción, generalmente del colon, por la cicatriz que dejó la enterocolitis.

Otra causa adquirida son las bridas, especie de cicatrices que se forman como secuela de una infección y obstruyen el intestino.

En la patología llamada gastrosquisis, que consiste en un defecto de la pared abdominal, naciendo con una parte importante del intestino fuera de la cavidad abdominal. Estos pacientes con frecuencia, 10 a 15% tienen asociadas atresias intestinales.

Sin duda existen otras causas menos frecuentes, pero escapan a los objetivos de esta monografía. En el momento de hacer el diagnóstico de sospecha prenatal, es muy importante interconsultar al cirujano infantil con el objetivo de explicar a los padres acerca de la malformación el tratamiento post natal y acordar con el equipo obstétrico el mejor momento para el parto. Es fundamental ir construyendo un ambiente de confianza en torno al tratamiento del recién nacido.

II. MANIFESTACIONES CLÍNICAS —

Este es un problema relativamente frecuente, que se presenta en 1/1.000 recién nacidos vivos (RNV). A continuación se muestra una aproximación de las afecciones más frecuentes mencionadas en esta revisión.

1. Atresia intestinal 1/1.500 rnv.
2. Obstrucción duodenal: 1 /4.000 rnv.
3. Malformación anorectal (ano imperforado): 1/3.000 rnv.
4. Enterocolitis necrotizante: 1/1.000 rnv (recordar que solo algunos de ellos requieren cirugía).

Hemos dicho que la obstrucción intestinal tiene distintas causas, sin embargo, las manifestaciones clínicas son muy similares, presentando pequeñas diferencias según el segmento del intestino que se encuentre comprometido.

La gran mayoría de los cuadros de origen congénito pueden ser sospechados en la ecografía prenatal, donde se observa la dilatación del segmento gastrointestinal precedente a la obstrucción y secundariamente se desarrolla polihidramnios, que corresponde a la acumulación excesiva de líquido amniótico. Según la causa pueden verse otros hallazgos en la anatomía fetal y encontrar malformaciones asociadas fundamentalmente del corazón y el sistema nervioso central.

Característicamente hay síndromes genéticos que se asocian a obstrucción intestinal, siendo el más frecuente de ellos el Síndrome de Down o trisomía 21 (especialmente a nivel duodenal).

Es frecuente también en estos pacientes el parto prematuro y el retardo de crecimiento intrauterino, siendo recién nacidos de bajo peso.

En el momento del parto destacará la presencia de residuo gástrico aumentado de volumen y teñido de color amarillo-verdoso, por la presencia de bilis en el estómago. También pueden presentar vómitos si no se utiliza precozmente una sonda gástrica.

Al examen físico general pueden aparecer las características de un síndrome genético. Los hallazgos del examen físico abdominal también son muy orientadores. Lo primero que debemos hacer es observar el abdomen fijándonos en la aparición de zonas de distensión, la que puede ser localizada (en los casos de obstrucciones duodenales o de las partes iniciales del intestino delgado) o bien difusa, como ocurre en los casos de obstrucciones de colon o ano imperforado. En la observación, en la medida que van pasando las horas y el recién nacido va deglutiendo aire, el aumento de volumen abdominal va en aumento, apareciendo verdaderas protuberancias en la pared abdominal, que representan asas intestinales dilatadas a tensión. A la palpación abdominal se pueden palpar las partes distendidas del intestino delgado o grueso y ocasionalmente, cuando la causa de la obstrucción es una peritonitis meconial o vólvulo, es posible palpar masas abdominales o en el escroto.

Es importante observar el ano y confirmar mediante el uso de un termómetro la permeabilidad. El hecho de que el recién nacido elimine deposiciones no descarta una obstrucción intestinal. La presencia de deposiciones

blancas sugiere fuertemente una obstrucción. La eliminación de gas por el ano (muy difícil de objetivar) descarta una obstrucción de causa congénita.

Por lo general estos recién nacidos están en buen estado general sin dificultad respiratoria y no requieren inicialmente mayor soporte.

III. DIAGNÓSTICO —■

Estudio complementario

Cuando el recién nacido trae desde el embarazo la sospecha de una obstrucción intestinal, debemos realizar dentro de las primeras horas de vida una radiografía de abdomen simple, donde se hace evidente el problema y generalmente es el único apoyo diagnóstico que se necesita para establecer correctamente el diagnóstico. En la radiografía aparecerá la zona dilatada, zonas que llamamos de niveles hidroaéreos que reflejan la imposibilidad de avanzar su contenido. Con esta información, junto a la colaboración del radiólogo, podemos confirmar el diagnóstico y hacernos una idea clara del sitio aproximado en que se encuentra la obstrucción.

Ocasionalmente una ecografía puede ser de utilidad. Por lo general el uso de medio de contraste radiológico es excepcional. La ecografía es de real utilidad y casi de rutina en este tipo de paciente para la búsqueda de malformaciones asociadas (renal, cardíaca y neurológicas).

En el caso específico de la Enfermedad de Hirschsprung, mencionada como causa de obstrucción del colon, el diagnóstico se sospecha por la presentación clínica y se confirma mediante una biopsia de colon. En este caso también es necesario un estudio contrastado del colon para estimar la magnitud de la enfermedad.

Una vez hecho el diagnóstico, se debe planificar la cirugía que es la única solución definitiva del problema. Excepto en el caso de un vólvulo, esta cirugía nunca es una emergencia y siempre previo a ella se debe estabilizar al recién nacido, permitir que regule adecuadamente la temperatura corporal.

El manejo inicial debe incluir la instalación de una sonda nasogástrica, que permite descomprimir el tubo digestivo y aspirar parte del aire y secreciones acumuladas. Igualmente aconsejamos el uso de hidratación y antibióticos preventivos de infección. En este momento de preparación pre operatoria debemos chequear la estabilidad general del recién nacido: glicemia, pruebas de coagulación, electrolitos plasmáticos. En este momento se debe interconsultar al anestesiólogo en preparación a la in-

tervención y al cirujano en caso de que no estuviera prevenido desde el período prenatal (Figura 2).

IV. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO —

Como se ha dicho previamente en este artículo el único tratamiento definitivo de esta condición es el quirúrgico, el que se debe realizar dentro de las primeras 48 horas de vida.

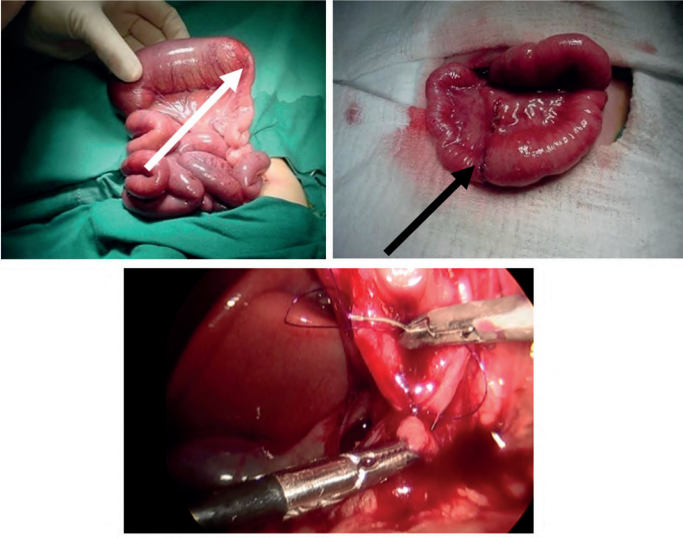
El procedimiento se realiza bajo anestesia general y resumidamente consiste en ubicar la zona obstruida, resecarla y asegurar que el tránsito intestinal se restablecerá eficientemente luego de un tiempo de cicatrización. La manera de asegurar esto se debe decidir durante la operación, existiendo al menos dos opciones:

1. Cuando es posible resecar adecuadamente la zona obstruida y no existe demasiada diferencia de diámetro entre la zona dilatada previa a la obstrucción y la zona colapsada posterior a la obstrucción, realizamos una anastomosis intestinal segura, con lo que en principio no se requieren más intervenciones a menos que surja una evolución no deseada que obligue a reintervenir al recién nacido. En algunas ocasiones esta intervención la realizamos por vía laparoscópica (Figura 3).



Figura 2. Rx. típica de una atresia intestinal, que muestra dilatación de asas intestinales y niveles hidroaéreos (flecha blanca).

Figura 3. Las tres imágenes que se muestran a continuación son ejemplo de este tratamiento. En primer lugar se muestra una atresia intestinal con el característico cambio de diámetro entre las asas intestinales (flecha blanca), al centro se muestra la anastomosis intestinal ya realizada (flecha negra); y a continuación la imagen de una atresia duodenal operada por vía laparoscópica, donde se aprecia el inicio de una anastomosis intestinal.



2. Cuando la diferencia de diámetro entre ambas partes del intestino, previo y posterior a la obstrucción, y a juicio del cirujano no es posible construir una anastomosis segura o con riesgo de ser funcionalmente inadecuada, realizamos en forma transitoria una ostomía, esto es permitir que por un tiempo, generalmente entre 1 y 3 meses, el intestino descargue su contenido al exterior para en un segundo tiempo, realizar la anastomosis intestinal segura, que permita al paciente alimentarse adecuadamente y evacuar el contenido intestinal en forma normal.
3. En los casos de malformación ano rectal, o ano imperforado, según cada caso se debe decidir entre normalizar la situación en forma inmediata (hacer un neo Ano) o realizar una colostomía transitoria y en un plazo variable de entre 2 a 6 meses realizar la operación definitiva.

4. En los casos de enfermedad de Hirschsprung, se debe operar luego de haber confirmado el diagnóstico mediante una biopsia. La cirugía consiste en reseca el colon que sufre de la falta de células neuronales. Ocasionalmente y ante la presencia de complicaciones infecciosas se debe realizar una colostomía transitoria.

V. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO ———■

El posoperatorio de una obstrucción intestinal neonatal depende de diversas variables, fundamentalmente de la causa que la originó y del tipo de cirugía realizada. Cuando se realizó una anastomosis intestinal los recién nacidos deben tener un período de ayuno de 4 a 7 días, tiempo en el cual reciben alimentación parenteral. Durante estos días permanecen con sonda nasogástrica para aspirar el contenido del estómago, analgesia, generalmente antibióticos (en un 50 a 60% de los casos) y cuidados generales. Una vez que aparecen síntomas de que la obstrucción está superada (sin vómitos, aparecen deposiciones de color amarillo verdoso espontáneamente o con estímulo rectal) el abdomen deja de ser globuloso y en general no hay signos clínicos de infección.

Cuando la cirugía consistió en una ostomía los criterios de inicio de alimentación por vía oral son similares, aunque generalmente se puede iniciar antes debido a que no existe una anastomosis intestinal (que se deba cuidar de no distender). En este grupo de pacientes se debe tener siempre presente que requieren una segunda cirugía y dependiendo de la ubicación de la ostomía y de la estabilidad clínica dependerá el mejor momento de realizarla, en general nunca antes de 4 semanas, y hasta 3 a 4 meses. Depende de varios factores.

VI. COMPLICACIONES ———■

1. Dehiscencia de la anastomosis

Es la complicación aguda más temida, afortunadamente poco frecuente, 5 a 8%, de los casos, consiste en que la unión de ambos segmentos del intestino fallo y se produce la filtración de contenido intestinal a la cavidad peritoneal. Se manifiesta en los primeros 5 días del posoperatorio con un cuadro clínico de una infección grave y en el abdomen como una peritonitis. Requiere una pronta cirugía donde generalmente se realizará una ostomía.

2. Obstrucción intestinal por bridas

Es una complicación frecuente y consiste en la formación de cicatrices al interior del abdomen, como consecuencia de la cirugía y la enfermedad de base y se manifiesta como una obstrucción intestinal. Requiere la mayoría de las veces resolución quirúrgica.

3. Estenosis de la anastomosis

Corresponde a la estrechez importante de la zona de anastomosis intestinal, que reproduce los signos de obstrucción, en general se manifiesta algo más tardíamente, después de la segunda semana con síntomas y signos similares a los que originaron la primera intervención. La causa generalmente es una exageración del proceso cicatricial por factores infecciosos, de mala irrigación y la enfermedad de base. Requiere la mayoría de las veces resolución quirúrgica, sin embargo, existen alternativas endoscópicas pero que solo se pueden utilizar a esta edad muy ocasionalmente.

4. Intestino corto

Es la evolución más temida, generalmente asociada a la enfermedad de base y consiste en la cantidad insuficiente de intestino, que no permite ni siquiera en óptimas condiciones mantener un crecimiento y desarrollo adecuado si el paciente se alimenta solamente por vía oral. Su tratamiento es muy complejo, requiriendo mucho tiempo de alimentación parenteral.

LECTURA RECOMENDADA —

1. Cirugía Pediátrica 2ª edición. Prem Puri 2018. New Born Surgery. Fourth Edition.
2. Martínez Ferro 2018. Fetoneonatología Quirúrgica-Aspectos Técnicos.
3. Mario Lima, Olivier Reinberg. 2019. Neonatal Surgery Contemporary Strategies from Fetal Life to the First Year of Age. Pags 350-367
4. Vargas M. 2018. Neonatal Intestinal Obstruction Syndrome. *Pediatr Ann.* 2018 May 1;47(5):e220-e225. doi: 10.3928/19382359-20180425-02.
5. Pooria Farrokhkhani 2023. Etiology and Outcome of Intestinal Obstruction in Neonates: A 5-Year Investigation of Admitted Cases From a Tertiary Neonatal Intensive Care Unit in Northern Iran
6. Burge 2016. The management of bilious vomiting in the neonate. *Early Hum Dev.* 2016 Nov;102:41-45. doi: 10.1016/j.earlhumdev.2016.09.002.

Obstrucción duodenal

Jorge Godoy L. y M^a Consuelo Puentes R.

I. PRESENTACIÓN Y DIAGNÓSTICO ———▶

La obstrucción duodenal puede sospecharse en el 80-90% de las ecografías prenatales, desde el séptimo mes o antes, en particular si se trata de una atresia de duodeno. En el recién nacido el diagnóstico se confirmará con una Radiografía de Abdomen con la característica imagen de doble burbuja.

Las causas que pueden producir obstrucción duodenal en el recién nacido son principalmente: atresia duodenal y malrotación intestinal. La atresia duodenal puede ser total o parcial, esta última es lo que llamamos diafragma o web duodenal. La malrotación intestinal puede determinar obstrucción producto de bandas de Ladd o un vólvulo de intestino. En las atresias duodenales el páncreas puede rodear total o parcialmente la zona duodenal, lo que conocemos como páncreas anular.

El diafragma duodenal y la malrotación intestinal suelen determinar obstrucción parcial del duodeno, de grado variable, lo que puede determinar un diagnóstico tardío, incluso en edad pre-escolar o escolar.

Los síntomas y signos de presentación de una obstrucción duodenal son los de una obstrucción intestinal proximal: el vómito suele ser bilioso, pero puede no serlo, pues el 15% de las atresias duodenales se producen en la zona proximal a la ampolla de Vater. Cualquier niño con vómitos biliosos tiene una obstrucción gastrointestinal proximal hasta que se demuestre lo contrario, y se deben indicar estudios diagnósticos.

Un recién nacido con atresia duodenal tiene un abdomen excavado. Ocasionalmente se puede notar distensión en hemiabdomen superior a expensas de dilatación gástrica y duodenal. No hay mayor alteración del paso del meconio dentro de las primeras 24 horas de vida, pero la imposibilidad de alimentarse determina a las pocas horas deshidratación, y desequilibrio electrolítico con alcalosis metabólica hipopotasémica e hipoclorémica, como ocurre con otras etiologías de obstrucción intestinal proximal.

Los pacientes con obstrucción parcial del duodeno pueden tener vómitos ocasionales y muchos padres se adaptan a esta realidad, alimentando a sus hijos en forma fraccionada, logrando incluso mantenerlos, en algunos casos, eutróficos. Pacientes con malrotación intestinal pueden tener crisis de vómitos y dolor abdominal recurrentes producto de vólvulos subintrales.

1. Atresia duodenal

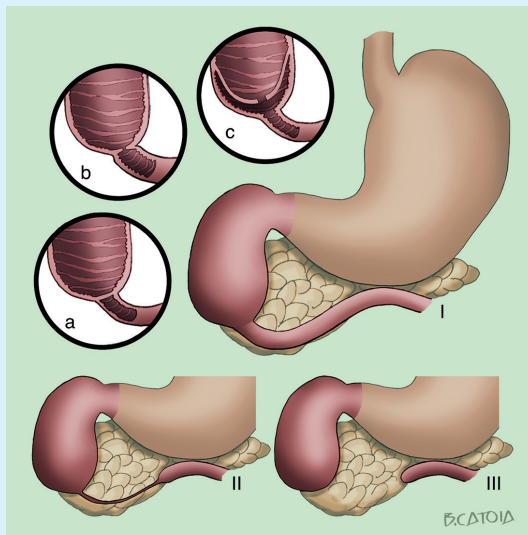
La atresia duodenal es la obstrucción total o parcial del duodeno. Se presenta en 1 de cada 5.000 a 10.000 recién nacidos vivos y entre el 20 al 40% de los casos son pacientes con Síndrome de Down. Este trastorno afecta a ambos sexos por igual. Las atresias duodenales suelen asociarse a presencia de tejido pancreático.

Existen 4 formas distintas de atresia duodenal:

Tipo IA: Membrana mucosa. No fenestrada con pared muscular externa intacta. Sin paso de contenido hacia distal. Figura 1: tipo I imagen a.

Tipo IB: Diafragma de duodeno o web duodenal que permite paso de contenido hacia distal. A veces la membrana fenestrada es larga y semeja un cataviento o manga de viento. Figura 1: Tipo I imagen b y c.

Figura 1. Tipos de Atresia duodenal (I, II y III).



Tipo II: Atresia duodenal completa con un cordón fibroso que une ambos extremos. Figura 1: tipo II.

Tipo III: Atresia duodenal completa, con separación completa de los dos finales del duodeno, en ocasiones con páncreas anular. Figura 1: tipo III.

Si la obstrucción o atresia duodenal se diagnostica precozmente, el equilibrio hidroelectrolítico no suele verse alterado, pero si el diagnóstico se retrasa, la evaluación de laboratorio del estado ácido base es imperativa en un recién nacido con atresia. Cuando se sospecha trisomía 21, se debe realizar un análisis genético completo. Sin embargo, no es necesario obtener dicho análisis antes de la reparación quirúrgica de la anomalía duodenal.

Ante síntomas sugerentes de obstrucción intestinal alta está indicado realizar una **radiografía de abdomen**. Si se trata de una atresia de duodeno observaremos el clásico signo de la doble burbuja: una burbuja correspondiente al estómago y la otra al duodeno proximal (Figura 2).

Ante la sospecha de un diafragma duodenal el estudio diagnóstico a solicitar es un estudio contrastado del tracto digestivo superior que mostrará un duodeno dilatado en primera y segunda porción y un paso filiforme hacia distal (Figura 3).

Una ecografía puede también ser de utilidad en atresias duodenales mostrando el duodeno proximal dilatado y ausencia de contenido en el intestino distal, además puede evidenciar malrotación intestinal por la inversión de los vasos mesentéricos.

Figura 2. Radiografía con imagen de doble burbuja.



Figura 3. Estudio contrastado que muestra dilatación del duodeno proximal.



2. Malrotación intestinal

Es una alteración anatómica resultante de una anormal rotación del intestino durante la gestación. Puede manifestarse como no rotación, rotación incompleta, fijación incompleta y sobre rotación intestinal. Es una entidad poco frecuente (1: 6.000 nacidos vivos), el 40-50% se presentan antes de la semana de vida y el 75-90% antes del primer año.

Pueden presentarse en forma aguda con una obstrucción intestinal alta, que puede ser grave con un vólvulo de todo el intestino, compromiso vascular y necrosis intestinal masiva; o presentarse en forma subaguda con retraso ponderal, vómitos a repetición, constipación o diarrea y dolor abdominal crónico o hemorragia digestiva.

El diagnóstico en primera instancia es la sospecha diagnóstica y luego realizar imágenes. Un estudio contrastado del tubo digestivo superior puede mostrar característicamente el intestino delgado a la derecha del abdomen y ausencia de ángulo de Treitz. Como se aprecia en la imagen adjunta (Figura 4). Esta alteración es la clásica imagen de malrotación intestinal, pero también existen defectos de rotación con presencia de ángulo de Treitz.

Una ecografía o una tomografía computada pueden mostrar inversión de la arteria y vena mesentérica entre un 10 y 30% de los casos.

Dependiendo del tipo del defecto de rotación el paciente puede presentar obstrucción duodenal por bandas de Ladd, vólvulo de intestino medio o hernias internas.

Se adjunta tabla adaptada Jamieson, Stringer y Bill (Tabla 1).



Figura 4. Ausencia de ángulo de Treitz, con intestino delgado a la derecha del abdomen.

Tabla 1

Tipo	Defecto	Efecto clínico
IA	No rotación	Vólvulo de intestino medio
IIA	Sin rotación duodenal Rotación normal de colon	Obstrucción por bandas de Ladd
IIB	Rotación inversa del duodeno y colon	Obstrucción colon transverso por arteria mesentérica superior
IIC	Rotación inversa del duodeno Rotación normal del colon	Obstrucción por hernia interna
IIIA	Rotación normal del duodeno Sin rotación de colon	Vólvulo de intestino medio
IIIB	Fijación incompleta del ángulo hepático del colon	Obstrucción por bandas de Ladd
IIIC	Fijación incompleta del ciego y su mesenterio	Vólvulo de ciego

II. TRATAMIENTO DE ATRESIA DUODENAL ———▶

La cirugía es el tratamiento definitivo para la obstrucción duodenal neonatal y las atresias intestinales. Sin embargo, la evaluación preoperatoria, la hidratación intravenosa adecuada, la nutrición parenteral total y la descompresión gástrica son esenciales hasta que el recién nacido se estabilice y se encuentre en condiciones para la reparación quirúrgica. Se evaluarán en esta etapa otras probables malformaciones asociadas.

Es excepcional que una cirugía de atresia de duodeno sea una emergencia quirúrgica, por lo que tenemos tiempo para programar adecuadamente nuestro paciente y contar con un quirófano a temperatura adecuada, el instrumental necesario y un anestesiólogo idóneo. No debemos olvidar que los avances en los cuidados intensivos neonatales, la nutrición parenteral y el refinamiento de la técnica quirúrgica han contribuido mucho a mejorar los resultados en los pacientes quirúrgicos neonatales.

En las atresias de duodeno, la duodeno-duodeno anastomosis es el procedimiento que se realiza con más frecuencia. Actualmente, la duodeno-yeyuno anastomosis no se realiza comúnmente debido a su mayor riesgo de complicaciones a corto y largo plazo, como la obstrucción y estenosis a nivel de la anastomosis, la realimentación tardía y el síndrome de asa ciega, aún cuando algunos reportes no concuerdan con esta afirmación.

1. Cirugía por laparotomía

Cada vez más cirujanos reemplazamos el clásico abordaje de laparotomía transversa supraumbilical por una mini laparotomía media o por cirugía laparoscópica. Con estas técnicas se consigue adecuado acceso al espacio supra-colónico para realizar la duodeno-duodeno anastomosis, así como explorar y recorrer todo el intestino delgado y corregir una eventual malrotación intestinal.

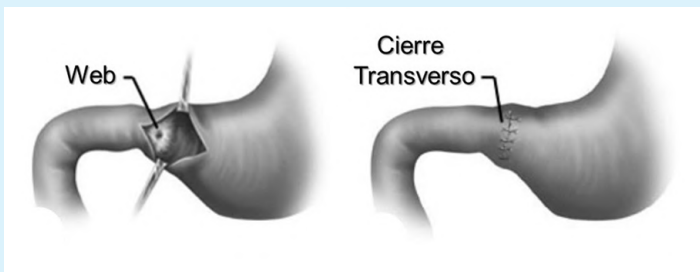
Una delicada maniobra para rechazar el hígado, seguida de una maniobra de Kocher permitirá identificar la zona de cambio de calibre, generalmente entre la segunda y tercera porción del duodeno. El estómago y el duodeno proximal suelen tener paredes engrosadas lo que ayuda a la identificación de la zona atrésica, en particular en las atresias Tipo I. En las atresias tipo II y III la localización de la malformación es evidente. Si hay malrotación intestinal asociada, ésta debe ser corregida con una cirugía de Ladd en el mismo acto anestésico.

En las atresias tipo Ib usualmente es posible identificar una hendidura a nivel de la unión de la segunda y tercera porción del duodeno. En esa zona realizamos una duodenotomía longitudinal en el borde antimesentérico, luego de identificar el diafragma, se secciona y realiza una sutura duodenal transversa con material absorbible (Figura 5).

La apertura en la zona de clivaje y cambio de calibre en el borde antimesentérico, incluyendo el diafragma, con sutura transversa es una estrategia segura para el tratamiento de los diafragmas duodenales.

Si el diafragma duodenal se asocia a páncreas anular o una porta preduodenal, se debe realizar una duodeno-duodeno anastomosis. Una presión

Figura 5. Duodenotomía longitudinal con cierre transverso.



suave sobre la vesícula biliar ayuda a localizar la ampolla de Vater antes de seccionar el diafragma y realizar la anastomosis. Se debe examinar el segmento intestinal distal en busca de otras atresias.

En las atresias tipo II y III, la anastomosis en diamante descrita por Kimura o la anastomosis término-lateral o látero-lateral utilizando la zona del duodeno proximal dilatado y anastomosándose lateralmente al duodeno distal desfuncionalizado, son las alternativas más utilizadas.

Generalmente no está indicado realizar afinamiento del segmento duodenal dilatado proximal. Si excepcionalmente el duodeno distal no es fácil de movilizar para establecer una anastomosis segura, o el espacio entre el duodeno proximal y distal es muy grande, puede considerarse una anastomosis duodeno yeyunal.

Algunos autores utilizan sondas transanastomóticas en el post operatorio, pero en nuestra experiencia no es necesario. Basta con una sonda nasogástrica por algunos días.

2. Cirugía laparoscópica

El paciente se dispone en posición decúbito dorsal y el cirujano hacia los pies del paciente. Para la cirugía laparoscópica utilizamos instrumental de 3 mm.

Se instala el trocar umbilical, para la óptica y la cámara, con técnica abierta y en algunas ocasiones se utilizan las pinzas, en forma percutánea, sin trócares. Los trócares de trabajo quedan mejor dispuestos en la línea umbilical o bajo ésta, pues el duodeno ocupa gran parte del hemi-abdomen superior derecho.

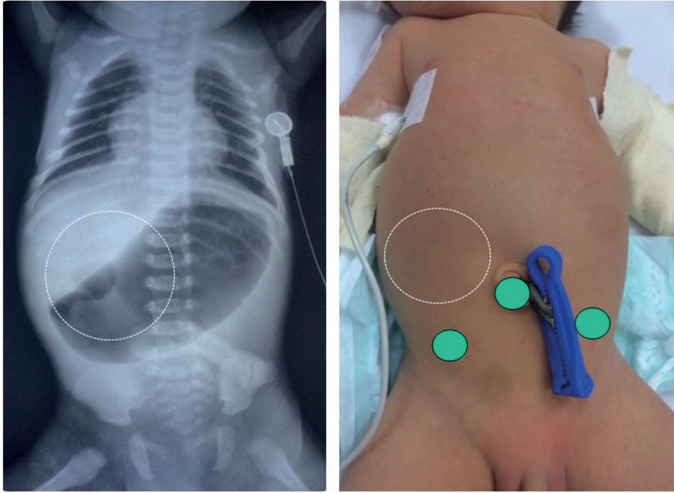
Nótese la posición de los trócares. Suelen ser más bajos de lo que uno inicialmente planifica, dado que el duodeno ocupa el hemiabdomen superior derecho (Figura 6).

La maniobra de Kocher debe ser realizada con mucho cuidado, pues no es infrecuente que el duodeno sufra desmuscularización dejando la mucosa expuesta.

Las técnicas que se utilizan para la corrección laparoscópica de la atresia duodenal y diafragma duodenal son las mismas que las descritas para la técnica abierta, pero existen detalles técnicos que facilitan la cirugía.

Pueden visualizar un video de cirugía laparoscópica del diafragma duo-

Figura 6. Disposición de trocares para cirugía de atresia duodenal.



denal en el siguiente link: <https://www.youtube.com/watch?v=XzhibW-TOW4&t=333s>.

Pueden visualizar un video de cirugía laparoscópica de atresia duodenal (Kimura) en: <https://youtu.be/K6TbyNeTphQ>.

3. Tratamiento endoscópico

El uso del tratamiento endoscópico para la resolución de los diafragmas duodenales está validado, pero existen aprehensiones respecto a su uso en recién nacidos y lactantes, por el riesgo de perforación y la necesidad de re-dilataciones (Figura 7).

III. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA MALROTACIÓN INTESTINAL

A diferencia de las atresias de duodeno, una malrotación intestinal, que se manifiesta en forma aguda, como un vólvulo, constituye una urgencia quirúrgica. Pacientes sintomáticos también deben ser operados.

Figura 7. Diafragma duodenal, tratado endoscópicamente con cortes de coagulación y posterior dilatación.

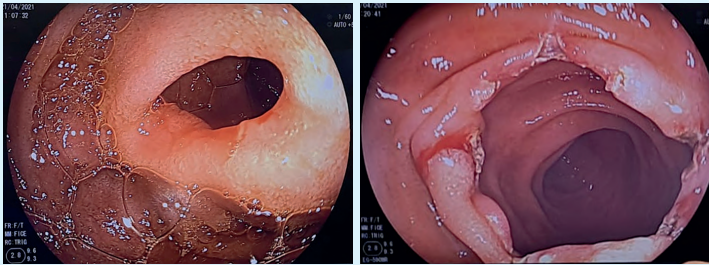
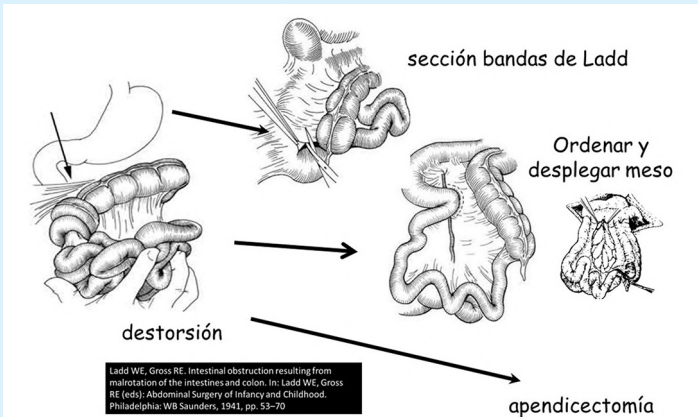


Figura 8. Pasos de la operación de Ladd.



La cirugía de la malrotación intestinal, operación de Ladd (Figura 8) tiene como objetivo principal aumentar la base de implantación del intestino delgado y eliminar las bandas de Ladd. Estas adherencias o bandas, que cruzan por sobre el duodeno en el retroperitoneo y lo obstruyen, deben ser seccionadas. De igual forma se debe procurar dejar todo el intestino delgado al lado derecho del abdomen, desplegando ampliamente el mesenterio; liberando, si es necesario, adherencias interasas, de modo tal que el íleon distal llegue a la válvula ileocecal desde la fosa iliaca izquierda hasta el

flanco izquierdo, donde debe quedar el ciego. También, en esta etapa, es necesario separar el colon transversal de la curvatura mayor del estómago para aumentar aún más la base de implantación del mesenterio. Se debe observar idealmente no lesionar la arteria cólica media en esta maniobra.

Un aspecto técnico de interés que permite posicionar de mejor manera el intestino delgado a derecha, es la liberación amplia del duodeno por anterior y posterior.

Esta cirugía tradicionalmente se ha realizado con una laparotomía transversal supraumbilical, pero una laparotomía media es útil también. La cirugía laparoscópica permite resolver esta malformación de buena manera, pero se requiere experiencia y sistematización, ya que confundir la anatomía y distribución de las asas puede terminar en una complicación mayor. En nuestra experiencia un vólvulo de intestino, con adherencias firmes, con o sin compromiso vascular, es de muy difícil resolución laparoscópica y debe considerarse una laparotomía.

IV. CUIDADOS POSTOPERATORIOS ———▶

Estos pacientes, operados en etapa de recién nacidos, deben permanecer en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, con analgesia. La sonda nasogástrica es de utilidad para descomprimir el estómago y valorar el inicio del tránsito intestinal. La utilización de antibióticos profilácticos es recomendada.

Las principales complicaciones post-operatorias son la filtración de la anastomosis y la estenosis en el caso de las atresias de duodeno. En las anastomosis duodeno-yeyunales puede haber obstrucción del asa yeyunal que pasa a través del meso del colon, por lo que se debe tener particular cuidado para que esto no ocurra.

Habitualmente los pacientes con atresia duodenal pueden realimentarse a partir del tercer día, pero algunos pacientes, en particular aquellos con malrotación intestinal o anastomosis duodeno-yeyunales pueden tardar semanas. En la corrección de la malrotación, la manipulación de las asas de intestino o la inadecuada corrección de bandas de Ladd y reposicionamiento del duodeno, puede también determinar largos días de espera para el inicio de la alimentación e incluso obligar a reintervenciones.

Pacientes de mayor edad operados de obstrucción duodenal pueden recuperarse rápidamente o experimentar retardos significativos en su realimentación.

V. SEGUIMIENTO ———■

Estos pacientes permanecen tiempos variables en las unidades de cuidados intensivos y en sus hospitales, a la espera de buena tolerancia oral o independizarse de la nutrición parenteral, si ha sido necesaria.

Algunos pueden presentar complicaciones a largo plazo, entre las que destacan gastritis biliar, o estenosis de las anastomosis, con dilatación patológica de asas y síndrome de asa ciega.

Muchos requieren evaluación y seguimiento multidisciplinario con gastroenterólogo y nutriólogo. Los pacientes con malrotación intestinal suelen tener asociado cuadros de reflujo gastroesofágico y constipación.

LECTURA RECOMENDADA ———■

1. Sigmon DF, Eovaldi BJ, Cohen HL. Duodenal Atresia And Stenosis. [Updated 2020 Jun 27]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. Available from:
2. Bailey PV, Tracy TF Jr, Connors RH, Mooney DP, Lewis JE, Weber TR. Congenital duodenal obstruction: a 32-year review. *J Pediatr Surg.* 1993 Jan. 28 (1):92-5.
3. Parmentier B, Peycelon M, Muller CO, El Ghoneimi A, Bonnard A. Laparoscopic management of congenital duodenal atresia or stenosis: a single-center early experience. *J Pediatr Surg.* 2015 Nov. 50 (11):1833-6.
4. Kshirsagar AY, Sulhyan SR, Vasisth G, Nikam YP. Duodenal stenosis in a child. *Afr J Paediatr Surg.* 2011 Jan-Apr. 8 (1):92-4.
5. Zani A, Yeh JB, King SK, Chiu PP, Wales PW. Duodeno-duodenostomy or duodeno-jejunosotomy for duodenal atresia: is one repair better than the other?. *Pediatr Surg Int.* 2017 Feb. 33 (2):245-248.
6. Arnaud AP, Suply E, Eaton S, Blackburn SC, Giuliani S, Curry JI, et al. Laparoscopic Ladd's procedure for malrotation in infants and children is still a controversial approach. *J Pediatr Surg.* 2018 Oct 28.
7. Dassinger MS, Smith SD. Chapter 86. Disorders of Intestinal Rotation and Fixation. Coran A, Adzick NS, Krummel TM, et al, eds. *Pediatric Surgery.* 7th ed. Elsevier; 837-51.
8. Huntington JT, Lopez JJ, Mahida JB, Ambeba EJ, Asti L, Deans KJ, et al. Comparing laparoscopic versus open Ladd's procedure in pediatric patients. *J Pediatr Surg.* 2016 Oct 30.
9. Ferrero L, Ben Ahmed Y, Philippe P, Reinberg O, Lacreuse I, Schneider A, et al. Intestinal Malrotation and Volvulus in Neonates: Laparoscopy Versus Open Laparotomy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2017 Jan 5.

10. El-Gohary Y, Alagtal M, Gillick J. Long-term complications following operative intervention for intestinal malrotation: a 10-year review. *Pediatr Surg Int*. 2010 Feb. 26(2):203-6.
11. Lee HC, Pickard SS, Sridhar S, Dutta S. Intestinal malrotation and catastrophic volvulus in infancy. *J Emerg Med*. 2012 Jul. 43(1):e49-51.

Obstrucción yeyuno-ileal congénita

Alberto Torres G.

I. DEFINICIÓN —■

La obstrucción intestinal congénita es una condición que significa la ocupación intrínseca o la obliteración extrínseca del lumen intestinal; es una causa frecuente de hospitalización en UCI neonatal, y puede ser consecuencia de diferentes alteraciones en la formación del intestino. Su incidencia no ha sido precisada, pero se estima en 1 cada 2.000 nacidos vivos.

II. DIAGNÓSTICO —■

Existen cuatro signos que deben hacer sospechar su diagnóstico:

- 1) Polihidroamnios.
- 2) Vómitos biliosos.
- 3) Ausencia de meconio en las primeras 24 horas de vida.
- 4) Distensión abdominal.

Las dos primeras son más frecuentes en obstrucciones altas, mientras que las otras dos son características en obstrucciones distales y su ausencia no permite descartar obstrucciones proximales.

La forma de presentación puede ser variada según el sitio anatómico de la obstrucción. En cualquier caso, la sospecha precoz permite realizar un adecuado diagnóstico.

III. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL —■

Se incluyen entre los diagnósticos diferenciales:

- Atresias intestinales: Pilórica, duodenal, yeyuno-ileal y colónica.
- Malrotación intestinal.
- Vólvulo intestinal.

- Íleo meconial.
- Enfermedad de Hirschsprung.
- Malformaciones anorrectales.

a. Atresia yeyuno-ileal

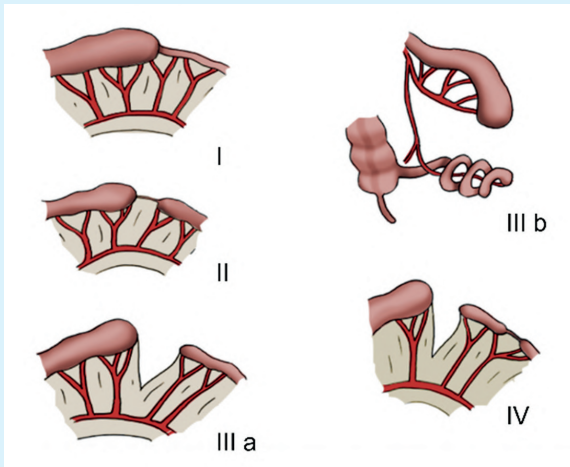
Incidencia de 1: 5.000 RNV, sin diferencias por género. El 30% de los casos se diagnostica en prematuros. La mayoría de los casos corresponden a casos esporádicos, sin agregación familiar.

La teoría respecto de su etiología consiste en una afección isquémica del intestino medio, lo que puede afectar uno o varios segmentos del intestino; la isquemia y necrosis del segmento afectado podría resultar en los segmentos atrésicos.

El uso de medicamentos vasoconstrictores y el tabaquismo materno durante el embarazo han demostrado un aumento del riesgo de desarrollar esta patología. Su asociación a otras malformaciones es inhabitual, siendo la malrotación (10-15%) y la gastrosquisis (10-15%) las más frecuentes.

La clasificación más utilizada para esta patología es la descrita por Bland-Sutton y Louw y que se detalla en la Figura 1. La variante más frecuente es la IIIa.

Figura 1. Clasificación de Bland-Sutton y Louw
(imagen autoría del Dr. Bruno Catoia).



b. Malrotación

La incidencia es de 1:6.000 RNV. Sucede por una alteración en la rotación y fijación del intestino al regresar a su posición intra-abdominal durante la 10°-12° semanas de gestación. Frecuentemente se encuentra asociada a otros defectos congénitos: heterotaxia cardíaca, atresia duodenal, malformaciones de pared abdominal.

Existen múltiples clasificaciones, siendo la más sencilla la que distingue entre no-rotación, rotación incompleta y rotación reversa.

No-rotación

Falla en la rotación del intestino sobre el eje de la Arteria Mesentérica Superior en 270°, lo que produce que el intestino delgado quede ocupando el hemi-abdomen derecho, mientras el colon ocupa el hemi-abdomen izquierdo; esto produce una fijación estrecha del mesenterio del intestino delgado, lo que produce un riesgo aumentado de desarrollar un vólvulo de intestino.

Rotación incompleta

La rotación ocurre en 180°, lo que deja al ciego en el cuadrante superior derecho del abdomen, por lo que su banda de fijación al retroperitoneo queda ubicada sobre el duodeno; a estas adherencias se les denomina bandas de Ladd y son potenciales causas de obstrucción intestinal alta.

Rotación reversa

Ocurre una rotación en el sentido de las agujas del reloj. Esta situación produce una disposición del intestino que aumenta el riesgo de vólvulo intestinal.

El vólvulo intestinal ocurre durante la primera semana de vida en la mitad de los casos y es una condición que debe ser resuelta de emergencia debido a la alta probabilidad de compromiso isquémico intestinal y desarrollo de intestino corto.

Íleo meconial

Incidencia es de 1:3.000 RNV. Se estima que corresponde al 10-30% de las obstrucciones intestinales en UCI neonatal. El 15% de los pacientes

con fibrosis quística desarrolla íleo meconial; sin embargo, más del 95% de los pacientes con íleo meconial son a consecuencia de fibrosis quística. Pacientes de muy bajo peso pueden presentar íleo meconial sin asociación a fibrosis quística.

En pacientes en que se sospecha íleo meconial, el estudio con enema con contraste hidrosoluble hipertónico puede ser diagnóstico y terapéutico.

IV. MANEJO INICIAL Y PREPARACIÓN PARA CIRUGÍA ———■

En el manejo inicial de un paciente con obstrucción intestinal congénita se debe incluir:

- Hospitalización,
- Régimen cero por boca e instalación de sonda naso (u oro-) gástrica a caída libre.
- Acceso venoso (central o periférico, tipo PICC) para nutrición parenteral y aportes de volumen.
- Control de exámenes, entre los que se deben incluir:
 - o Parámetros inflamatorios: Hemograma, Proteína C Reactiva
 - o Pruebas de función renal y electrolitos
 - o Gases venosos y lactato
 - o Pruebas de coagulación y Hematocrito
- El estudio etiológico debe considerar imágenes:
 - o Radiografía abdominal con:
 - proyección antero-posterior y lateral con rayo horizontal.
 - o Ecografía abdominal
 - o Estudio contrastado: Esófago-estómago-duodeno y/o por enema, con contraste hidrosoluble (Foto 1).

V. INDICACIÓN QUIRÚRGICA ———■

En pacientes que se encuentren con signos de isquemia intestinal, hemodinámicamente inestables, con compromiso ventilatorio por distensión abdominal, con signos de hipertensión intraabdominal o signos de perforación intestinal, se deberá realizar exploración quirúrgica de emergencia. En caso de ausencia de estas condiciones, se podrá diferir la cirugía mientras se completa el estudio etiológico del paciente.



Foto 1. Radiografía AP prequirúrgica de

VI. CIRUGÍA

El abordaje puede ser laparoscópico o por laparotomía. En casos en que haya gran distensión abdominal, el abordaje laparoscópico puede ser muy desafiante y aumenta el riesgo de lesión inadvertida de intestino.

A continuación, se describen los aspectos quirúrgicos más relevantes para el manejo de la atresia intestinal, el manejo de otros diagnósticos diferenciales serán tratados en otras secciones de este manual.

Atresia intestinal

- En caso de identificar membrana intestinal (atresia tipo I, Figura 2) se realiza una enterotomía longitudinal inmediatamente proximal al sitio de atresia, a continuación se pasa una sonda Foley a través de la membrana y se infla el cuff, posteriormente se tracciona hacia el sitio de la enterotomía, de esa forma se puede reseca completamente la membrana. Se recomienda infundir suero fisiológico para evaluar el intestino hacia distal en búsqueda de membranas adicionales (10% de ocurrencia). Finalmente se realiza el cierre de la enterotomía con el principio descrito por Miculickz (transversa), para evitar estenosis por cicatrización.



Figura 2. Atresia intestinal tipo I.

- En caso de identificar otro tipo de atresia (Figura 3) se recomienda realizar resección del segmento atrésico y anastomosis termino-terminal en un plano sero-muscular en caso de diferencias de calibre menores a 6:1. En los casos en que haya una diferencia mayor, se debe considerar plastía del cabo proximal con el objetivo de reducir el calibre del asa proximal; realizar ostomías a cabos divorciados o anastomosis ventiladas (Santulli, Bishop-Koop), que permitan la rehabilitación progresiva del intestino distal.
- Entre las alternativas de remodelamiento de intestino proximal se encuentran: Modelaje extramucoso de Kimura, plicatura de Delorimier o resección de Thomas (Figura 4).

VII. CUIDADOS POST OPERATORIOS ———▶

En caso de malrotación, la realimentación puede ser precoz y rápidamente progresiva. En caso de anastomosis termino-terminal en contexto de atresia intestinal, se recomienda mantener el régimen cero por boca por 3-4 días. Si hubiese duda de la permeabilidad y hermeticidad de la anastomosis se puede realizar un estudio contrastado con contraste hidrosoluble previo al inicio de estímulo enteral.

En casos en que se realizaron ostomías, la realimentación puede ser precoz. Se recomienda estimular el intestino distal con suero fisiológico y

Figura 3. Atresia intestinal tipo "Apple Peel".



Figura 4. Anastomosis con plastia de Thomas en cabo proximal, para desproporción de 6:1.



posteriormente con el contenido que se obtenga de la ostomía proximal (transferencia de deposiciones).

La reconstitución de tránsito debe considerarse cuando el paciente logra un adecuado incremento ponderal y regulación nutricional. Se recomienda realizar estudio contrastado previo a la cirugía de reconstitución de tránsito.

VIII. COMPLICACIONES ———▶

Las complicaciones incluyen infección de herida operatoria, filtración o estenosis de anastomosis, íleo prolongado, sangrado, lesión inadvertida de intestino en caso laparoscópico; infecciones, disfunción, prolapso, eritema de piel en caso de realizar ostomías.

La complicación más grave en caso de malrotación incluye el vólvulo de intestino delgado, lo que puede resultar en isquemia y necrosis masiva del intestino con la consecuencia de muerte o desarrollo de intestino corto.

La complicación más temida en casos de atresias extensas o en los casos en que se requiere de resecciones amplias es la de intestino corto. La recomendación es considerar esta posibilidad en todos los casos, de manera de prevenirla en la medida de lo posible. En caso de que el paciente desarrolle esta condición, el manejo debe realizarse de manera multidisciplinaria por un equipo especializado y experimentado en el manejo de estos pacientes.

LECTURA RECOMENDADA ———▶

1. Juang D, Snyder CL. Neonatal bowel obstruction. *Surg Clin North Am.* 2012 Jun;92(3):685-711, ix-x. doi: 10.1016/j.suc.2012.03.008. Epub 2012 Apr 17. PMID: 22595716.
2. Kimura K, Loening-Baucke V. Biliary vomiting in the newborn: rapid diagnosis of intestinal obstruction. *Am Fam Physician.* 2000 May 1;61(9):2791-8. PMID: 10821158.
3. Carroll AG, Kavanagh RG, Ni Leidhin C, Cullinan NM, Lavelle LP, Malone DE. Comparative Effectiveness of Imaging Modalities for the Diagnosis of Intestinal Obstruction in Neonates and Infants:: A Critically Appraised Topic. *Acad Radiol.* 2016 May;23(5):559-68. doi: 10.1016/j.acra.2015.12.014. Epub 2016 Feb 5. PMID: 26857524.

Atresia de colon

Pamela Saavedra V.

I. DEFINICIÓN

La atresia de colon (AC) es una rara anomalía congénita, con una incidencia reportada variable de entre 1:1.500 a 1:66.000. Consiste en la obstrucción total (atresia) o parcial (estenosis) del lumen colónico, siendo más frecuente la primera. Si se incluye al intestino delgado, corresponde a menos del 10% del total de atresias intestinales.

Tiene una relación de presentación de 4:3 entre hombres y mujeres respectivamente.

Alrededor de un 47%-57% de los casos de AC se asocian a otras malformaciones, que pueden ser *abdominales*, como defectos de pared abdominal, atresias intestinales múltiples, malrotación, quiste de colédoco y enfermedad de Hirschsprung (asociación 8,4-12% en literatura), o *extraabdominales*, como defectos musculoesqueléticos, oculares o defectos faciales.

La clasificación más frecuentemente usada en la literatura es la de Grosfeld et al.¹ que consiste en 4 tipos:

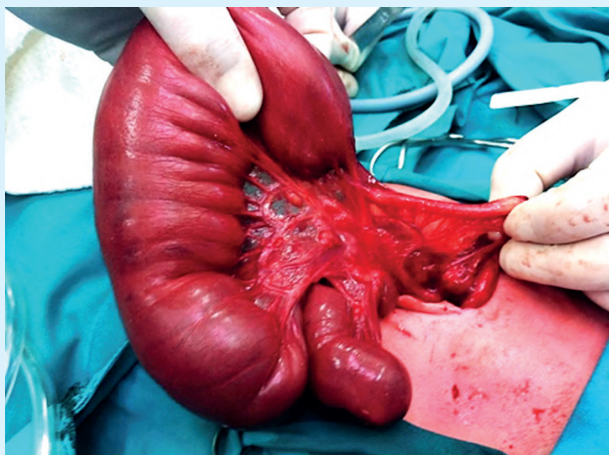
- Tipo I: atresia de mucosa con resto de intestino y meso indemnes.
- Tipo II: extremos ciegos comunicados por cordón fibroso e indemnidad de meso (Figura 1).
- Tipo III: cabos ciegos separados por defecto de mesenterio en forma de "V".
- Tipo IV: múltiples atresias.

II. ETIOLOGÍA

Existen diferentes teorías en relación con su etiología:

- **Teoría vascular.** Cuyos eventos isquémicos ocurrirían tarde en la gestación manifestándose como AC aislada o asociada a gastrosquisis o a Enfermedad de Hirschsprung. Podría ser causada por:

Figura 1. Atresia de colon Tipo II. *Gentileza de Dr. Jorge Godoy.



- o **Factor intrínseco**, como eventos trombo-embólicos desde la placenta que pasen a la circulación fetal ocluyendo vasos mesentéricos.
- o **Factor extrínseco** que provoque compromiso de vasos mesentéricos como en hernia interna, vólvulo, invaginación o estrangulación a través de defecto estrecho en una gastrosquisis; así mismo, la asociación a quiste de colédoco se explicaría por la compresión que este provocaría sobre la arteria mesentérica colónica durante el embarazo.

Si bien existen distintas teorías en relación a la asociación entre AC y Enfermedad de Hirschsprung, basados en los hallazgos más frecuentes en las series de casos clínicos descritos, lo más razonable de asumir es que un colon proximal (en general transverso) muy dilatado debido a segmento agangliónico distal, se volvule, sufra isquemia y finalmente se reabsorbe durante la gestación dando origen principalmente a AC tipo III. Esta teoría se reafirma con el hallazgo de células ganglionares en un fragmento del cabo distal atrésico, es decir, no sería la AC la que impediría la migración neuronal a distal como han planteado otros autores.

- **Teoría de alteración en el momento de la morfogénesis** antes de la 12ª semana de gestación, que explicaría mejor la presentación de AC asociada a otras malformaciones.
- **Teoría genética** que explicaría la presentación en 3 pacientes familiares directos descrita por Benawra.

III. PRESENTACIÓN CLÍNICA ———■

Dependiendo del momento de la edad gestacional en que ocurra y de la asociación a otras malformaciones, puede encontrarse sospecha diagnóstica de obstrucción del tubo digestivo en controles prenatales basada en imágenes de dilatación de asas o a polihidramnios. Sin embargo, en general se trata de recién nacidos de término, que incluso puede haber alcanzado a ser alimentado, el que inicia cuadro de distensión abdominal, asociado a vómitos biliosos y ausencia de deposiciones. Puede estar presente el dibujo de asas intestinales a la inspección (simpatosis).

IV. DIAGNÓSTICO ———■

Como abordaje inicial se tomará radiografía de abdomen simple que mostrará dilatación de asas de intestino hasta bastante distal, en ocasiones es posible distinguir el colon distendido dependiendo de si se trata de AC izquierda o derecha. También dependiendo de la proyección tomada pueden verse niveles hidroaéreos (Figura 2).

Una vez hecha la sospecha de obstrucción intestinal, los diagnósticos diferenciales más frecuentes serán atresias de intestino delgado distal, íleo meconial y enfermedad de Hirschsprung. En general, para despejar dudas en relación a los dos últimos, se pueden intentar enemas descompresivos; si bien estos pueden dar salida a algo de meconio, en el caso de atresias de intestino delgado y de colon, la obstrucción no se resuelve clínica ni radiológicamente.

El paso siguiente es asociar al estudio un enema baritado que permitirá observar un microcolon desfuncionalizado a distal y evaluar el nivel en el que se obstruye el paso de contraste dentro del colon (Figura 3). Cuando se trata de AC tipo I el contraste puede mostrar la membrana de obstrucción a través del signo de "calcetín de viento". Cuando se trata de AC tipo III se puede ver el signo del "gancho" desde el lado del microcolon.



Figura 2. Radiografía de abdomen que muestra obstrucción intestinal distal, con gran dilatación de asa. Dentro de diagnósticos diferenciales debe estar la Atresia de colon. *Gentileza de Dr. Marco Valenzuela.



Figura 3. Enema baritado que muestra microcolon distal. *Gentileza de Dr. Marco Valenzuela.

La literatura describe que el tipo más frecuente de atresia encontrada fue el tipo III, la que en general sería más predominante en el colon derecho, mientras que las tipo I y II tendrían tendencia a ser más frecuentes en el izquierdo. El tipo IV se asocia en general a compromiso pancolónico.

V. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO —■

a. Indicación de cirugía

Una vez hecho el diagnóstico de obstrucción intestinal por probable AC, se debe programar pabellón idealmente antes de las 72 hrs de vida.

Ethensel et al.⁽²⁾ realizó una revisión de la literatura y describió una mortalidad promedio de 25,7% (y de un 10% cuando no había malformaciones asociadas). En ese grupo se evidenció una diferencia significativa de aumento de la mortalidad si la cirugía es realizada desde las 72 hrs de vida en adelante.

b. Preparación de la cirugía

Con paciente estable desde punto de vista hemodinámico y con descompresión con sonda orogástrica a caída libre, se preparará paciente para cirugía con antibioterapia profiláctica. Se solicitará pabellón temperado. Se debe estar preparado para la posibilidad de realizar ostomías y biopsias, lo que debe ser informado con anticipación a la familia.

c. Cirugía

Clásicamente se recomendaba anastomosis primaria en defectos proximales a ángulo esplénico y colostomía más cierre diferido en defectos distales a él, aludiendo a que la desproporción de calibres pudiese ser mayor en los últimos.

En la literatura más reciente existen diversas opiniones en relación a si la conducta quirúrgica debe ser anastomosis primaria o más bien colostomía con biopsia de recto (además de cabos de atresia) para descartar asociación a enfermedad de Hirschsprung, seguida de anastomosis diferida.

Si bien hay series que promueven la primera conducta, en general son muy pequeñas y/o no tienen casos de asociación a enfermedad de Hirschsprung, lo que explica sus buenos resultados. Está bien documentado el mayor riesgo de filtración o dehiscencia de la sutura intestinal al dejar anastomosis primaria en zona proximal a otra con aganglionosis, lo que conlleva filtración, infección secundaria, múltiples cirugías posteriores y aumento de la mortalidad, es por esto que en general la tendencia actualmente es recomendar la segunda conducta quirúrgica (colostomía) sobre todo si se trata de atresia tipo III con segmento proximal ileocecal y gap extenso de meso; o bien, de tomar la opción de anastomosis primaria, de

todos modos tomar biopsia rectal y si el tránsito intestinal está demorando más de lo esperado en partir, tener pronta sospecha de asociación a Hirschsprung, realizar manejo activo de descompresión intestinal, además de acelerar resultados de biopsias.

El que la biopsia del cabo distal de la atresia muestre células ganglionares no descarta la posibilidad de Hirschsprung distal a él, por esto la importancia de la biopsia rectal.

En general, para disminuir la probabilidad de filtración de una anastomosis, además de descartar obstrucción distal, se debe considerar la proporción entre los cabos de la atresia. Cox et al.⁽⁷⁾ recomienda proporción de 3:1. Si para evitar una gran desproporción de los cabos, se deberá sacrificar parte del colon derecho o incluso la válvula íleo cecal, o si la desproporción es demasiado importante independientemente del sitio en que se encuentre la atresia, en realidad es más recomendable una ostomía en doble boca, seguida de la "preparación" del cabo distal instilándole solución salina tres veces al día (o las mismas deposiciones obtenidas por el cabo proximal si son lo suficientemente líquidas) de manera de aumentar su diámetro. Dependiendo del grado de desproporción inicial, la dilatación del cabo distal puede tomar entre dos a cuatro meses.

En cuanto al abordaje, tradicionalmente se ha utilizado laparotomía transversa supraumbilical derecha o izquierda según los hallazgos del enema baritado; sin embargo, en la actualidad la mayoría de cirujanos neonatales prefiere laparotomía media. Si se dispone del recurso, una alternativa razonable puede ser partir con laparoscopia diagnóstica para localizar la zona del defecto, según experiencia quirúrgica realizar anastomosis intracorpórea o bien videoasistida con exteriorización de asas mediante ampliación de puerto umbilical; u orientar el sitio de las incisiones abdominales que permitan ostomías, de ser esa la opción. Considerar en el abordaje laparoscópico la dificultad técnica, debido a la importante distensión de asas de intestino, lo que disminuye mucho el espacio de trabajo intracorpóreo.

d. Cuidados postoperatorios

Luego de la anastomosis, ya sea primaria o diferida y dependiendo también del largo del intestino desfuncionalizado, se requerirá de un tiempo variable de nutrición parenteral hasta que se logre una alimentación enteral exclusiva y nutritiva.

El tiempo de régimen cero post anastomosis dependerá del inicio del tránsito intestinal y de las condiciones generales del paciente, pero como mínimo se recomiendan de 3 a 5 días.

Se recomienda antibioterapia por al menos cinco días, como tratamiento más que como profilaxis.

El estudio contrastado post quirúrgico es opcional y dependerá sobre todo de la evolución del paciente.

LECTURA RECOMENDADA

1. Grosfeld JL, Ballantine TV, Shoemaker R. Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. *J Pediatr Surg* 1979;14:368-75.
2. Etensel B, Temir G, Karkiner A, Melek M, Edirne Y, Karaca I, et al. Atresia of the colon. *J Pediatr Surg*. 2005;40:1258-68.
3. El-Asmar KM, Abdel-Latif M, El-Kassaby AA, Soliman MH, El-Behery MM. Colonic atresia: association with other anomalies. *J Neonat Surg*. 2016; 5:47.
4. Benson CD, Lotfi MW, Brogh AJ. Congenital atresia and stenosis of the colon. *J Pediatr Surg* 1968;3:253-7.
5. Dr. Arturo Ponce-Rosas, Dr. Luis Manuel Ávila-Zaragoza, Dr. Pedro Salvador Jiménez-Urueta, Dr. Ramón Alfredo Castañeda-Ortiz. Atresia congénita de colon: diagnóstico radiológico *Acta Pediatr Mex* 2007;28(2):87-89
6. Dassinger M, Jackson R, Smith S. Management of colonic atresia with primary resection and anastomosis. *Pediatr Surg Int*. 2009;25:579-82.
7. Cox SG, Numaoglu A, Millar AJW, Rode H. Colonic atresia:spectrum of presentation and pitfalls in management. A review of 14 cases. *Pediatr Surg Int* 2005; 21:813-8
8. Ibrahim Karnak, Arbay O. Ciftci, Mehmet Emin Senocak, F. Cahit Tanyel, Nebil Büyükpamukcu. Colonic atresia: surgical management and outcome. *Pediatr-SurgInt* (2001) 17:631-635.
9. Seo T, Ando H, Watanabe Y, et al. Colonic atresia and Hirschsprung's disease: importance of histologic examination of the distal bowel. *J Pediatr Surg* 2002;37:E19.
10. Williams MD, Burrington JD. Hirschsprung's disease complicating colon atresia. *J Pediatr Surg* 1993;28:637-9.

Malrotación intestinal

Marco Valenzuela A. y Rodrigo Casals A.

I. DEFINICIÓN ———■

La Malrotación Intestinal (MI) es una de las patologías congénitas clásicas de la cirugía pediátrica y neonatal. Está fisiopatológicamente determinada por los fallos de rotación y fijación en la embriogénesis intestinal fetal. Es por esta embrio-patogenia que, tanto desde el punto de vista de su manifestaciones clínicas, como por los hallazgos anatómicos malformativos; las presentaciones pueden ser múltiples. Por la misma razón embriológica, la MI anatómica y conceptualmente es parte de algunas otras malformaciones como: hernia diafragmática, defectos de pared abdominal en general, y algunos otros síndromes.

Funcionalmente en esta entidad, producto de la rotación patológica, se produce una obstrucción intestinal proximal, a nivel duodenal. Esta obstrucción duodenal está dada por bandas peritoneales o de Ladd, las cuales pasan por sobre el duodeno obstruyendo su paso y generando la clásica presentación en recién nacidos con estrechez de mesenterio y riesgo de vólvulo de intestino medio. La MI también puede producir obstrucción intestinal secundaria a hernias internas cuando existen otras alteraciones del mesenterio.

Los síndromes más conocidos a los cuales se asocia son: Prune Belly, Heterotaxia y otros.

II. EMBRIOLOGÍA ———■

El tubo digestivo en el desarrollo fetal comienza siendo un tubo corto y recto. El proceso por el cual este tubo se elonga y asume su disposición normal en la cavidad peritoneal es muy complejo y se conoce como rotación y fijación intestinal.

En términos generales, embriológicamente el **intestino medio primitivo**, el cual es recto y está en la línea media; se divide en dos partes

(proximal y distal) por el eje de la arteria mesentérica superior (AMS). La parte proximal será el asa duodenoyeyunal y se ubica por encima y anterior a la AMS. La parte distal será el asa cecocólica y se ubica posterior e inferior a la AMS.

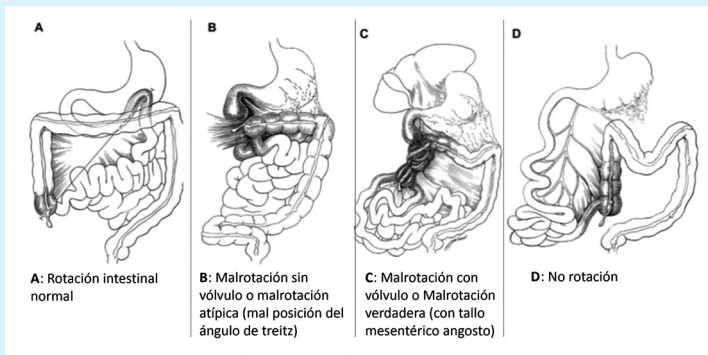
Otro hito importante en el desarrollo fetal es que el intestino medio crece desproporcionadamente respecto al embrión y es por esto que, alrededor de la 6ta semana se hernia fuera de la cavidad abdominal, en forma de U en el cordón umbilical.

El intestino herniado comienza entonces el proceso de rotación; las dos asas rotan independientemente en sentido antihorario sobre el eje de la AMS. Luego de distintas etapas de esta rotación, aproximadamente en la 10ª semana de gestación, el intestino regresa a la cavidad abdominal en donde se completa el proceso de rotación y se alcanza la fijación normal del intestino con los consiguientes puntos anatómicos de fijación: el ángulo de Treitz y el ciego (Figura 1A).

III. CLASIFICACIÓN

La clasificación más conocida es la de H. Bill que permite comprender el amplio espectro posible de variantes anatómicas y sus correspondientes presentaciones clínicas (Figura 1).

Figura 1. Clasificación de la malrotación intestinal. Langer, J. C. (2017, February 1). Intestinal Rotation Abnormalities and Midgut Volvulus. *Surgical Clinics of North America*. W.B. Saunders. <https://doi.org/10.1016/j.suc.2016.08.011>



IV. PRESENTACIÓN CLÍNICA —

Aunque se puede manifestar en cualquier etapa de la vida, más del 90% lo hacen en el primer año y de ellos el 64 a 80% ocurren en periodo neonatal, donde la presentación más clásica es el vólvulo intestinal.

Epidemiológicamente se estima que el 1% de la población puede tener algún grado de malrotación (estudios por autopsias) y que la MI tiene una incidencia de 1/6.000 RN vivos (sintomáticos)

Analizando por género, es levemente más frecuente en sexo masculino.

Los síntomas clínicos en un inicio pueden ser inespecíficos, con letargia, rechazo alimentario y escasa distensión abdominal. Posteriormente, pueden transcurrir desde el distrés respiratorio (secundario al ascenso diafragmático por la distensión) a vómitos biliosos, distensión abdominal y eventualmente shock. Es por este motivo, que particularmente en este periodo de la vida, el “alto índice de sospecha” será la clave que permitirá mejorar el pronóstico en estos paciente ya que la complicación de un vólvulo del intestino medio condiciona un alto riesgo de necrosis intestinal masiva y síndrome de intestino corto posterior.

La malrotación intestinal que se presenta más allá del período neonatal (lactantes, preescolares etc), se asocia a múltiples y variados síntomas digestivos, que son generalmente inespecíficos y poco claros; por eso siempre es importante mantener un alto índice de sospecha.

Los síntomas que podemos encontrar son:

- Vómitos intermitentes.
- Dolor abdominal recurrente.
- Meteorismo.
- Constipación.
- Síntomas de Reflujo gastroesofágico.
- Incluso diarrea y síndrome de malabsorción.

V. DIAGNÓSTICO —

En periodo neonatal el primer estudio luego de la evaluación de antecedentes y el correspondiente examen físico, es la radiografía de abdomen simple.

1. Rx. de Abdomen Simple

En esta imagen podemos observar según los distintos tipos de malrotación:

- Asas dilatadas en segmentos proximal al ángulo de Treitz, con o sin signo de doble burbuja (según si es obstrucción parcial o total) (Figura 2).
- "Velamiento" o escaso aire a distal (eventual vólvulo).
- Aglomeración de asas de intestino delgado en alguno de los flancos.

Radiológicamente podría no tener imagen de obstrucción intestinal, sin embargo, si existe una clínica e historia compatible con MI, debemos complementar el análisis con un estudio contrastado digestivo alto.

2. Estudio contrastado superior esófago, estómago y duodeno:

Es el estudio de elección para esta patología y constituye el *Gold Standard*, con una sensibilidad del 93-100%, pero una sensibilidad de sólo el 54% para el vólvulo intestinal. Es importante considerar que se reporta hasta un 15% de falsos positivos en este estudio, sin embargo sólo un 3% de falsos negativos³.

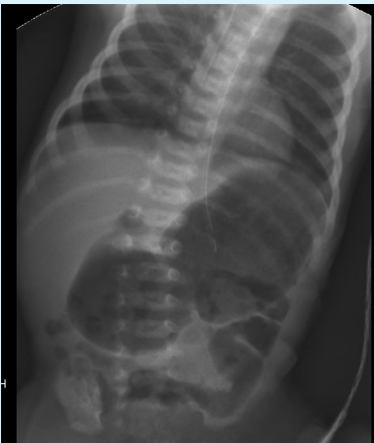


Figura 2. Rx de Abdomen simple AP. Importante distensión de cámara gástrica y de 1° porción del duodeno con escaso aire a distal; en un recién nacido con malrotación intestinal. (*Imágenes Serv. de Cx Ped HCSBA).

- Este estudio confirma MI clásica cuando el ángulo de Treitz está a la derecha (Figura 3).
- Existen otras posiciones del ángulo: sobre la columna en línea media.
- En caso de dudas, pueden realizarse adquisiciones tardías para valorar la posición del ciego.
- La clásica imagen del vólvulo de IM es la imagen en «sacacorchos» o «tirabuzón» del duodeno distal y yeyuno proximal en el centro del abdomen.

Este estudio se realiza con bario, excepto en pacientes con muy mal estado general y/o con sospecha de sufrimiento intestinal, en quienes deberá sopesarse la indicación del examen y eventualmente realizarse con contraste hidrosoluble no iónico³.

3. Enema contrastado de colon (enema baritado)

Actualmente en desuso, tiene indicación cuando hay dudas con el estudio contrastado superior. Es un estudio complementario en pacientes sintomáticos no agudos. Hay que tener en consideración que un porcentaje de

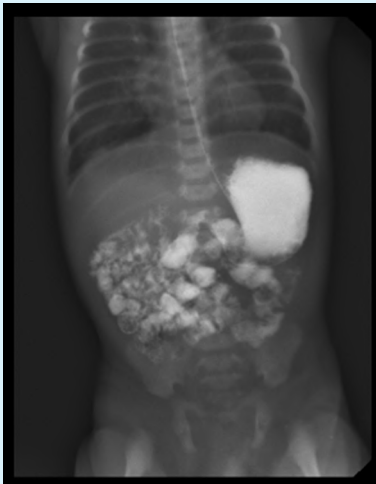


Figura 3. Estudio contrastado superior (EED) que muestra ángulo de Treitz a la derecha y distribución de asas de intestino delgado lateralizadas principalmente en hemiabdomen derecho (*Imágenes Serv. de Cx Ped HCSBA).

pacientes puede tener un ciego móvil y alto sin clínica. Esto no constituye MI. El 15% de la población tiene un ciego móvil y en el 20% de las malrotaciones el ciego está en posición normal.

4. Ecografía abdominal

Altamente sugerente de MI cuando se invierte la situación normal vena-arteria mesentérica (a derecha e izquierda respectivamente) y/o puede rotar la vena sobre la arteria. Si bien es fácil de implementar, no juega un rol confirmatorio en presentaciones agudas, aunque podría visualizar la masa centro abdominal de vasos arremolinados, con alteración de flujos, en el caso de un vólvulo, también conocido como signo de Whirlpool.

- Es menos sensible y específica que el estudio contrastado superior en cuanto al diagnóstico de malrotación. Por lo tanto, siempre se debe complementar con estudio contrastado.
- Por otro lado, la ecografía es la prueba de elección cuando se sospecha un vólvulo de intestino medio con una sensibilidad 92%; especificidad 100%³.

5. Tomografía computada (TC)

No se usa en el protocolo de estudio de MI, no obstante puede aparecer como hallazgo diagnóstico en contexto de estudio por otras causas. Se observan todos los signos radiológicos y ecográficos antes descritos.

VI. MANEJO Y TRATAMIENTO ———■

En periodo de recién nacido por lo general la indicación quirúrgica tiene carácter de urgencia y los pacientes requieren apoyo avanzado en unidad intensiva neonatal. Es de vital importancia hacer una descompresión abdominal adecuada (SNG a caída libre), corregir alteraciones hidroelectrolíticas secundarias y coordinar el pabellón quirúrgico oportunamente.

La recomendación en la actualidad es operar mediante laparotomía, ya sea media supra e infraumbilical o transversa supraumbilical, de extensión variable según los hallazgos. Dependiendo de la condición clínica del paciente, es posible plantear una resolución laparoscópica; siempre y cuando no se esté en contexto de vólvulo intestinal.

Los principios básicos de la "Operación de Ladd" son 6:

1. Evisceración y exploración intestinal completa.
2. Desvolvulación antihoraria (si corresponde).
3. Bridolisis de bandas de Ladd y adhesiolisis completa, eliminando zonas de compresión duodenal.
4. Ampliar la distribución o superficie del mesenterio.
5. Apendicetomía (profiláctica).
6. Distribuir el intestino delgado y grueso según el posicionamiento más cómodo respecto del mesenterio, en general se posiciona intestino delgado a la derecha y colon a la izquierda.

En el caso de vólvulo de intestino medio, si producto de éste y del tiempo de evolución encontramos necrosis segmentaria, procede la resección y anastomosis primaria si el paciente lo permite.

En caso de necrosis masiva, procede extirpación de áreas comprometidas, y laparostomía contenida para luego realizar un "second look". Siempre priorizar la conducta conservadora en cuanto a la resección intestinal de segmentos dudosos, a fin de evitar el síndrome de intestino corto posterior.

VII. PRONÓSTICO

En este grupo etario, en la medida que el alto índice de sospecha nos permita actuar pronta y oportunamente, evitaremos resecciones intestinales amplias que condicionen el síndrome de intestino corto en nuestros pacientes. La evolución y pronóstico estarán condicionadas al tipo de intervención realizada.

LECTURA RECOMENDADA

1. Intestinal rotation abnormalities and midgut volvulus. *Surg Clin N Am* 97(1):147–159, 2017. Langer JC. doi: 10.1016/j.suc.2016.08.011
2. Cirugía pediátrica 2ª edición.-Prem Puri. Prem Puri, Michael E. Höllwarth
3. Malrotación-vólvulo intestinal: hallazgos radiológicos. E. Ballesteros Gómiza, A. Torremadé Ayatsb, C. Durán Feliubadalóla, C. Martín Martíneza y A. Caro Tarragóc
4. Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children: a systematic review and meta-analysis
5. Vincenzo Davide Catania, Giuseppe Lauriti, Agostino Pierro, Augusto Zani. *Pediatr Surg Int.* 2016 Dec;32(12):1157-1164.
6. Ladd. "Cirugía abdominal en lactantes y niños" en 1941.

Enfermedad meconial

M. Alejandra Elton T. y Romina Ammann R.

INTRODUCCIÓN —■

El meconio es un material estéril, espeso, de color negro verdoso e inodoro. Es el resultado de la acumulación de desechos y está compuesto principalmente por detritus de la mucosa intestinal, sales y ácidos biliares producidos durante el período fetal. Aproximadamente el 90% de los nacidos de término expulsan meconio en las primeras 24 horas de vida. Se debe sospechar una posible obstrucción intestinal en todo recién nacido que no lo haya hecho en las primeras 24-36 horas¹.

El espectro de patologías ocasionadas por la presencia de meconio anormalmente espeso dentro de la luz intestinal puede presentarse como³:

1. Ileo meconial.
2. Síndrome de Tapón meconial.
3. Peritonitis meconial.

ILEO MECONIAL —■

I. Definición

El ileo meconial se define como la impactación de meconio condensado en el intestino delgado distal¹. Es la manifestación clínica más temprana de la fibrosis quística (FQ), que ocurre hasta en el 20% de estos pacientes². Puede producirse en otros trastornos infrecuentes, como aplasia pancreática y aganglionosis cólica total, sin embargo, suele ser considerado patognomónico de FQ⁴. Sin embargo en series actuales, solo el 80-90% de los pacientes tienen FQ demostrable⁸.

Fisiopatología

Existe una alteración de la secreción exocrina de moco y deficiencia de las enzimas pancreáticas provocando un aumento en la concentración de proteínas del meconio de un valor normal de 7% a 80%-90%. Además,

hay una reducción de la concentración de sodio, potasio, magnesio, metales pesados e hidratos de carbono del meconio en la FQ. Esta acumulación de heces viscosas deshidratadas y secreciones espesas por la ausencia de enzimas de degradación, se adhieren a las criptas del íleon terminal y del ciego, siendo difíciles de movilizar. A medida que obstruyen el íleon, se produce dilatación y engrosamiento del intestino proximal, asociado a congestión^{4,6,7}.

Presentación clínica

La presentación se clasifica en simple o complicada.

Aproximadamente la mitad de los casos se presentan como obstrucción intestinal simple y la otra mitad presenta complicaciones².

1. Ileo meconial simple

Recién nacido aparentemente sano que presenta al 1º-2º día de vida distensión abdominal, vómitos biliosos y falta de expulsión de meconio⁶.

2. Ileo meconial complicado

Recién Nacido que presenta síntomas más graves, como distensión abdominal, dolor al examen abdominal, signos inflamatorios de la pared abdominal, peritonitis y/o sepsis, dentro de las 24 horas de vida. Las complicaciones posibles asociadas al ileo meconial pueden ser diversas:

- **Vólvulo prenatal** del segmento distendido del íleon. Esto puede producir consecuentemente necrosis isquémica, atresia intestinal y/o perforación.
- **Perforación prenatal:** la mayoría del meconio estéril es reabsorbido, y el meconio residual forma calcificaciones. Las diferencias de presentación clínica dependen de la cronología de la perforación y del cierre espontáneo, o no, de ésta. El lugar de la perforación puede estar cerrado en el momento del nacimiento, y solo manifestarse por las calcificaciones peritoneales. No tiene indicación quirúrgica per se.
- **Estenosis/Atresia.** Del 12 al 17% de los recién nacidos con atresia yeyunoileal presentan FQ. Todos los recién nacidos con atresia yeyunoileal y una presentación de meconio anormal deben ser sometidos a estudios para FQ.
- **Peritonitis por meconio:** provocado por una perforación intestinal,

especialmente si la perforación no se repara antes del nacimiento. Se comunica que la incidencia de FQ en recién nacidos con peritonitis meconial es del 15-40%⁴. Los tipos de peritonitis por meconio incluyen la adhesiva, quística (pseudoquiste), ascitis por meconio y peritonitis por meconio infectado, lo cual se detalla más adelante.

Examen físico

Los hallazgos son variables según sea un íleo meconial simple o complicado.

- Inspección: dilatación abdominal, peristaltismo aumentado.
- Palpación: abdomen empastado, más o menos tenso. Masa palpable (en caso de pseudoquiste).
- CEG, dolor intenso y distensión abdominal progresiva, sobre todo en caso de perforación.
 - Pueden presentar hasta insuficiencia respiratoria, inestabilidad hemodinámica y muerte.

Diagnóstico

Sospecha Prenatal

La ecografía del tercer trimestre puede mostrar dilatación intestinal con o sin ecogenidad intraluminal aumentada, imágenes hipoecoicas (calcificaciones fuera de luz intestinal), polihidramnios (20% de los casos) e imposibilidad de visualizar la vesícula biliar^{3,4}.

Imágenes postnatales

a. Radiografía de abdomen Simple

Ileo Meconial Simple

- Asas intestinales dilatadas.
- Imágenes en panal de abeja o burbujas de jabón.
- Imagen en vidrio esmerilado: debido a las burbujas de aire deglutido suspendidas en meconio viscoso, *también conocido como signo de Neuhauser* (Figura 1).

Ileo Meconial complicado

- Atresia o vólvulo-niveles hidroaéreos.
- Perforación postnatal: aire libre en cavidad.

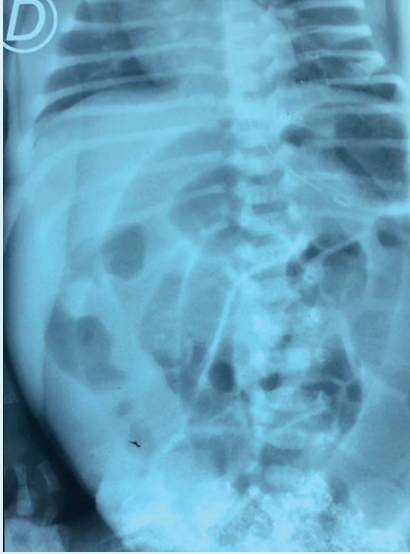


Figura 1. Rx abdomen con dilatación intestinal sin niveles hidroaéreos e imagen de vidrio esmerilado.

- Peritonitis meconial fetal: calcificaciones abdominales extraluminales, diseminadas o en forma quística.
- Efecto de masa por pseudoquiste y ascitis.

b. Enema contrastado

Se utiliza para evaluar la obstrucción intestinal en el recién nacido con sospecha de íleo meconial simple. Antes de indicarlo se debe descartar perforación. Se utiliza contraste hidrosoluble hiperosmolar. Puede ser tanto diagnóstico como terapéutico. Los hallazgos son:³⁻⁶

- Microcolon (colon de pequeño calibre por desuso. Figura 2).
- Calcificaciones.
- Perlas o cuentas de rosario, camino empedrado.

Tratamiento médico

El manejo inicial del IM es igual que cualquier paciente con obstrucción intestinal.



Figura 2. Rx abdomen con enema contrastado hidrosoluble, evidencia microcolon.

Estabilización del paciente

- Reanimación de volumen, reposición de electrolitos.
- Descompresión por sonda nasogástrica (NG).
- Soporte respiratorio si es necesario.
- Corregir coagulopatía.
- Administrar antibióticos de amplio espectro.

Enema contrastado hiperosmolar

Muchos casos de íleo meconial simple se pueden tratar con un enema con contraste hiperosmolar mediante sonda rectal. Este produce extracción de líquido hacia la luz del intestino provocando una diarrea osmótica. Se deben tomar radiografías abdominales después del enema y luego cada 8 a 12 horas para evaluar la resolución de la obstrucción y monitorear signos de perforación. Se puede complementar con enemas con suero fisiológico tibio y N-acetilcisteína 1%. En casos de evacuación incompleta o ausencia de reflujo de contraste hacia el intestino proximal dilatado, se puede realizar un segundo enema hiperosmolar. Es importante tomar las siguientes

precauciones: realizar en paciente estable y hacer un manejo hidroelectrolítico adecuado. No insuflar balón de sonda rectal, por mayor riesgo de perforación.

Después de 2 intentos fallidos, es probable que se requiera una exploración quirúrgica⁶.

Se puede complementar el tratamiento con administración de N-acetilcisteína por SNG, para ablandar contenido intestinal proximal, una vez resuelta la obstrucción. De confirmarse la presencia de FQ, se inicia aporte de enzimas pancreáticas.

Estudio de Fibrosis quística

Se puede solicitar una amniocentesis para pruebas genéticas prenatales si los padres son portadores conocidos de FQ y hay hallazgos sugerentes en la ecografía prenatal.

Se debe estudiar FQ en todo recién nacido que presente íleo meconial. Los exámenes incluyen el test de cloro en sudor, que se realiza varias semanas después del nacimiento, y el estudio genético del gen CFTR. También se puede analizar las heces, encontrando un aumento de la concentración de albúmina y disminución de los niveles de tripsina y quimotripsina³⁻⁶.

Tratamiento quirúrgico

El objetivo es evacuar el meconio impactado (Figura 3) y restablecer la continuidad intestinal, preservando la mayor longitud intestinal posible.

Indicaciones de cirugía

- Fracaso de manejo médico en Ileo Meconial Simple.
- Perforación intestinal secundario a tratamiento médico.
- Obstrucción intestinal persistente.
- Ileo Meconial complicado.

Alternativas de técnicas quirúrgicas

Enterotomía

Se coloca un catéter a través de la enterotomía o del muñón apendicular y se irriga el íleon distal que contiene meconio espeso, con solución salina, N-acetilcisteína o Gastrografin®. Se realiza además vaciamiento de con-



Figura 3. Por enterotomía se observa meconio denso obstruyendo lumen intestinal.

tenido para resolver la obstrucción. Posteriormente y dependiendo tanto de la condición del paciente y del intestino, como de la efectividad de la irrigación, se puede realizar un cierre de la enterotomía o mantener una enterotomía intubada, para futuras irrigaciones.

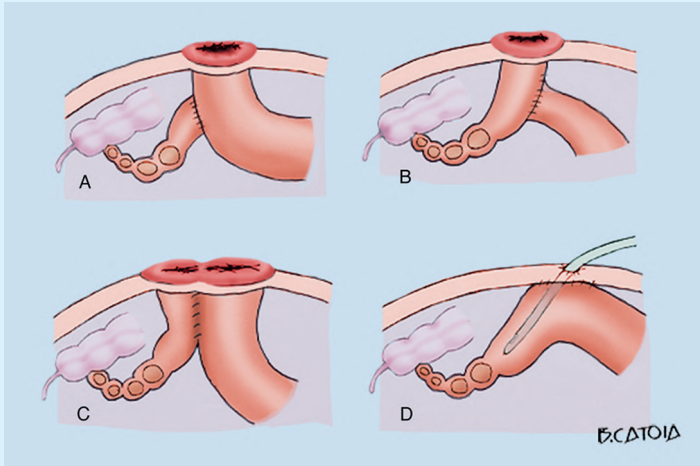
Resección y anastomosis

Se realiza la resección del intestino dilatado, junto con el vaciamiento proximal y distal completo del meconio espeso, luego se realiza una anastomosis. Está asociado a riesgo de filtración y complicaciones de hasta 30%.

Ostomías

Se utilizan para mantener la eliminación de meconio espeso, descomprimir el intestino proximal y continuar con las irrigaciones (Figura 4). Se recomienda considerar una ostomía cuando existe la preocupación de filtración. Las desventajas: posible débito alto de ostoma, pérdida de longitud intestinal, además que algunas requieren una segunda intervención para el cierre.

Figura 4. Tipo de Enterostomías funcionantes. **A.** de Santulli (chimenea proximal); **B.** de Bishop-Koop (chimenea distal); **C.** de Mikulicz; **D.** Intubada.



- **Chimenea distal (Bishop and Koop)**, se diseñó para que a medida que se recupere el diámetro del intestino distal, progresivamente disminuya el débito de la ostomía.
- **Chimenea proximal (Santulli)**, en este caso se privilegia la descompresión proximal.
- **Cabos separados/en escopeta (Mikulicz)** es preferida por permitir evacuación completa de meconio sin necesidad de anastomosis intraabdominal, evitando riesgo de filtración, y con menor contaminación peritoneal.
- **Enterostomía intubada:** se instala tubo en la unión entre el intestino dilatado y el íleon distal colapsado. Preferida por asociarse a menos pérdidas enterales. El cierre de la fístula se produce con el retiro del tubo.

No existen estudios suficientes para recomendar una técnica quirúrgica por sobre la otra.

Cuidados postoperatorios

- Una vez resuelta la obstrucción, se puede administrar 5 ml de solución de N-acetilcisteína al 10% por sonda nasogástrica o ileostomía cada 6 horas.
- Manejo nutricional adecuado. Iniciar alimentación cuando la obstrucción se resuelva y aportar suplementos de enzimas pancreáticas, si se confirma la FQ. Si la alimentación enteral no es posible, se debe iniciar nutrición parenteral total.
- KNT respiratoria; se inicia inmediatamente después de la cirugía en el contexto de FQ.
- Como recomendación: Cerrar las ostomías lo antes posible.

Complicaciones

- **Complicaciones del enema hiperosmolar:** Se describe perforación inicial por el catéter rectal (especialmente cuando se utiliza balón) o perforación tardía por enema repetido o distensión intestinal severa. Otra complicación asociada al manejo médico es el shock hipovolémico debido a diarrea osmótica y manejo hidroelectrolítico inadecuado.
- **Complicaciones tardías de la FQ:** insuficiencia respiratoria, síndrome obstructivo intestinal distal (DIOS), apendicitis, invaginación intestinal, prolapso rectal, estenosis colónica debido a insuficiencia pancreática y enfermedad de la vesícula biliar.

Pronóstico

Las tasas de supervivencia a un año para el íleo meconial simple y complicado son del 92 al 100% y 75 al 89%, respectivamente.

TAPÓN MECONIAL

Definición

Es una obstrucción intestinal causada por meconio espeso, denso y gomoso que forma un molde del colon, ubicado generalmente en el colon distal, recto y conducto anal.

Etiología

El síndrome del tapón de meconio es más frecuente entre:

- Recién nacidos prematuros.
- Hijos de mujeres diabéticas.
- Lactantes de madres tratadas con sulfato de magnesio u otros tocolíticos para eclampsia, preeclampsia, o trabajo de parto pretérmino.
- Consumo de opiáceos maternos.
- Sepsis.
- Fibrosis quística.
- Enfermedad de Hirschsprung.
- Hipotiroidismo.

Clínica

- Ausencia de deposiciones los primeros días de vida.
- Distensión abdominal.
- Vómitos.

Hasta el 30% pueden presentar resolución espontánea.

Imágenes

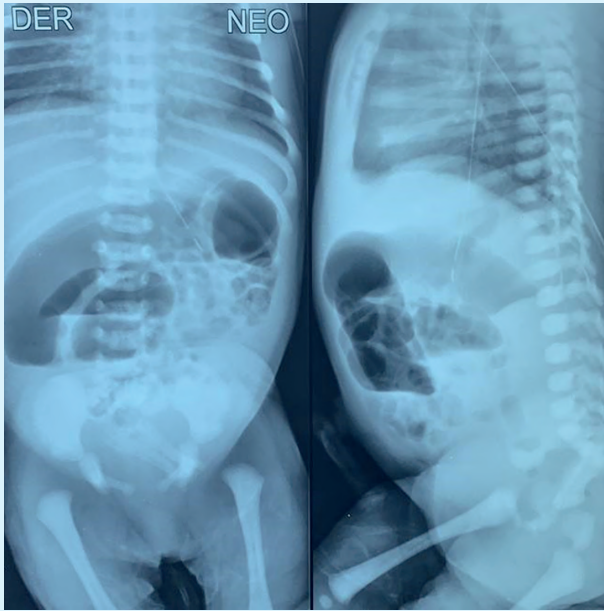
Radiografía simple: los hallazgos en la radiografía de abdomen son inespecíficos, y compatibles con obstrucción intestinal distal (Figura 5).

Enema: con contraste. A diferencia del íleo meconial, no es frecuente observar microcolon.

Manejo

- Manejo inicial: supositorios de glicerina o irrigación rectal con suero salino isotónico.
- Enema contrastado con Gastrografin® (solución hidrosoluble e hiperosmolar): diagnóstico y terapéutico.
- Rara vez es necesaria la descompresión quirúrgica.
- Seguimiento: estudiar posible enfermedad de Hirschsprung y FQ según la clínica y evolución.

Figura 5. Rx abdomen simple inespecífica, con dilatación de asas intestinales y niveles hidroaéreos.



PERITONITIS MECONIAL ———■

Definición

Es una peritonitis química no bacteriana debida a una perforación intestinal prenatal.

Fisiopatología

La peritonitis meconial se produce secundariamente a una perforación intestinal in útero, debido diversas etiologías como son la complicación del íleo meconial en niños con FQ, tapón meconial o una obstrucción intestinal intrauterina de otra etiología (ej isquemia mesentérica, vólvulo, atresia intestinal).

Frecuentemente la perforación intestinal prenatal se cierra espontáneamente con la salida de una pequeña cantidad de meconio a la cavidad pe-

ritoneal. La salida de meconio persistente genera una reacción inflamatoria química, no bacteriana y por cuerpo extraño, produciendo una peritonitis estéril. Después del parto puede haber una sobreinfección bacteriana con la colonización del tracto digestivo.

Existe una amplia gama de presentaciones. Se ha reconocido cuatro tipos de peritonitis meconial:

- Peritonitis meconial adhesiva.
- Peritonitis meconial quística (Pseudoquiste).
- Ascitis meconial.
- Peritonitis meconial infectada.

Clínica

La clínica va a depender del momento de la perforación intestinal, del cierre o no espontáneo de ésta, además de la magnitud de la filtración de meconio a la cavidad peritoneal.

Imágenes

Ecografía prenatal

Los hallazgos ecográficos pueden ser ascitis, polihidramnios, dilatación intestinal, lesiones quísticas y/o calcificaciones intraabdominales extraluminales, hasta anasarca fetal. El contar con el diagnóstico prenatal, como en muchas otras condiciones permite la derivación oportuna a centro terciario para su adecuado manejo y mejor pronóstico.

Radiografía de abdomen simple

Calcificaciones peritoneales moteadas o lineales, aire libre en caso de perforación persistente o niveles hidroaéreos, asociados por ejemplo a obstrucción intestinal.

Examen físico

Los hallazgos al examen físico son variables y responden a los signos asociados a la causa como al grado de compromiso secundario a la peritonitis. Se puede observar:

- Distensión abdominal.
- Dolor a la palpación.
- Masa abdominal palpable.

- Inflamación de la pared abdominal.
- Hidrocele, masa escrotal.
- Sepsis.

Manejo

La peritonitis meconial representa un desafío para el equipo, tanto diagnóstico como terapéutico.

El tratamiento debe ser enfocado a la reanimación intensiva, estabilización y preparación preoperatoria, tratamiento quirúrgico tanto de la peritonitis como de la causa, además de una adecuada monitorización y control postoperatorio.

Pronóstico

La sobrevida ha mejorado significativamente, gracias a los avances tanto en el diagnóstico prenatal para una derivación oportuna a centro terciario, como al tratamiento quirúrgico y al manejo perioperatorio intensivo neonatal de las comorbilidades (Figuras 6, 7 y 8).

Figura 6. Rx primeras horas de vida, con imagen de calcificaciones difusas. A la derecha, Rx a las 24 hrs de vida, con imagen aérea en relación a calcificaciones previamente observadas.

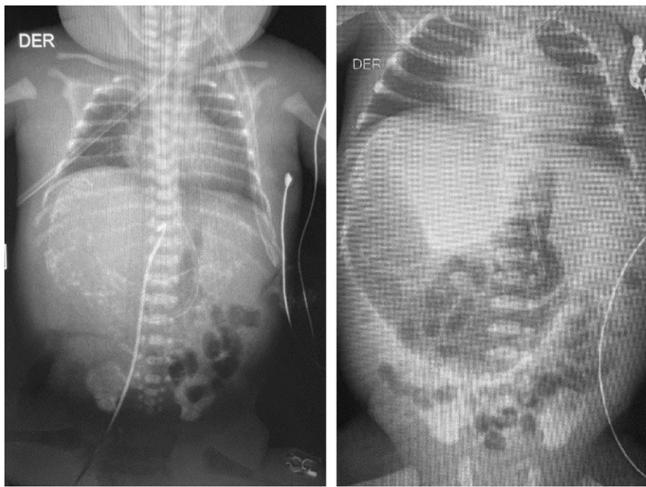


Figura 7. Rx. decúbito dorsal con rayo horizontal, evidencia aire libre.

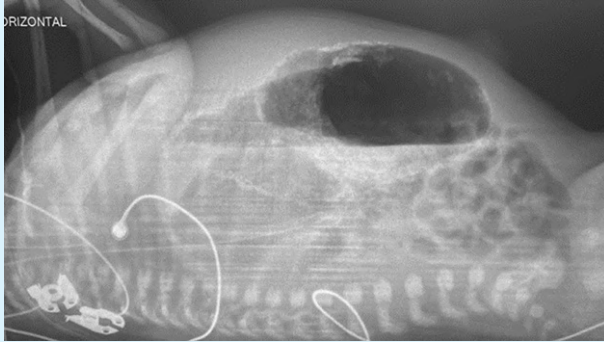
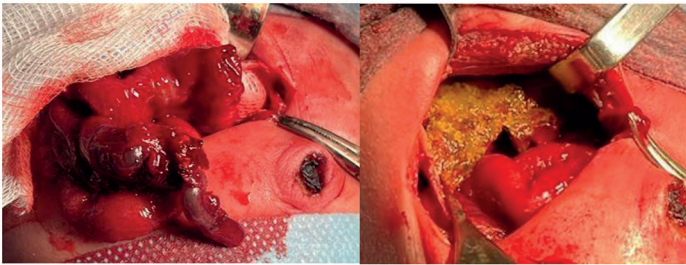


Figura 8. Hallazgos intraoperatorios, perforación intestinal y peritonitis meconial quística con calcificaciones en relación con perforación y sobre superficie hepática.



*Imágenes obtenidas de archivo fotográfico Servicio Quirúrgico Pediátrico, Hospital Dr. Gustavo Fricke, Viña del Mar, Chile.

LECTURA RECOMENDADA —

1. Nelson. Tratado de pediatría. 21ª Edición. Capítulo 123; Trastornos del aparato digestivo.
2. Brent E. A review of pathophysiology and management of fetuses and neonates with meconium ileus for the pediatric surgeon. *Journal of Pediatric Surgery* (2012) 47, 772–781

3. Cannizzaro, Claudia. Fetoneonatología Vol 1. 2ª Edición. Capítulo 70; Enfermedad Meconial. Ediciones Journal, 2018.
4. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, Séptima Edición 2020, Cap 32; Enfermedad por meconio.
5. Arensman RM. Meconium ileus. Pediatric Surgery. Segunda Edición. Landes Bioscience; 2009.
6. Buicko, Jessica, et al. Handbook of Pediatric Surgery. Wolters Kluwer Health, 2018. Capítulo 29.
7. Gil Vargas M, et al. Neonatal intestinal obstruction syndrome. Pediatric annals. Vol 47, No.5, 2018.
8. Cystic fibrosis: Overview of gastrointestinal disease. Uptodate
9. Meconium peritonitis: A 22-year review in a tertiary referral center, Carol Wing Yan Wong y Kenneth Kak Yuen Wong, Journal of Pediatric Surgery, 2022-08-01, Volumen 57, Número 8, Páginas 1504-1508
10. Mario Lima, Olivier Reinberg. Neonatal Surgery. Contemporary Strategies from Fetal Life to the First Year of Age. Capítulo 19 Meconium Ileus

Enterocolitis necrotizante

Álvaro Weibel B.

I. DEFINICIÓN —■

La enterocolitis necrotizante (ECN) es un trastorno inflamatorio intestinal grave que afecta a los recién nacidos, este trastorno puede ser localizado o afectar todo el intestino, es de causa multifactorial pudiendo progresar a necrosis tisular, perforación y gran compromiso sistémico.

Epidemiología

Es la urgencia gastrointestinal más frecuente en las unidades neonatales.

La incidencia es de 1-3 por 1000 RN vivos.

La gran mayoría de los casos 80-90% se presentan en prematuros.

La incidencia es inversamente proporcional a la edad gestacional.

La tasa de mortalidad sigue siendo alta entre un 10-30%.

Patogenia

La etiología de la ECN aún sigue siendo especulativa, pero se ha establecido que es multifactorial

Tendría una participación la inmadurez de la función de barrera del tubo digestivo, también la motilidad intestinal de los prematuros la cual está disminuida. La isquemia es un factor importante ya que la asfixia y las cardiopatías de hipoflujo son factores de riesgo, la infección tiene una participación importante por sobrecrecimiento bacteriano y hay algunos trabajos que hablan de presentación en brotes; y finalmente la alimentación es un factor que está presente en la mayoría de los casos

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA —■

Lo más importante es conocer la patología para sospecharla precozmente.

El cuadro clínico más habitual es un recién nacido de pretérmino con algún factor de riesgo y que ha iniciado su alimentación.

Son factores de riesgos aparte de la prematuridad, APGAR bajo, asfixia, hipoglicemia, cardiopatías u otras patologías hipoxémicas y antecedentes de drogas maternas, entre otros.

Las manifestaciones clínicas generales son inicialmente inespecíficas a cualquier cuadro agudo en el recién nacido. Podemos encontrar: distensión abdominal, letargo, apneas, aumento de residuos gástricos, bradicardia, inestabilidad térmica y posteriormente residuo de características biliosas y deposiciones con sangre.

En el examen físico podemos encontrar dolor a palpación/sensibilidad abdominal, masa palpable, cambios de coloración o eritema en la piel y resistencia muscular, los cuales son sugerentes de complicación abdominal. Pero también podemos encontrar sensibilidad inespecífica abdominal, sin otras alteraciones categóricas de abdomen agudo neonatal. Por esto es importante tener un índice de sospecha y siempre realizar en el examen físico, aspiración gástrica para observar calidad y cantidad de residuos, y estimulación rectal para observar las deposiciones.

III. DIAGNÓSTICO ———■

Ante la sospecha clínica se deben tomar exámenes para confirmación diagnóstica y tener un plan para determinar la necesidad y oportunidad de una eventual intervención quirúrgica.

• Exámenes (ningún parámetro de laboratorio es específico de ECN).

- Hemograma: puede mostrar leucocitosis o leucopenia y trombocitopenia.
- PCR, Lactato: ambos como marcadores de infección.
- Pruebas de coagulación.
- Gases venosos: en pacientes con ECN avanzada puede mostrar acidosis metabólica.

• Imágenes.

1. La **radiografía de abdomen simple** es la imagen de elección para estudio de estos pacientes. Se debe solicitar en decúbito, siempre en 2 proyecciones. Una Rx antero-posterior (AP) y una lateral con rayo horizontal.

En la radiografía se podrán apreciar signos inespecíficos como dilatación de asas y distribución anormal de estas.

Los signos más específicos son la presencia de neumatosis intestinal (imagen de doble contorno) y portograma aéreo (aire en territorio portal) (Figura 1). Antes estos hallazgos se consideraban patognomónicos de ECN, pero en la actualidad se ha visto que pueden presentarse en algunos casos de alergia alimentaria, sin embargo, siguen siendo altamente sugerente de ECN sobretodo en el contexto de paciente prematuro con factores de riesgo y signos de infección/compromiso hemodinámico.

El aire libre o neumoperitoneo es signo de perforación y complicación grave. Se ve más fácilmente en la radiografía lateral con rayo horizontal. Ante la duda de su presencia se puede tomar una radiografía con el paciente en decúbito lateral izquierdo y rayo horizontal, así el aire libre se posiciona sobre el hígado y se visualiza más fácilmente.

2. La **ecografía** en los últimos años ha ido ganando terreno en el estudio de esta enfermedad, es operador dependiente y requiere de un radiólogo pediátrico entrenado, es muy sensible en identificar neumatosis, permite ver colecciones, líquido libre, movilidad de asas, vascularización de las asas, y compromiso inflamatorio de la pared abdominal.

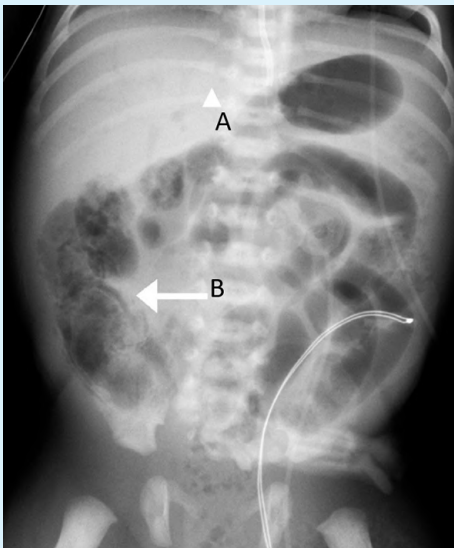


Figura 1. Rx de Abdomen simple que muestra portograma aéreo y neumatosis. **A:** Portograma aéreo; **B:** Neumatosis.

Finalmente, el diagnóstico está dado por el análisis global del paciente, de sus factores de riesgo, cuadro clínico, exámenes de laboratorio y de imágenes. Ante la sospecha fundada se debe iniciar tratamiento médico general y antibiótico, por la severidad del cuadro.

IV. CLASIFICACIÓN

Históricamente se ha utilizado la clasificación de Bell modificada (Tabla 1).

El principal diagnóstico diferencial de los cuadros leves, es la alergia alimentaria. Ya que ésta se puede presentar con deposiciones con sangre y neumatosis en la radiografía, es necesario el análisis global del paciente y seguimiento. Muchas veces para poder diferenciarlos, ante la duda es mejor iniciar tratamiento como enterocolitis y luego desescalar según resultado de exámenes y evolución clínica.

Tabla 1

Estadio	Clasificación	Signos clínicos	Radiografía	Signos abdominales
I A	Sospecha	Apnea, bradicardia, inestabilidad térmica	Dilatación de asas	Aumento de residuos gástricos distensión abdominal, sangre oculta en deposiciones
I B	Sospecha	Mismos IA	Mismos IA	Deposiciones con sangre visible
II A	Confirmada leve	Apnea, bradicardia, inestabilidad térmica	Dilatación de asas, neumatosis	Ausencia de ruidos intestinales, deposiciones con sangre macroscópica, dolor a palpación abdominal
II B	Confirmada moderada	Se agrega trombocitopenia y acidosis metabólica leve	Neumatosis generalizada, ascitis, asas prominentes	Edema de pared abdominal, sensibilidad y masa palpable
III A	Avanzada	Acidosis mixta, oliguria, hipotensión, coagulopatía	Mayor ascitis, asa fija, sin aire libre	Aumento de edema de pared con eritema e induración
III B	Avanzada perforada	Shock, deterioro clínico y de laboratorio	Neumoperitoneo	Mismos III A

V. TRATAMIENTO

Una vez realizado el diagnóstico se inicia el tratamiento médico, el cual consiste en reposo digestivo, descompresión gástrica (colocar sonda nasogástrica u orogástrica a caída libre), reposición de volumen, antibióticos de amplio espectro, corrección de anomalías hematológicas y metabólicas, analgesia y NPT.

Se debe realizar seguimiento estricto de la evolución del paciente con radiografías seriadas cada 6 u 8 hrs. al principio, para determinar la progresión y eventual complicación del cuadro.

Muchos de los pacientes (50-80%) mejorarán con el tratamiento médico, sin llegar a requerir una cirugía.

Indicación de cirugía

La indicación absoluta de tratamiento quirúrgico es la perforación intestinal, que se diagnostica por el neumoperitoneo (Figura 2 A y B).

Existen otras indicaciones no absolutas de cirugía como:

- Eritema de la pared abdominal.
- Presencia de masa palpable que puede ser un plastrón con perforación cubierta.
- Signos de obstrucción intestinal.
- Persistencia de asa fija en radiografías seriadas, aquí nos puede ser de utilidad la ecografía que puede mostrar la vascularización de esta asa.
- Deterioro clínico y de laboratorio a pesar de tratamiento médico adecuado.

Lo ideal es poder realizar la cirugía antes que el asa intestinal se necrose y perforare. Es importante el seguimiento estricto y continuo del paciente para poder determinar el momento preciso de la indicación quirúrgica.

Cirugía

Siempre se debe evaluar preoperatoriamente al paciente en conjunto con neonatólogos y anestesiastas, para ofrecerle la mejor alternativa, en virtud de su peso, estabilidad y de la experiencia del equipo tratante.

La laparotomía puede ser transversa o media según experiencia del cirujano.

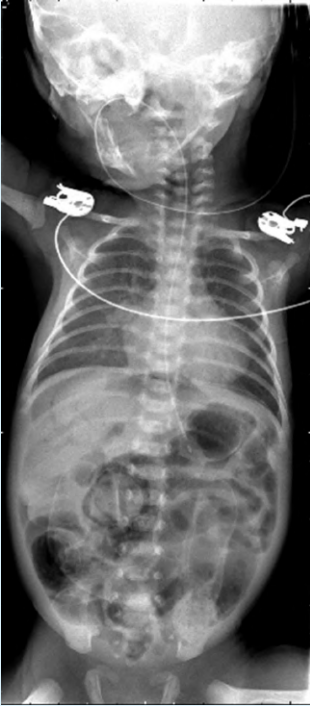
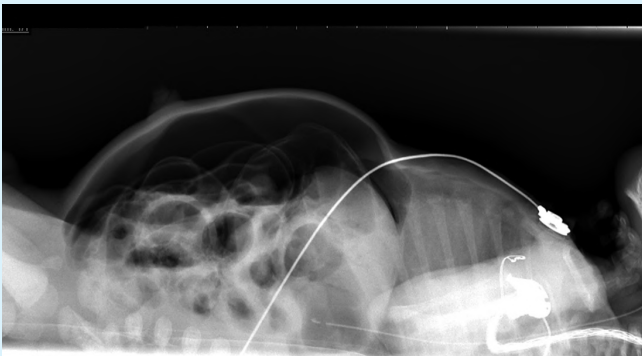


Figura 2A. Rx Abdomen AP que muestra aire libre subdiafragmático. Además, se observa neumatosis y aire portal.

Figura 2B. Rx Abdomen lateral con Rx horizontal que muestra evidente neumoperitoneo. *Imágenes Servicio de Cx Pediátrica HCSBA.



Dependiendo de los hallazgos y condiciones del paciente hay múltiples alternativas quirúrgicas (anastomosis, ostomías, second look, clip & drop, etc) lo importante es conocerlas y tomar la decisión en virtud de un mejor resultado de cada paciente en forma individual.

- Anastomosis Primaria: Se puede realizar resección del segmento necrótico y anastomosis termino-terminal primaria. En general es una técnica poco utilizada por el riesgo de fracaso de la sutura en pacientes prematuros de bajo peso y en condiciones de gravedad. Se reserva para cuadros de ECN localizados y en buenas condiciones generales.
- Ostomías: También se puede reseccionar segmento necrótico y realizar ostomía proximal y fístula distal. En casos de que la fístula mucosa que se va a dejar quede en colon, se podría dejar cerrada-abandonada (tipo Hartman); esta última opción es más frecuente porque acorta los tiempos quirúrgicos en pacientes graves.
- Clip & drop: En casos de necrosis masiva en parches (segmentarios) se puede realizar esta técnica, que consiste en reseccionar los segmentos necróticos y cerrarlos con clip o ligadura, dejando una laparotomía contenida para revisar posteriormente a las 48 -72 hrs. No se realizan ostomías ni anastomosis en primera instancia.

Una de las principales complicaciones de la enterocolitis necrotizante es el Sd de intestino corto, por lo que siempre se debe tratar de preservar la mayor cantidad de intestino posible.

• Drenaje peritoneal

El drenaje peritoneal con anestesia local es una alternativa en paciente muy pequeños y prematuros o con mucha inestabilidad; muchas veces este drenaje nos permite mejorar las condiciones para posteriormente realizar la laparotomía, también hay casos que puede ser el único tratamiento necesario. Fue descrito inicialmente en la FID, pero puede realizarse también en el lado izquierdo, o si fuera necesario, en ambas fosas iliacas.

VI. EVOLUCIÓN Y COMPLICACIONES —■

La mortalidad de los pacientes con enterocolitis sometidos a cirugía va del 10 al 40% según las distintas series y cerca del 50% presentan complicaciones tales como: filtración de anastomosis (en casos de anastomosis primaria), estenosis ostomal, prolapso ostomal, Sd de intestino corto, absceso intraabdominal, infección de herida operatoria, estenosis intestinales (principalmente en colon).

Las estenosis intestinales suelen ocurrir entre las 2 y 6 semanas posteriores al cuadro, por lo que se deben tener en cuenta antes de la reconstitución de tránsito. Se debe estudiar el intestino desfuncionalizado (enema contrastado) antes de programar la reconstitución. Es importante considerar que estas estenosis intestinales también se pueden presentar en ECN de tratamiento médico.

LECTURA RECOMENDADA

1. Gephart SM, Gordon PV, Penn AH, Gregory KE, Swanson JR, Maheshwari A, Sylvester K. Changing the paradigm of defining, detecting, and diagnosing NEC: Perspectives on Bell's stages and biomarkers for NEC. *Semin Pediatr Surg.* 2018 Feb;27(1):3-10. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2017.11.002. Epub 2017 Nov 6. PMID: 29275814.
2. Rich BS, Dolgin SE. Necrotizing Enterocolitis. *Pediatr Rev.* 2017 Dec;38(12):552-559. doi: 10.1542/pir.2017-0002. PMID: 29196510.
3. Eaton S, Rees CM, Hall NJ. Current Research on the Epidemiology, Pathogenesis, and Management of Necrotizing Enterocolitis. *Neonatology.* 2017;111(4):423-430. doi: 10.1159/000458462. Epub 2017 May 25. PMID: 28538238.
4. Mutanen A, Pierro A, Zani A. Perioperative Complications Following Surgery for Necrotizing Enterocolitis. *Eur J Pediatr Surg.* 2018 Apr;28(2):148-151. doi: 10.1055/s-0038-1636943. Epub 2018 Mar 13. PMID: 29534255.
5. Blakely ML, Tyson JE, Lally KP, Hintz SR, Eggleston B, Stevenson DK. Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health, Human Development Neonatal Research Network. Initial Laparotomy Versus Peritoneal Drainage in Extremely Low Birthweight Infants With Surgical Necrotizing Enterocolitis or Isolated Intestinal Perforation: A Multicenter Randomized Clinical Trial. *Ann Surg.* 2021 Oct 1;274(4):e370-e380. doi: 10.1097/SLA.0000000000005099. PMID: 34506326; PMCID: PMC8439547.
6. Irtan S, Reignier PL, Durandy A, Hervieux E, Constant I, Lemale J, Soreze Y, Leger PL, Audry G, Rambaud J, Guellec I. Feasibility of open abdomen surgery treatment for near fatal necrotizing enterocolitis in preterm infants. *J Pediatr Surg.* 2022 Jul;57(7):1336-1341. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.09.044. Epub 2021 Oct 2. PMID: 34696919.
7. Janik JS, Ein SH, Mancer K. Intestinal stricture after necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg.* 1981 Aug;16(4):438-43. doi: 10.1016/s0022-3468(81)80002-4. PMID: 7277135.
8. Pierro A, Hall N. Surgical treatments of infants with necrotizing enterocolitis. *Semin Neonatol.* 2003 Jun;8(3):223-32. doi: 10.1016/S1084-2756(03)00025-3. PMID: 15001141.

Enterostomías en recién nacidos

Carolina Donoso C. y Natalia Tapia R.

INTRODUCCIÓN —■

Se considera a las ostomías como una de las principales herramientas para el tratamiento de ciertas patologías quirúrgicas. La palabra ostomía deriva de la palabra griega “*Stomatos*” que significa boca u orificio. Y una ostomía se define como el abocar quirúrgicamente un órgano hueco hacia el exterior, generalmente a través de la pared abdominal.

Las ostomías se clasifican de diversas maneras según sus características (Tabla 1).

En el paciente pediátrico, y sobre todo en el RN, las ostomías habitualmente son transitorias a diferencia del paciente adulto en que hay muchas indicaciones de ostomías definitivas.

En el caso de los recién nacidos las ostomías comúnmente utilizadas son las derivaciones intestinales, particularmente la colostomía en malformaciones anorrectales y la ileostomía secundaria a enterocolitis necrotizante.

I. COLOSTOMÍAS —■

La colostomía consiste en el abocamiento del colon al exterior para dar salida al contenido intestinal. En el recién nacido la colostomía se utiliza para el tratamiento de variadas patologías congénitas y adquiridas siendo lo más frecuente en malformaciones anorrectales y enfermedad de Hirschsprung, pero también puede utilizarse en malformaciones pélvicas complejas, atresia colónica, enterocolitis necrotizante entre otras. En general las colostomías en el neonato suelen ser transitorias como parte de un primer tiempo quirúrgico, siendo cerradas posteriormente para restablecer la continuidad intestinal.

Si bien muchas publicaciones han abordado el tipo preferido de colostomía y la ubicación ideal de la ostomía; el tipo de colostomía y su localización externa dependen principalmente de la patología y estado clínico del recién nacido.

Tabla 1.

Permanencia	<ul style="list-style-type: none">- Transitoria- Definitiva
Objetivo ostomía	<ul style="list-style-type: none">- Derivativa- Funcionales- Mixtas
Técnica quirúrgica	<ul style="list-style-type: none">- Abierta- Laparoscópica- Percutánea
Según localización (digestivas, urológicas)	<ul style="list-style-type: none">- Gastrostomía- Yeyunostomía- Ileostomía- Colostomía (entre otras)- Nefrostomía- Ureterostomía- Vesicostomía
Tipos de enterostomías	<ul style="list-style-type: none">- Terminal (tipo Hartmann)- En Asa (tipo Wangensteen)- Ostomía doble, cañón de escopeta (tipo Mikulicz)- Termino-lateral (Tipo Santulli, Bishop-Koop)

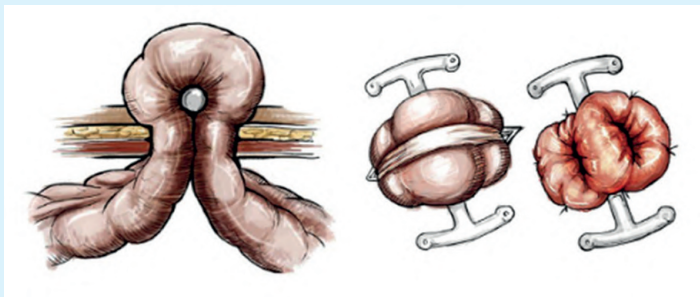
Existen tres diseños básicos de colostomías: en asa, dividida y terminal:

1. Colostomía en asa

Incisión sobre la tenia y el colon no se divide por completo, quedando un puente mucoso entre ellos (Figura 1).

El intestino se sutura a la pared abdominal.

Figura 1. Colostomía en asa.



2. Colostomía dividida

Se secciona el colon y se suturan ambos cabos a la pared abdominal. Pueden ser doble en cañón de escopeta o a cabos separados tipo Devine (Figura 2).

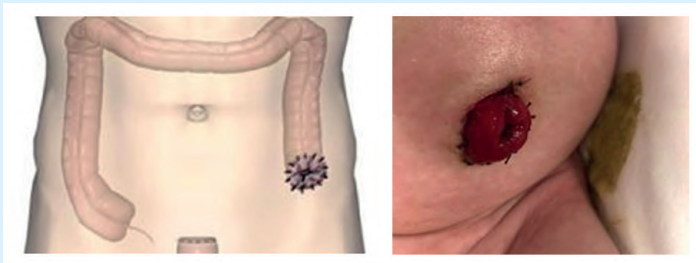
3. Colostomía terminal o Hartmann

La técnica original incluye resección de sigmoide y se aboca el colon proximal al exterior, dejando cerrado y abandonando el cabo distal en la cavidad abdominal. Actualmente se desaconseja su uso en el tratamiento de RN con malformación anorrectal o Enf. de Hirschsprung, pero puede ser una herramienta en el manejo de enterocolitis necrotizante que comprometen el colon sigmoide (Figura 3).

Figura 2. Colostomía dividida.



Figura 3. Colostomía terminal.



En cuanto a su localización, a pesar de que la colostomía se puede colocar en cualquier lugar entre el colon ascendente y el colon sigmoide, en el recién nacido las localizaciones más utilizadas son el colon transversal y el descendente.

La colostomía a cabos separados en colon descendente, es la técnica indicada en malformaciones anorrectales altas cuando no es posible la reconstrucción primaria en los primeros días de vida. Se realiza una incisión oblicua en el cuadrante inferior izquierdo, dejando ambos ostomas en cada borde de la laparotomía y conformando el ostoma distal como una fístula mucosa. Los objetivos son: descompresión intestinal, desviar el flujo fecal lejos de los sistemas urológico y genital, realizar un estudio contrastado distal para planificar abordaje posterior y dejar suficiente longitud de colon distal para realizar la reparación diferida de la malformación.

En Enfermedad de Hirschsprung, se realiza una ostomía si el colon no se puede descomprimir con el uso de lavados rectales. El mejor sitio para su confección es el segmento proximal a la zona de transición que contiene células ganglionares. La colostomía se cierra después de que se haya resecado el intestino agangliónico y se haya realizado el descenso colónico.

Actualmente se ha publicado la confección de colostomías por abordaje mínimamente invasivo. La colostomía laparoscópica, así como la colostomía asistida por laparoscopia, se han descrito como técnicas factibles y seguras en los recién nacidos. Sin embargo, el cirujano debe considerar la situación clínica particular evaluando el real riesgo beneficio del abordaje laparoscópico caso a caso.

Tips de técnicas quirúrgica

a. Ubicación de la ostomía

- Cuidadosa planificación de la exteriorización de ostomía previo realización.
- Idealmente exteriorizar la ostomía bajo el nivel del ombligo y situar alejada de cicatrices, de relieves óseos, de los pliegues cutáneos y de los posibles drenajes (para permitir la adaptación de la bolsa recolectora sin problemas), esto cobra mayor importancia en pacientes neonatos en los cuales las dimensiones del abdomen son pequeñas.
- Colocar la ostomía separada de la incisión de la laparotomía (evita la dehiscencia de la herida operatoria por contaminación).

- En el caso de colostomías a cabos separados que se utilizan en pacientes con **malformación anorrectal (MAR)**:
 - Se deben colocar las ostomías lo suficientemente separadas, para permitir el ajuste de la bolsa sobre el cabo proximal sin abarcar el cabo distal (aislando fístula mucosa y evitando la contaminación del cabo distal con deposiciones).
 - Por otro lado, el cabo proximal de la colostomía debe localizarse en colon descendente, no más distal, lo cual permite el correcto descenso del colon, sobretodo en MAR altas.
- La herida debe suturarse con material absorbible fino cuidando de cerrar todas las capas de la pared abdominal para evitar la dehiscencia de la herida.

b. Confección de ostomías

- Tener en cuenta consideraciones anatómicas relevantes como la irrigación. Identificar y respetar las arcadas al momento de la sección del asa intestinal y así evitar complicaciones isquémicas.
- Identificar los segmentos fijos del colon: colon ascendente y colon descendente. Preferir la realización de ostomías en segmentos fijos con tal de reducir el riesgo de prolapso.
- El orificio creado para exteriorización del ostoma debe tener el tamaño adecuado, que permita el paso al menos de la mitad del diámetro del asa; si se deja demasiado amplio puede producir prolapso. Si se deja demasiado estrecho puede producir estenosis.
- Recordar el cierre de la brecha mesentérica
- Se recomienda exteriorizar un segmento de intestino al menos 1 a 2 cm más largo de lo que se va a dejar al momento de hacer la ostomía, de manera de reseca el segmento sobrante en vez de quedarse con un segmento corto que puede retraerse posteriormente.

II. ILEOSTOMÍAS ———▶

Las ileostomías corresponden a una de las principales ostomías en recién nacidos. Es ampliamente utilizada en enterocolitis necrotizante, ileo meconial, peritonitis meconial, atresias de intestino y vólvulo de intestino, entre otros.

Tiene la característica de tener más débito que las colostomías, y que su efluente es de consistencia más líquida e irritativa, por lo que tiene alta tasa de complicaciones. Además las ileostomías son siempre realizadas en un intestino que es móvil (intestino delgado) por lo que tienen mayor proba-

bilidad de prolapso. Otra potencial complicación a tener en cuenta en este tipo de ostomía es el riesgo de desequilibrio hidro-electrolítico debido a las pérdidas aumentadas; las ileostomías (y también yeyunostomías) tienen altas pérdidas de agua y sodio, lo que a su vez conlleva a mal incremento de peso. Lo ideal es tener pérdidas menores a 20-30 mL/Kg/día. Si estos valores se sobrepasan el neonato necesitará reducir el aporte enteral y suplementar con aporte parenteral.

En la actualidad se puede “reciclar” este débito o efluente, siendo recolectado y luego instilado por el cabo distal desfuncionalizado (fístula mucosa). Se puede instilar mediante una sonda foley siliconada, en bomba de infusión. Es importante recalcar que el goteo debe ser lento, para así evitar distensión abdominal o diarrea profusa vía rectal. Esto se realiza con la finalidad de ayudar al trofismo del intestino desfuncionalizado.

Existen varios tipos de ileostomías: ileostomía en asa, terminal, a cabos separados y las funcionantes o en chimenea. Su indicación y realización dependerá tanto de la condición del recién nacido, como del objetivo de derivación y la patología (Figura 4).

La maduración de las enterostomías es particularmente importante en el caso de las ileostomías. En el recién nacido las ileostomías se deben “madurar” debido a su contenido más líquido e irritante para la piel; y la característica de ser un segmento intestinal móvil. La técnica de maduración consiste en realizar un punto total en el borde de la ostomía, pasarlo a continuación por la serosa del asa 3 cm más abajo y, después, fijarlo en el borde cutáneo, lo que evierte la ileostomía. Esto además ayuda a evitar la complicación de estenosis y retracción.



Figura 4. Ileostomía terminal.

III. COMPLICACIONES DE LAS ENTEROSTOMÍAS ———▶

A pesar de la mejor comprensión y el manejo de las anomalías congénitas, las ostomías en el recién nacido siguen siendo uno de los procedimientos desafiantes para los cirujanos ya que las complicaciones se han mantenido sustancialmente altas a través del tiempo.

La revisión de series pediátricas revela tasas de complicaciones de ostomías que varían entre un 15 y un 43%² dependiendo de lo que se considere como complicación. Sin embargo, existe acuerdo en que las complicaciones en este grupo etáreo son significativas y se asocian a una alta morbilidad, a una estancia hospitalaria prolongada y ocasionalmente mortalidad.

Las complicaciones a menudo se ven acentuadas por la enfermedad subyacente del recién nacido, especialmente en prematuros con bajo peso al nacer, con deterioro neurológico, infecciones congénitas y otras comorbilidades.

Los factores locales, como el ajuste inadecuado del dispositivo de ostomía, también se han implicado en las complicaciones de la ostomía.

Existen distintos tipos de complicaciones de ostomía (Tabla 2).

Entre las complicaciones más frecuentes se encuentran el prolapso, estenosis, retracción, sangrado y dermatitis.

i. Prolapso

Corresponde a una herniación telescopada, que ocurre principalmente cuando el ostoma se coloca en un asa móvil y que es frecuentemente causado por aumento de la presión intrabdominal (Figura 5).

Prolapso menor: Ostoma edematoso y protuberante, pero aún funcional. Susceptible de reducción manual.

Prolapso Mayor: Mayor tiempo de evolución, con signos de mayor edema e isquemia. A menudo se necesita anestesia general para la reducción intestinal.

ii. Estenosis

Es un estrechamiento del lumen del ostoma que habitualmente se produce como resultado de un proceso isquémico o de una sutura inadecuada (Figura 6).

Tabla 2.

Complicaciones tróficas	<ul style="list-style-type: none">• Edema• Estenosis• Necrosis• Sangrado• Ulceraciones• Fístulas• Perforación
Complicaciones de herida	<ul style="list-style-type: none">• Infección de herida• Dehiscencia de herida
Complicaciones de la piel	<ul style="list-style-type: none">• Maceración• Dermatitis• Granulomas• Candidiasis
Complicaciones de fijación	<ul style="list-style-type: none">• Prolapso• Retracción
Complicaciones de posición y orientación	<ul style="list-style-type: none">• Cabos invertidos• Hernia interna• Cabos torcidos
Complicaciones funcionales	<ul style="list-style-type: none">• Impactación fecal• Diarrea• Deshidratación• Alteraciones hidroelectrolíticas
Complicaciones secundaria	<ul style="list-style-type: none">• Psicológicos• Económicos

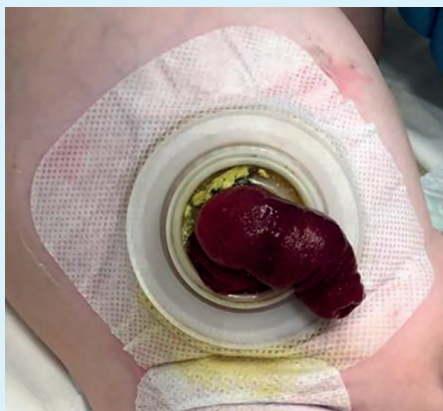


Figura 5. Prolapso de ileostomía.



Figura 6. Estenosis de ileostomía.

Si el prolapso es leve podría responder a la dilatación del ostoma con dilataadores Hegar. Sin embargo, si se afecta el tránsito intestinal y el intestino proximal comienza a dilatarse, se recomienda una revisión quirúrgica.

Las ostomías realizadas en periodo de RN pueden sufrir estenosis posteriores si se mantienen por largo tiempo, producto del crecimiento de la pared abdominal.

iii. Retracción

Ocurre cuando el ostoma se encuentra bajo el nivel de la piel. Se debe vigilar la filtración de heces bajo la placa, lo que favorece las lesiones de piel.

- La retracción de un ostoma terminal da como resultado un mal ajuste de la bolsa y esto puede conducir a una estenosis y obstrucción a nivel de la piel.
- La retracción de un ostoma en asa interfiere con la adecuada eliminación de deposiciones y lleva al llenado del asa distal con deposiciones.

iv. Sangrado

Complicación bastante frecuente en las primeras horas ya que la mucosa intestinal es muy vascularizada y frágil. Se deben evitar los traumatismos de la mucosa. Por lo general cede con instilación de SF fría y compresión cuidadosa (Figura 7).



Figura 7. Sangrado de ileostomía.

v. Complicaciones de la piel

En recién nacidos el líquido intestinal puede irritar la piel periestomal, exponiéndola a excoriaciones e infecciones locales.

La irritación de la piel periestomal es una complicación común de las ostomías siendo más intensa mientras más alta la ostomía. Así el grado de irritación varía desde una dermatitis leve hasta una necrosis y ulceración de la piel de espesor total. Una causa frecuente es una bolsa recolectora mal ajustada que provoca fugas y, en última instancia, una dermatitis química. Los problemas de la piel secundarios a las fugas se han reducido gracias a los modernos equipos para ostomía y a la mejora de la atención del ostoma.

IV. MANEJO Y CUIDADOS DE OSTOMÍAS —————>

Una ostomía recién confeccionada en un RN por lo general tiene una coloración rojo oscuro, con un débito serohemático las primeras 24-48 hrs., para luego dar inicio a la eliminación de meconio.

a. Bolsa Recolectora

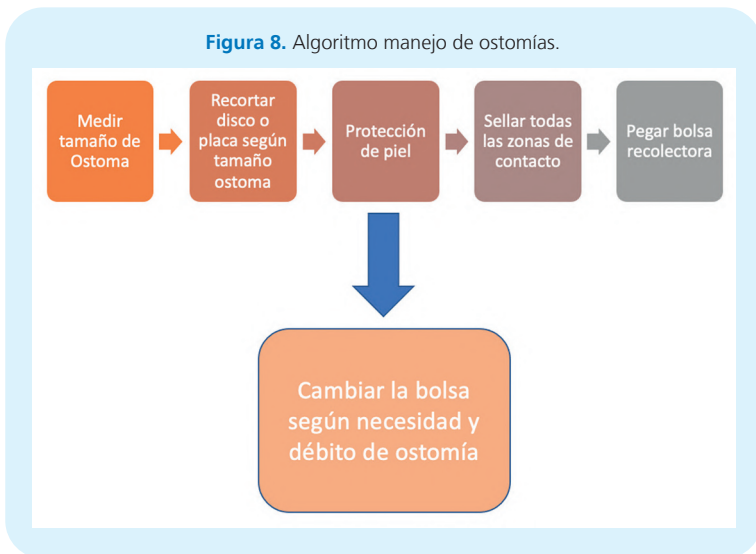
- Se recomienda no instalar bolsa recolectora en postoperatorio inmediato, para prevenir traumatismo de la mucosa intestinal, idealmente dejar descubierta, o en su defecto con gasa húmeda e instilar solución fisiológica frecuentemente.

- Puede comenzar a usarse placa y bolsa aproximadamente a los 5-7 días de realizada la ostomía.
- Se recomienda vaciar la bolsa cuando esté a 2/3 de su capacidad, la frecuencia de cambio dependerá del tipo de ostomía.
- Siempre realizar un aseo por arrastre, limpiar y secar (sin frotar) la zona de placa adyacente a la ostomía. Aseo con SF o agua y jabón neutro.
- Existen 2 tipos de bolsas: una pieza (la bolsa se adhiere a la piel directamente). Dos piezas, se adhiere una placa de ostomía a la piel y las bolsas se instalan sobre la placa, las bolsas son intercambiables.

b. Cuidados de la Piel periestomal

- Lo más importante en este punto es mantener la piel limpia y protegida del contacto con el contenido intestinal.
- Actualmente existen muchas alternativas para proteger la piel de las lesiones por contacto de deposiciones.
- Se recomienda la protección de la piel previo a la instalación de bolsa o placa, ya sea con cremas, pastas o spray (Karaya, Stomahesive, duoderm).

A continuación, se muestra un algoritmo de manejo sugerido de placas de ostomías (Figura 8).



LECTURA RECOMENDADA

1. M. Martínez Ferro 2018. Fetoneonatología Quirúrgica: Aspectos Técnicos (Vol 2).
2. Lockhat 2016. Factors associated with neonatal ostomy complications. *Journal of Pediatric Surgery* 51 (2016) 1135–1137
3. Black 2007. Peristomal skin care: an overview of available products. *British Journal of Nursing*, 2007, Vol 16, No 17
4. Nason 2014. Managing Newborn Ileostomies. *Irish Medical Journal*. Vol 107 (5) 146-148.
5. Michael W.L. Gauderer, Chapter 98-Stomas of the Small and Large Intestine, *Pediatric Surgery (Seventh Edition)*, Mosby, 2012, Pages 1235-1245.
6. Lockhat A, et al, Factors associated with neonatal ostomy complications, *J Pediatr Surg* (2015)
7. Aguayo P, Fraser JD, Sharp S, et al. Stomal complications in the newborn with necrotizing enterocolitis. *J Surg Res* 2009;157:275–8.
8. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Update on the management of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2013 Sep;29(9):899-904.
9. Pena A, Migotto-Krieger M, Levitt MA. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. *J Pediatr Surg*. 2006 Apr;41(4):748-56
10. Wolf L, Gfroerer S, Fiegel H, Rolle U. Complications of newborn enterostomies. *World J Clin Cases*. 2018 Dec 26;6(16):1101-1110.

Enfermedad de Hirschsprung

Sandra Montedónico R. y Renato Acuña L.

I. DEFINICIÓN —■

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una malformación congénita, caracterizada por la ausencia de células ganglionares (neuronas) de los plexos nerviosos intramurales del intestino en el recto y en un segmento de colon proximal de longitud variable. La incidencia de la EH es de 1/5000 recién nacidos vivos.

II. CLASIFICACIÓN —■

La EH se clasifica según la extensión del segmento agangliónico (Tabla 1).

III. PRESENTACIÓN CLÍNICA —■

1. Recién nacido de término, aunque también puede verse en recién nacidos pretérmino ya que es una malformación congénita.
2. Retraso en el paso de meconio. El 98% de los recién nacidos sanos eliminan meconio durante las primeras 24 horas de vida.
3. Distensión abdominal progresiva y muy evidente.
4. Intolerancia alimentaria y residuos biliosos por SNG.
5. Buen estado general, a diferencia de un recién nacido con NEC.
6. Salida de gas y deposiciones en forma explosiva al estímulo rectal con lo cual cede la distensión abdominal en los niños portadores de enfermedad de Hirschsprung rectosigmoidea.

IV. DIAGNÓSTICO —■

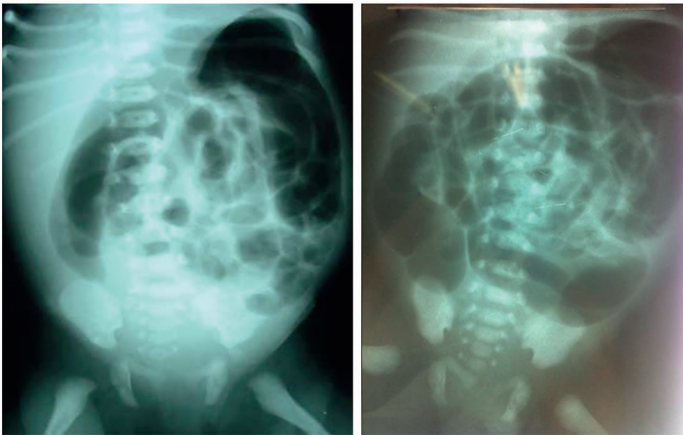
La presentación clínica anteriormente mencionada es característica de un recién nacido portador de una EH. Una **radiografía de abdomen simple** es de gran utilidad y en una EH rectosigmoidea muestra distensión de asas de colon con aire y ausencia de aire en la pelvis (Figura 1).

Este cuadro clínico sumado a la imagen radiográfica característica nos autoriza a realizarle a este recién nacido una **biopsia rectal**, que es el gold standard diagnóstico en EH. Una adecuada biopsia rectal debe contener suficiente submucosa y ser teñida con tinciones que resalten los elementos neurales: histoquímica enzimática o inmunohistoquímica. Una vez hecho

Tabla 1

	EH rectosigmoidea	EH de segmento largo	EH colónica total
Longitud del segmento aganglionar afectado	Compromete todo el recto y parte del sigmoides distal.	La extensión proximal puede variar desde el colon izquierdo hasta el colon ascendente.	Compromete la totalidad del colon y un segmento de íleon distal.
Frecuencia	80%	18%	2%
Relación niño/niña	4:1	1:1	0,8:1

Figura 1. Radiografías de abdomen simple de dos recién nacidos portadores de EH rectosigmoidea. Nótese la distensión aérea del colon y la ausencia de aire en el recto.



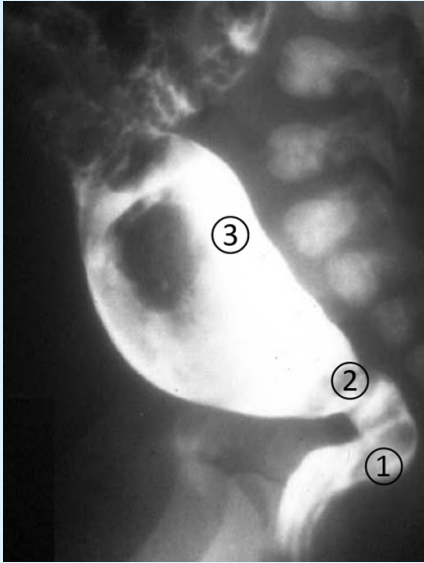


Figura 2. Enema contrastado característico de una EH rectosigmoidea que muestra los tres segmentos característicos: **1.** zona aganglionar distal estrecha, **2.** zona de transición con aspecto de embudo y **3.** zona dilatada proximal ganglionar.

el diagnóstico histológico de EH, se debe hacer el diagnóstico de extensión de la enfermedad. Esto se realiza con un **enema contrastado** (Figura 2). En el 20% de los pacientes, un enema contrastado no va a arrojar una imagen clara de la zona de transición. En estos casos, se debe sospechar una EH de segmento largo o total de colon y se debe proceder con un mapeo biopsico de todo el colon e íleon distal.

Ante la sospecha de una EH el paciente debe ser referido a un centro que cuente con un equipo multidisciplinario capaz de realizar los estudios necesarios para confirmar o descartar la patología.

V. PREPARACIÓN PARA LA CIRUGÍA ——— ■

El proceso diagnóstico en la EH puede tomar varias semanas. Durante este tiempo, es imprescindible que se indique un sondeo rectal (sonda 12 o 14 F) por horario a este lactante, de tal manera que el niño elimine aire y deposiciones, evitando así una subobstrucción intestinal y el riesgo de desarrollar una enterocolitis. El realizar sondeos nos ayuda a mantener al paciente en

buenas condiciones y nos da tiempo para completar el estudio y realizar el tratamiento en las mejores condiciones. Es muy relevante que sea el mismo cirujano quien le enseñe a los padres a realizar el sondeo rectal y explicarles detalladamente la relevancia del mismo. Si los padres no logran realizar un sondeo rectal eficaz o el niño vive alejado de un centro asistencial, se debe considerar siempre la posibilidad de realizar una colostomía previa al tratamiento quirúrgico definitivo. Si al niño se le ha diagnosticado una EH total de colon, lo indicado es realizar una ileostomía en asa de derivación.

VI. CIRUGÍA

Si la biopsia rectal es diagnóstica de EH y el enema contrastado es claro en mostrar a qué nivel se encuentra la zona de transición, estamos autorizados para planificar la cirugía. La cirugía consiste en la resección del segmento aganglionar proximal a la línea pectínea, de la zona de transición y del segmento dilatado proximal al segmento aganglionar, respetando la línea pectínea, el canal anal y el complejo muscular estriado que lo rodea, lo que es fundamental para conservar la continencia fecal. La cirugía en la EH contempla la realización de biopsias rápidas seromusculares intraoperatorias de tal manera de confirmar histológicamente la sospecha de la altura de la enfermedad con el enema contrastado. El patólogo informará la presencia o ausencia de células ganglionares. Existen varias técnicas quirúrgicas descritas. Actualmente las técnicas más utilizadas son modificaciones de la técnica clásica de Soave que deja un manguito de musculatura lisa aganglionar distal de tal manera de no lesionar los nervios sacros durante la disección:

1. Técnica de Georgeson: contempla primero un abordaje laparoscópico para toma de biopsias rápidas y disección del mesocolon y en un segundo tiempo una disección endorrectal.
2. Técnica de De la Torre: abordaje transanal exclusivo. Se puede realizar precozmente y está indicada solamente en EH rectosigmoidea.

A continuación se adjuntan una serie de dibujos representativos de la técnica de Georgeson (Figuras 3 A, B, C, D, E y F)

Otras técnicas

En la EH de segmento largo el manejo es complejo y la cirugía requiere de una planificación para decidir qué técnica quirúrgica usar. Se debe buscar

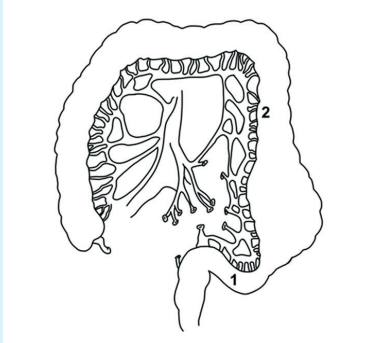


Figura 3A. Tiempo abdominal: En primer lugar se deben tomar dos biopsias rápidas seromusculares: la más distal en un sitio presumiblemente aganglionar (1) y la segunda en la zona predilatada proximal (2). Luego se realiza el control vascular del mesocolon.

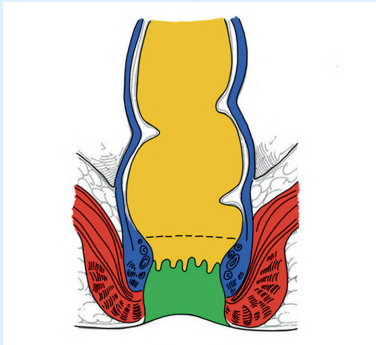


Figura 3B. Tiempo perineal: Esquema de los planos anatómicos: piel anal (verde), mucosa rectal (amarillo), músculo liso del recto (azul), músculo estriado o esfínter externo (rojo). La disección se inicia aproximadamente 10 mm proximal a la línea pectínea (línea punteada)

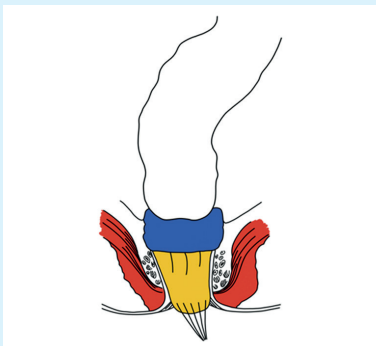


Figura 3C. La disección continua en el plano submucoso que se "trae" hacia el cirujano rechazando el plano muscular que va quedando como un rodete alrededor del plano mucoso y submucoso.

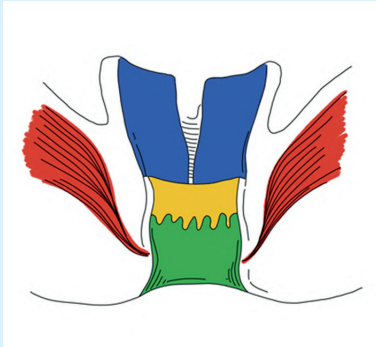


Figura 3D. Cuando se ha logrado un manguito de longitud adecuada, se procede a su sección de manera circunferencial para obtener pared total de colon y luego se realiza sección en la línea media posterior del manguito según se observa en la figura.

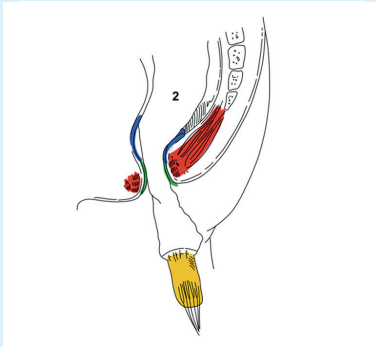


Figura 3E. La disección continúa a nivel de la pared total del colon que se extrae por vía transrectal hasta visualizar la biopsia número 2 que el patólogo habrá informado como normal.

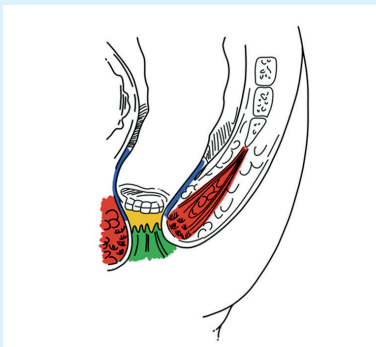


Figura 3F. Esquema anatómico postquirúrgico.

el mejor momento de la cirugía, realizar cirugía con segmentos dilatados complejiza la cirugía de forma innecesaria, corriendo riesgos que actualmente no son aceptados.

Por último en la cirugía nos estamos jugando el futuro de nuestro paciente y con las comunicaciones actuales y las posibilidades de traslado, es inaceptable el recurrir a cirugías sin tener experiencia. El discutir cada paciente, evaluar los exámenes y reuniones multidisciplinarias, nos permitirán obtener un futuro mejor para su caso.

VII. CUIDADOS POSTOPERATORIOS —

Las técnicas actualmente utilizadas permiten una rápida recuperación del lactante. Se debe poner atención, en el postoperatorio inmediato, al edema anorrectal producto de la disección, que puede condicionar una retención de aire y deposiciones.

Al alta hospitalaria, se debe realizar un primer tacto rectal a los 15 días postoperatorios de tal manera de evaluar la necesidad de dilataciones con Hegar.

El riesgo de enterocolitis existe tanto en los pacientes antes de ser operados como después de la cirugía. Esto es especialmente relevante en niños con segmentos largos y niños portadores de síndrome de Down.

Es importante explicar a los padres que la cirugía mejora las condiciones del niño, pero que siempre va a ser portador de enfermedad de Hirschsprung, y que es fundamental realizar un seguimiento de estos pacientes a largo plazo, hasta por los menos los 6 u 8 años.

LECTURA RECOMENDADA —

1. Puri, P: Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. Fourth Edition. Springer, 2019.
2. Montedónico S: Enfermedad de Hirschsprung y disganglionosis intestinales relacionadas. En: Carmen Gloria Rosti6n: Cirugía Pediátrica. Editorial Mediterraneo, segunda edición, 2014
3. Mueller J and Goldstein A: The science of Hirschsprung disease: What we know and where we are headed. *Sem Pediatr Surg* 2022; 31(2), 151157.doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151157

MÓDULO 5

Polo caudal-genitourinario

34. Malformaciones anorrectales. <i>Marco Valenzuela A., Miguel Guelfand Ch. y M. Alejandra Elton T.</i>	306
35. Teratoma sacrococcígeo. <i>Miguel Guelfand Ch. y Marco Valenzuela A.</i>	314
36. Hernia inguinal en recién nacidos. <i>Marina Poblete S. y Carolina Donoso C.</i>	323
37. Quiste ovárico neonatal. <i>Carolina Donoso C. y Hugo Urrutia S.</i>	335
38. Torsión testicular neonatal. <i>Mónica Quitral V. y Romina Ammann R.</i>	341
39. Malformaciones genitales. <i>María Santos C., Pedro-José López E. y José Antonio Sepúlveda C.</i>	347
40. Variaciones del desarrollo sexual. <i>María Santos C., José Antonio Sepúlveda C. y Pedro-José López E.</i>	353
41. Complejo extrofia-cloaca-epispadia. <i>María Santos C., José Antonio Sepúlveda C. y Pedro-José López E.</i>	360
42. Dilatación del tracto urinario en recién nacidos. <i>Ma. Consuelo Sierralta B. y Ramón Correa T.</i>	368
43. Malformaciones renales. <i>María Santos C., Pedro-José López E. y José Antonio Sepúlveda C.</i>	377

Malformaciones anorrectales

*Marco Valenzuela A., Miguel Guelfand Ch. y
M. Alejandra Elton T.*

I. DEFINICIÓN —■

Las malformaciones anorrectales (MAR) son un grupo de anomalías congénitas en las que ocurre una alteración de la embriogénesis en el descenso intestinal y la conformación del complejo anorrectal.

Estas anomalías tienen una presentación clínica que pueden variar en complejidad y gravedad. Es por ello que actualmente el consenso es hablar de un espectro de "malformaciones anorrectales", donde todas las estructuras perineales están alteradas y el ano y recto se posicionan fuera del complejo esfinteriano, requiriendo por lo tanto intervención quirúrgica para su corrección.

II. EPIDEMIOLOGÍA —■

Considerando el espectro en su totalidad, se describe una incidencia de 1/4000-5000 RN. La etiología de las malformaciones anorrectales es multifactorial, y hasta en 10% presentan anomalías genéticas. En algunos reportes aparece una leve mayor frecuencia en hombres.

Aproximadamente un tercio de los niños con síndromes genéticos, anomalías cromosómicas y otros defectos congénitos también tienen MAR.

La MAR más frecuente en mujeres es la MAR con fístula recto-vestibular y en los hombres la MAR con fístula rectouretral bulbar.

III. PRESENTACIÓN CLÍNICA —■

La presentación clínica de las MAR está determinada según el tipo y la gravedad de la malformación. Para ordenar anatómicamente los tipos según género, altura de la malformación (severidad) y presencia o no de comunicación del recto, debemos considerar las siguientes posibles alteraciones:

MAR en mujeres

Rectoperineal

Rectovestibular

Rectovaginal real

Sin Fístula

Atresia Rectal

Cloaca

Extrofia de Cloaca

MAR en hombres

Rectoperineal

Rectouretral:

Bulbar o Prostática

Rectovesical

Sin Fístula

Atresia Rectal

Extrofia de Cloaca

El signo clínico que define a las MAR es la ausencia de orificio anal en posición y forma normales. En su lugar se puede visualizar una depresión hiperpigmentada, llamada foseta anal. Según el tipo de malformación podemos observar ano pequeño, presencia o no de orificio fistuloso en el periné entre la foseta y la raíz escrotal en los hombres o hasta la horquilla vulvar en las mujeres. En los casos más severos, como es la Cloaca en las mujeres, se visualiza la presencia de un solo orificio. En caso de existir una fistula, podemos observar salida de meconio por el introito en las mujeres, o en la orina en el caso de los hombres. La inspección perineal debe evaluar además el aspecto de los glúteos y su pliegue. La permeabilidad del canal anal se evalúa con sonda o termómetro (más de 3 cm), para descartar atresia rectal.

En algunos pacientes podría no sospecharse el diagnóstico en periodo neonatal por lo leve de la malformación, pero presentarán en el medio-corto plazo signos y síntomas comunes que incluyen: constipación en algún grado, distensión abdominal, dificultad para defecar o Incontinencia fecal, fistulas perianales y fisuras perianales. En estos casos considerar los siguientes diagnósticos: estenosis anal, membrana anal, fistulas recto perineales complacientes.

IV. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico prenatal es inusual, con excepción de la cloaca. Es necesario sospechar cuando existe asociación con malformaciones de columna o medulares en los estudios prenatales.

El diagnóstico de MAR se basa siempre en la evaluación clínica detallada. El examen físico inicial y acucioso permite diagnosticar en la mayoría de los casos la MAR y el tipo de malformación en el periodo neonatal.

Se complementa con radiografías, estudios contrastados y en algunos casos con estudios de imagen avanzados como la resonancia nuclear magnética (RNM).

La evaluación exhaustiva al nacer es esencial para determinar la gravedad y el tipo de malformación (Figuras 1 a 4).

Figura 1. MAR con fístula rectourinaria, con salida de meconio por la uretra. Se observa foseta anal sin orificio.



Figura 2. MAR con fístula recto vestibular.

Figura 3. MAR sin fístula.



Figura 4. MAR sin fístula perineal visible al examen físico.



V. ESTUDIO

El estudio de las MAR requiere descartar la presencia de malformaciones asociadas.

Las posibles malformaciones que se pueden presentar en pacientes con MAR son: cardíacas en un 13%, vertebrales 15% (deformidades sacras, columna, médula anclada), urinarias entre 20-60% (reflujo vesicoureteral, hidronefrosis, displasia renal, riñón en herradura, agenesia renal), genitales 13% (duplicaciones, tabiques vaginales, agenesia vaginal) principalmente en malformaciones altas o cloaca, y esofágicas 10% (atresia esofágica, fístula traqueoesofágica).

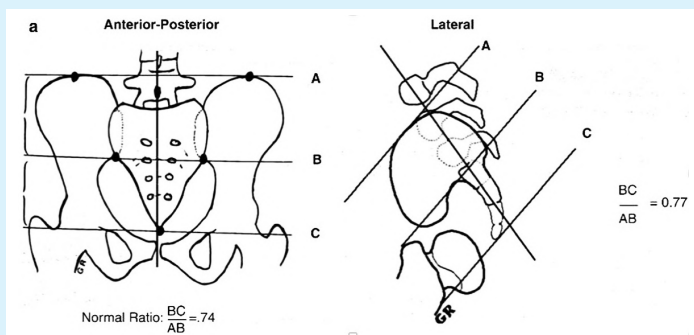
También pueden estar presentes en síndromes como: Síndromes de VACTERL, CHARGE, Currarino, Townes-Brocks, entre otros.

En los pacientes portadores de Síndrome de Down sabemos que hasta el 90% de los casos presentan MAR sin fístula.

Estudios complementarios son: Ecotomografía cardíaca (realizar siempre antes de cualquier intervención quirúrgica), radiografía de pelvis y de columna total, Ecotomografía abdominal, renal-vesical, de columna lumbosacra, y en algunos casos RNM.

El estudio específico en el período neonatal, con la Rx sacra y cálculo del Índice Sacro permite obtener información y estimar el pronóstico de continencia fecal (Figura 5).

Figura 5. Peña A, Bischoff A.: Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children. Springer International Publishing 2015.



Medición de índice sacro (IS)

$> 0,7$	Buen pronóstico
$0,41 - 0,69$	Pronóstico Incierto
$< 0,4$	Mal pronóstico, incontinencia fecal

VI. INDICACIÓN QUIRÚRGICA —

El objetivo quirúrgico en MAR es restaurar la continuidad intestinal, la anatomía y su función.

La mayoría de las MAR requieren intervención quirúrgica en periodo neonatal. El enfrentamiento inicial estándar de un RN con una MAR consiste en la observación por parte del cirujano las primeras 24-48 horas (esperando salida espontánea de meconio y su ubicación anatómica) lo que permitirá establecer el diagnóstico, tipo de malformación y conducta a seguir.

En términos generales, las opciones son: **Anorrectoplastia sagital posterior (ARPSP)** una vez establecido el diagnóstico o **Colostomía** para derivar y realizar la corrección definitiva diferida. En algunos pacientes, por ejemplo, con malformaciones asociadas complejas o inestabilidad, se puede considerar manejo conservador inicial, si presentan una fístula complaciente, para una ARPSP posterior diferida con preparación y manejo postoperatorio específico.

En pacientes con malformaciones más complejas como es la Cloaca, la evaluación y manejo debe ser conjunta con el equipo de urología, ya que es probable que vayan a necesitar además derivación genital y/o vesical.

Como concepto general, el manejo que se recomienda en la mayoría de las MAR en el período neonatal sería el siguiente:

1. MAR con fístula perineal: ARPSP en los primeros días de vida.
2. MAR sin fístula perineal:
 - a. Colostomía una vez establecido que no existe fístula en periné.
 - b. Estudio anatómico de la MAR.
 - c. ARPSP o Corrección laparoscópica entre los 3-6 meses de vida.
 - d. Programa de dilataciones postoperatorias.
 - e. Reconstitución de tránsito 3 meses después.

Respecto a la colostomía, la recomendación es realizar colostomía sigmoidea, en la unión entre el colon descendente y el sigmoides, a cabos separados, dejando un largo suficiente de intestino distal para la cirugía de reparación de la MAR. Los objetivos de la colostomía es derivar y descomprimir el intestino, permitir la realización de estudio preoperatorio con colostograma distal (para evaluar anatomía y definir abordaje, confirmar

Figura 6. Enfrentamiento de la MAR en hombres. Dependiendo de la experiencia del cirujano y de la condición del paciente.



la posición de la fistula), evitar paso de deposiciones a la vía urinaria (riesgo de infecciones) y proteger la herida operatoria de la cirugía correctora diferida.

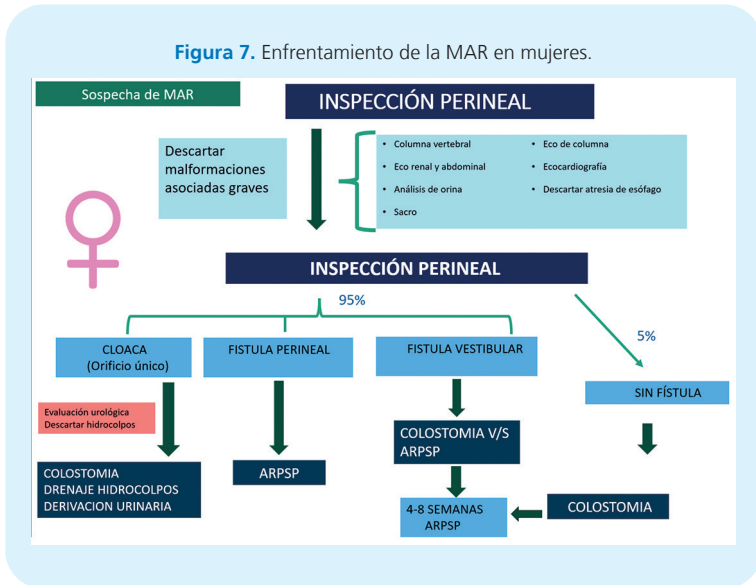
Es importante considerar que en el pronóstico postoperatorio de todos los pacientes portadores de MAR influye en forma significativa la realización de una cirugía adecuada.

Tanto la reparación primaria en período neonatal, como la cirugía diferida y el manejo posterior, requiere un equipo con experiencia. Complicaciones postoperatorias como dehiscencia, infección, estenosis, repercuten en el pronóstico funcional del paciente.

Adjuntamos dos organigramas de manejo de las MAR en el RN (Figuras 6 y 7).

Fotografías de archivo fotográfico Servicio Quirúrgico Pediátrico, Hospital Dr. Gustavo Fricke, Viña del Mar.

Figura 7. Enfrentamiento de la MAR en mujeres.



LECTURA RECOMENDADA

1. Pediatric Surgery Springer Surgery Atlas Series.
2. Newborn Surgery.
3. *Prem Puri*. 4th Edition. 2017
4. Fetoneonatología Quirúrgica.
5. Martínez Ferro, Marcelo Cannizzaro, Claudia Chattás, Guillermina. 1ª Edición. 2018.
6. Ashcraft, Cirugía Pediátrica. J. Patrick Murphy. George W. Holcomb. 3ª Edición. Ed. Saunders. 2010.
7. Guía de Prácticas Clínicas. Unidad de Neonatología del Hospital San José,
8. Dr. German Mühlhausen Muñoz-Dra. Agustina González Bravo. 2016.
9. Bischoff, A., Levitt, MA y Peña, A. (2009). Actualización sobre el manejo de las malformaciones anorrectales. *Cirugía Pediátrica Internacional*, 25(12), 1043-1050.
10. Mario Lima, Olivier Reinberg. Neonatal Surgery. Contemporary Strategies from Fetal
11. Life to the First Year of Age. Capítulo 24.

Teratoma sacrococcígeo

Miguel Guelfand Ch. y Marco Valenzuela A.

I. INTRODUCCIÓN

El teratoma sacrococcígeo (TSC) ("tumor monstruoso" en griego), representa a los tumores de células germinales más comunes de la infancia (40%), con una incidencia de aproximadamente 1 /20.000- 40.000 RN vivos, y una distribución por género: femenina de 4:1.

II. PATOLOGÍA

Embriológicamente, los TSC surgen de células germinales endodérmicas primordiales totipotenciales, sin embargo, pueden contener tejidos de las tres capas germinales.

Histológicamente los TSC se clasifican como:

- Maduros: 70%.
- Inmaduros con componentes embrionarios: 20%.
- Inmaduros con componentes malignos: 10%.

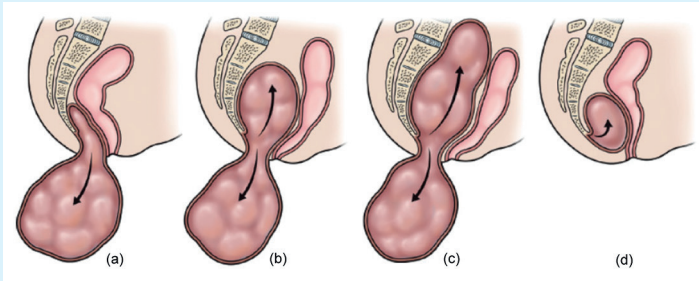
Arch Pathol Lab Med. 1978 Aug;102(8):420-5. Sacrococcygeal teratomas in infants and children: relationship of histology and prognosis in 40 cases F Gonzalez-Crussi, R F Winkler, D L Mirkin PMID: 580884.

Anatómicamente se clasifican en: (Clasificación de Altman).

- Tipo I (50%): Tumor pediculado predominantemente externo con extensión mínima en la región presacra (Figura 1a).
- Tipo II (30%): más extensión intra-pélvica significativa (Figura 1b).
- Tipo III (10%): Tumor predominantemente pélvico con extensión abdominal, pero componente externo mínimo (Figura 1c).
- Tipo IV (10%): Tumor pre-sacro completamente interno (Figura 1d).

Los TSC malignos surgen casi exclusivamente de carcinomas embrionarios o tumores de saco vitelino y se observan con mayor frecuencia en lesiones recurrentes y en aquellas con resección incompleta. Más del 90% son benignos al nacer, pero el riesgo de malignidad aumenta con la edad.

Figura 1. Clasificación del TSC. **a)** Tipo I, **b)** Tipo II, **c)** Tipo III y **d)** Tipo IV (Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient, Second Edition 2nd Edición. de Diana Bianchi, Timothy Crombleholme, Mary D'Alton, Fergal Malone).



Cuando el diagnóstico es a los 6 meses de vida, el riesgo de malignidad es de hasta un 50%. Este riesgo aumenta a 75% en pacientes diagnosticados al año de edad.

Según estudio de Altman et al., el riesgo de malignidad aumenta con más lesiones ocultas:

- 8% en el tipo I.
- 21% en el tipo II.
- 34% en el tipo III.
- 38% en el tipo IV.

III. ETAPIFICACIÓN ————— ■

Actualmente los TSC se etapifican utilizando the Children 's Cancer Study Group y Sistema de etapificación del Grupo de Oncología Pediátrica para tumores extragonadales de células germinales.

Etapificación utilizado para los TSC según extensión de la enfermedad:

I. Escisión completa con coxis

- Márgenes tumorales negativos.
- Marcadores tumorales + (se considera normal si son (-) al momento del diagnóstico).
- La linfadenectomía debe ser negativa para el tumor.

II. Tumor residual microscópico; ganglio linfático negativo

- Marcadores tumorales positivos o negativos.

III. Tumor residual bruto

- Ganglios retroperitoneales negativos o positivos; marcadores tumorales positivos o negativos.

IV. Metástasis a distancia, incluyendo hígado

IV. DIAGNÓSTICO ———■

Diagnóstico y manejo prenatal

La ECO prenatal y el seguimiento perinatológico ha aumentado el diagnóstico de TSC y ha permitido una identificación precisa del sitio y los detalles de la extensión intrapélvica o la obstrucción del tracto urinario. La combinación de ECO convencional, Doppler-Color y ecocardiografía es esencial para el estudio prenatal.

La resonancia magnética fetal (RMF) también ayuda a definir la anatomía del tumor con precisión.

Actualmente se recomienda realizar una cesárea para tumores > 5 centímetros ya que la distocia durante el parto vaginal puede causar ruptura del tumor, avulsión o hemorragia siendo incluso fatal.

Los factores de mal pronóstico durante la vida fetal incluyen: polihidramnios, placentomegalia e hidropesía fetal. Hasta el 20% de todos los TSC desarrollan hidropesía e insuficiencia cardíaca de alto gasto, secundaria a derivación arteriovenosa dentro del tumor.

Intervenciones fetales como el drenaje del líquido amniótico, aspiración de quistes y alivio de la obstrucción vesical se pueden realizar en aquellos casos en que la hidropesía y la prematuridad están presentes.

La consideración de la cirugía fetal abierta para la citorreducción de los TSC solo se considera en casos muy selectos.

Diagnóstico en neonatos y niños

La mayoría de los TSC se presentan con una gran masa cubierta de piel que sobresale externamente de la región coccígea y, por lo tanto, se diagnostican clínicamente al nacer (Figura 2).

En todos los casos, el tumor está unido al cóccix, por lo que siempre se debe extirpar junto al tumor.

En la mayoría de los casos, la irrigación del tumor deriva de la arteria sacra media.

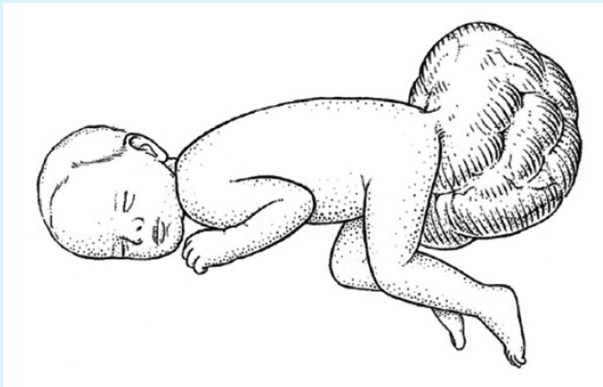
Aunque la mayoría de los neonatos con Teratomas son asintomáticos, esta extensión en el espacio pélvico puede comprimir y elevar el recto, la vagina, la vejiga y útero, causando síntomas de constipación, obstrucción del intestino grueso, retención urinaria, una masa abdominal o síntomas de malignidad, como retraso en el crecimiento.

La mayoría de los TSC no poseen malformaciones asociadas. Aunque hasta un 20% puede tenerlas tales como, en sistema nervioso central 25% (por ejemplo. anencefalia, trigonocefalia, malformación de Dandy-Walker, espina bífida y mielomeningocele); en sistema musculoesquelético 25% (por ejemplo, displasia de caderas, anomalías vertebrales y la tríada Currarino de malformación anorrectal, defecto óseo sacrococcígeo y masa presacra); y anomalías urogenitales (hipospadias, reflujo vesicoureteral), o duplicaciones de la vagina o el útero.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico principal es mielomeningocele. Clínicamente, los Teratomas son un tumor presacral más sólido, mientras que los meningoceles

Figura 2. Puede haber vasos grandes o úlceras visibles en la superficie del tumor.



anteriores son obviamente quísticos, puede tener un defecto sacro anterior, y la presión sobre la masa sacra dará como resultado una fontanela abultada.

Otros diagnósticos diferenciales menos frecuentes incluyen lipomeningocele, hemangioma, linfangioma, cordoma (50% de estos ocurren en la región sacrococcígea), neuroblastoma pélvico, sarcoma, hamartoma, quístico duplicación del recto, quistes neuroentéricos, quistes dermoides, pseudoquistes de meconio y absceso perirectal.

La confirmación diagnóstica se realiza mediante radiografía, ecografía, tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM).

V. ESTUDIO PREOPERATORIOS ———■

Las imágenes darán la anatomía, extensión intra-pélvica e irrigación tumoral.

Los marcadores tumorales; α -fetoproteína (AFP) y gonadotropina coriónica β -humana (β -hCG) pueden ser útiles para la evaluación de progresión de la enfermedad, sin embargo, al nacer debe ser interpretado cuidadosamente (AFP sérica normalmente está significativamente elevada al nacer y permanece por encima niveles normales hasta por 6 meses). Por otra parte, la mayoría de los tumores de saco vitelino y algunos carcinomas embrionarios también secretan AFP.

Dado que los elementos malignos de TSC surgen casi exclusivamente de una de estas dos fuentes, la medición de AFP puede ser un marcador útil para diagnosticar la degeneración maligna de lesiones benignas, o para pesquisar la presencia de enfermedad maligna residual o recurrente.

Se puede medir en el suero y demostrarse en las células por inmunohistoquímica. Los niveles persistentemente altos pueden ser una indicación de cirugía o de quimioterapia. β -hCG y, en raras ocasiones, el antígeno carcinoembrionario también puede estar elevado y puede ser producido por coriocarcinomas.

VI. MANEJO PRENATAL ———■

Se basa en la madurez pulmonar fetal y la presencia o ausencia de placentomegalia e hidropesía. El parto electivo temprano por cesárea está indicado al alcanzar la madurez pulmonar fetal en presencia de evidencia

de sufrimiento fetal (y/o materno) como hidropesía. Se pueden realizar intervenciones fetales en casos selectos.

La cirugía fetal abierta y la resección suelen ser poco realistas en la mayoría de los casos.

VII. PREPARACIÓN PREOPERATORIA Y ANESTESIA —■

Se debe asegurar acceso venoso adecuado y preparar para eventual transfusión sanguínea antes de comenzar la operación, especialmente con tumores grandes (riesgo de sangramiento intraoperatorio).

Para prevenir sangrado intraoperatorio en TSC con grandes vasos de alimentación o tumores altamente vascularizados, se ha planteado el uso de embolización preoperatoria de vasos nutricios o la ligadura laparoscópica de la arteria sacra media.

VIII. CIRUGÍA —■

Posición del paciente y preparación.

El componente principal del tumor es extra pélvico en la mayoría de los casos y por lo tanto, el procedimiento quirúrgico se realiza con la posición del paciente en prono.

Modificaciones para tumores extensos o intraabdominales

En los tumores de tipo III en los que hay afectación intraabdominal significativa, la escisión pélvica debe ir precedida de una laparotomía. El tumor se debe disecar de las vísceras abdominales y pélvicas inferiores, y los vasos sacros se pueden controlar a través de este enfoque. La pared abdominal se cierra y se puede proceder a completar la operación como se describió anteriormente.

Abordaje laparoscópico

La laparoscopia se puede utilizar para la ligadura de los vasos sacros medios y para la resección o movilización de porciones intra-abdominales o pélvicas del tumor. Los puertos se colocan en el ombligo (para la cámara) y laterales al ombligo para los instrumentos.

IX. CUIDADOS POSTOPERATORIOS ———■

Postoperatorio inmediato

- El niño se mantiene en una posición prona durante 3 días para evitar la contaminación de la herida con orina o deposiciones.
- La alimentación oral se puede iniciar cuando el residuo gástrico sea mínimo.
- Una neuropraxia pélvica puede ocurrir en el período postoperatorio temprano y puede causar una vejiga neurogénica con mala contracción. Aunque esto es generalmente temporal, el paciente requerirá cateterismo intermitente hasta que se resuelva.

Quimioterapia

Las lesiones malignas responden mal con la cirugía sola, con solo un 10% de tasa de sobrevida. La quimioterapia coadyuvante ha mejorado este resultado.

Todos los tumores resecados se deben examinar en busca de elementos malignos, que pueden requerir quimioterapia posterior.

Seguimiento

Estos pacientes requieren de un seguimiento, dado la posibilidad de recidiva. Éste incluye exámenes rectales y ecografía al menos por 3 años. El monitoreo de los niveles séricos de AFP y β -hCG también puede ayudar a detectar la presencia de recurrencia maligna. Los tumores recurrentes deben extirparse, con quimioterapia preoperatoria para una enfermedad más extensa.

X. COMPLICACIONES Y RESULTADO ———■

El pronóstico para los pacientes con TSC depende de lo siguiente:

- Factores prenatales/obstétricos: Hidropesía y/o placentomegalia se asocia con casi el 100% de mortalidad, mientras que la distocia o la ruptura del tumor durante el parto pueden estar asociados a hemorragia exanguinante.
- Edad en el momento del diagnóstico: el riesgo de transformación maligna en una lesión benigna aumenta con la edad.
- Histología y estadio del tumor: hasta el 95% de los tumores benignos

nos se pueden curar solo con cirugía resectiva. Los pronósticos de los tumores malignos dependen del tipo de tumor, del estadio y de la ubicación. La supervivencia con tumores malignos se puede lograr en hasta el 90% de los casos mediante una combinación de cirugía y quimioterapia adyuvante.

Después de la escisión quirúrgica, los teratomas maduros se asocian con un riesgo del 11% de recurrencia dentro de los 5 años.

Factores quirúrgicos

La recurrencia es más probable con extirpación incompleta del tumor o en ausencia de coccigectomía. La falta de extirpación del cóccix se asocia con una incidencia del 30% de recurrencia, y con más del 50% en los casos malignos.

Si bien el pronóstico general para los TSC resecaos es bueno, se pueden observar complicaciones a largo plazo que incluyen disfunción intestinal leve (incontinencia o estreñimiento más probable), un grado de incontinencia urinaria o vejigas neuropáticas. Los problemas de la marcha o locomotoras son, quizás sorprendentemente, poco comunes. Se recomienda la vigilancia a largo plazo.

LECTURA RECOMENDADA ———▶

1. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Teratoma sacrococccígeo: Academia Americana de Pediatría Encuesta de la Sección Quirúrgica, 1973. *J Pediatr Surg* 1974; 9: 389–98.
2. Draper H, Chitayat D, Ein SH, Langer JC. Resultados funcionales a largo plazo después de la resección de teratoma sacrococccígeo neonatal. *Pediatr Surg Int* 2009; 25: 243–6.
3. Fishman SJ, Jennings RW, Johnson SM, Kim HB. Reconstrucción de glúteos con torneante después de resección del teratoma sacrococccígeo. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 439–41.
4. Escama AW. Teratoma sacrococccígeo fetal. *Semin Pediatr Surg* 1993; 2: 113–20.
5. Hambraeus M, Al-Mashhadi A, Wester T, et al. Resultado funcional y calidad relacionada con la salud de la vida en pacientes con teratoma sacrococccígeo-un estudio multicéntrico sueco. *J Pediatr Surg* 2019; 54(8): 1638–43.
6. Le LD, Alam S, Lim FY et al. Complicaciones urológicas prenatales y postnatales de la sacrococccígea Teratomas. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 1186–90.
7. Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, et al. Resultado de la sacrococccígea diagnosti-

cada prenatalmente teratomas: Experiencia de un solo centro (1993-2004). *J Pediatr Surg* 2006; 41(2): 388–93.

8. Sebire NJ, Fowler D, Ramsay AD. Tumores sacrococcígeos en la infancia y la niñez; Un revisión histopatológica retrospectiva de 85 casos. *Fetal Pediatr Pathol* 2004; 23: 295–303.

Hernia inguinal en recién nacidos

Marina Poblete S. y Carolina Donoso C.

I. INTRODUCCIÓN —■

La **hernia inguinal indirecta** es una de las patologías quirúrgicas más frecuentes en la edad pediátrica, especialmente en recién nacidos (RN). Existe poca literatura disponible que aborda las hernias inguinales del RN, aún cuando es sabido que su epidemiología, anatomía y resultados quirúrgicos son diferentes en esta población etaria comparado con los niños de mayor edad.

II. EPIDEMIOLOGÍA —■

La hernia inguinal indirecta afecta entre un 1-4% de los recién nacidos de término (RNT) y hasta un 30-40% de los recién nacidos de pretérmino (RNPT). Su incidencia en prematuros aumenta a medida que disminuye la edad gestacional: en un RNPT masculino de 24 semanas, el riesgo de desarrollar una hernia inguinal llega hasta el 40%, en cambio en un RN masculino de 32 semanas este riesgo baja hasta un 4% aproximadamente.

Al estratificar la incidencia de hernias en RNPT según peso de nacimiento (PN) también podemos observar que hay una disminución a mayor peso de nacimiento: un RN con PN entre 500-1.000 gramos tiene una incidencia de hernia inguinal entre 30-42%, lo cual disminuye hasta el 10% entre los 1.000 y 1.500 gramos y se acerca a la incidencia general de un RNT con un peso sobre los 1.500 gramos.

La raza no parece ser un factor de riesgo determinante, pero, en relación al sexo podemos decir, que cerca del 80% de las hernias se producen en el sexo masculino, ya que el conducto peritoneovaginal permanece abierto por un período de tiempo más prolongado en estos pacientes para permitir el descenso testicular al escroto. Las hernias inguinales indirectas son 5:3 veces más frecuentes en hombres que en mujeres y el 60% se producen al lado derecho, un 25% son izquierdas y cerca de un 15% bilaterales.

Existen estudios que avalan una asociación entre el uso de corticoides, la ventilación de alta frecuencia y la duración de ventilación mecánica con el desarrollo de hernia inguinal en prematuros. Se ha visto que los RNPT presentan con mayor frecuencia hernias bilaterales que los niños de término o mayores. Así también se ha identificado como factor de riesgo para su desarrollo la historia familiar de hernias inguinales.

III. EMBRIOLOGÍA Y ANATOMÍA ———▶

Embriológicamente desde la quinta semana de gestación se desarrollan a partir del mesonefros en el retroperitoneo, las gónadas indiferenciadas. Hacia la 12ª semana, en ambos sexos, el peritoneo que recubre la pared abdominal protruye a través del anillo inguinal profundo formando el proceso peritoneovaginal (PPV). Por este mismo trayecto, en el hombre, el descenso testicular hasta el escroto junto al PPV se produce en dos fases. En la fase inicial, la gónada indiferenciada está cercana al diafragma, cuando la cavidad abdominal se elonga y el intestino retorna desde la cavidad celómica, la gónada desciende entre la 8ª y 15ª semanas al abdomen inferior, momento en el cual el desarrollo femenino y masculino toman caminos divergentes. En la mujer los ovarios permanecen unidos al ligamento redondo y son intraperitoneales. En el hombre se origina el gubernaculum testis, que arrastra los testículos a través del canal inguinal al mismo tiempo que el PPV se fija a los testes pasando por el anillo inguinal superficial hasta el escroto, proceso que se completa entre las 25 y 35 semanas de gestación.

Posteriormente el PPV sufre una involución y permanece sólo la envoltura del testículo que forma la túnica vaginal. Cuando esta involución no se produce y existe una persistencia del PPV, se generan las patologías inguinales entre las que destacan el hidrocele, las hernias inguinales indirectas y el quiste de cordón. En la mujer el PPV se denomina conducto de Nuck, y sigue al ligamento redondo hasta su inserción a nivel de los labios mayores.

El PPV se cierra en forma más precoz al lado izquierdo que al derecho, lo que explicaría la mayor incidencia de hernias a derecha. El conducto peritoneovaginal permanece abierto durante la vida intrauterina y hasta en un 80-90% de los RNT. Al año de vida este porcentaje baja al 50% aproximadamente y, según algunos autores, sólo persiste permeable en un 15% de los adultos.

La anatomía de los niños prematuros también es un factor que contribuye a la formación de la hernia inguinal. Existe una sobre posición

de los anillos inguinales profundo y superficial porque el canal inguinal aún no se ha elongado lo suficiente para lograr la separación oblicua entre ambos; esto permite que con el aumento de la presión intraabdominal el contenido herniario amplíe ambos anillos simultáneamente. A este hecho se suma que el RNPT tiene un peritoneo y un saco herniario extremadamente fino y delgado, con ausencia de tejido conectivo de soporte que lo rodee, lo que contribuye al desarrollo de hernias en estos pacientes.

IV. DIAGNÓSTICO

Manifestaciones clínicas

El diagnóstico de hernia inguinal en el RN se basa en la presentación clínica y se complementa muchas veces con la ecografía inguinal. El hidrocele comunicante puede presentarse en forma muy similar y simular, cuando está tenso, una hernia no reductible, en estos casos la transluminación puede ayudar a evidenciar si existen asas intestinales en el saco; sin embargo en los RNPT se hace difícil ver la diferencia en la transluminación ya que las asas son de paredes extremadamente delgadas.

Si bien el hidrocele generalmente se evidencia como aumento de volumen escrotal, puede en ocasiones extenderse hasta la zona inguinal y dificultar el diagnóstico diferencial con una hernia. En estos casos es de gran utilidad el ultrasonido. El examen ecográfico también será de ayuda cuando el aumento de volumen escrotal tenso y duro pueda corresponder a una torsión testicular in útero, a un tumor testicular o en aquellos casos donde no hay evidencia de aumento de volumen inguinal sino solamente un "signo del frote de seda" positivo al examen físico (es decir se palpa por frote entre los dedos del examinador), a una persistencia del PPV. Hay literatura que reporta una hernia o PPV permeable en el 86.5% de las exploraciones laparoscópicas de pacientes con el signo del frote se seda positivo.

Hernia en situaciones especiales

Aún es desconocido porque solo algunos RN desarrollan hernias inguinales. Se ha postulado que hay factores predisponentes asociado a un PPV permeable como el aumento de la presión intraabdominal en pacientes con drenajes ventriculoperitoneales, ascitis o con peritoneodialisis, así como enfermedades respiratorias crónicas como la displasia broncopulmonar o también la constipación.

Otros pacientes con enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de Ehlers Danlos tienen riesgo de desarrollar hernias múltiples y mayor riesgo de recurrencia.

Por otro lado la asociación de criptorquidia y hernia inguinal en RNPT es esperable si consideramos que el proceso de descenso testicular y de cierre del PPV aún no se ha completado. La literatura reporta la presencia de criptorquidia en RNT masculinos entre el 1-3% y entre el 15-30% de los RNPT. Sin embargo, aun cuando el PPV está permeable en el 90% de los pacientes con criptorquidia, solo un 10% de estos tiene asociación con hernia inguinal clínica.

Hernia inguinal complicada

La incidencia de complicaciones en la hernia inguinal del RNPT, puede llegar hasta el 14 a 31%, siendo el estrangulamiento la más grave.

El estrangulamiento de la hernia se produce cuando se obstruye el retorno venoso del contenido herniario, lo que lleva a un aumento del edema y de la presión dentro del saco herniario; esto finalmente compromete la irrigación arterial de este contenido, como el intestino, y lleva por hipoperfusión a una atrofia testicular secundaria. La historia de prematuridad y episodios de atascamiento o estrangulamiento herniario son los dos principales factores de riesgo para la atrofia testicular posterior en la vida.

En el caso de una hernia inguinal atascada y/o estrangulada, se debe realizar un intento inmediato de reducción del contenido herniario a la cavidad abdominal (Figura 1).

Figura 1. Hernia inguinal izq, atascada.



Maniobra de Reducción (Taxis)

- Esto se realiza con el paciente en decúbito supino, con la cadera flectada y levemente en aducción para disminuir la tensión sobre la pared abdominal. Con una mano se realiza una presión suave pero constante desde a base de la hernia hacia el cuello a nivel del orificio inguinal superficial y con la otra una presión directa sobre la pared abdominal para fijar.

Sin embargo, si el contenido herniario está completamente isquémico, la reducción manual no está indicada y se deberá realizar cirugía de urgencia, con reducción bajo anestesia y revisión de la cavidad abdominal y del contenido herniario.

V. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO —■

En pediatría, la **hernia inguinal** tiene indicación quirúrgica una vez que ha sido diagnosticada, y la cirugía debe programarse de manera electiva prioritaria, salvo que la hernia esté complicada. En los neonatos, esta indicación tiene algunas otras condiciones especiales que deben tomarse en cuenta.

Momento de la Cirugía

Uno de los temas controversiales en recién nacidos, es el momento para operar esta patología debido a dos factores que deben ser considerados en estos pacientes: el mayor riesgo anestésico (apnea) y mayor riesgo de recidiva.

a. Riesgo anestésico

Los RNPT tienen mayor riesgo de complicaciones respiratorias y apnea que los RNT, siendo este riesgo inversamente proporcional a la edad gestacional. La edad gestacional y postconcepcional son los factores de riesgo más importantes para desarrollar complicaciones anestésicas. También se ha visto que influyen otros factores como el antecedente de apneas previas, la necesidad de ventilación invasiva y la anemia del prematuro.

Por otro lado, el uso de anestesia regional (espinal, epidural o caudal) ha demostrado tener menor riesgo de apnea y complicaciones anestésicas.

b. Recidiva

La cirugía en los neonatos, tanto de término como pretérmino, es técnicamente más compleja que en niños mayores, ya que los planos de disección

pequeños y la menor resistencia de los tejidos hacen que en este grupo de pacientes haya mayor riesgo de recidiva, llegando hasta un 8% vs 1- 2% de recidiva general.

La **recomendación** es que la cirugía sea realizada una vez cumplidas las 37 semanas de edad gestacional corregida y con 2 kilos de peso, como mínimo.

Aún hay controversia respecto a si se debiera postergar la cirugía por un período de tiempo más prolongado.

En general estos pacientes son operados una vez cumplidos estos requisitos, en lo posible, previo al alta hospitalaria. Sin embargo, algunos estudios recientes⁴ muestran que existe mayor riesgo de apnea y dificultad respiratoria al ser operados precozmente. En este mismo contexto el riesgo de atascamiento no sería significativamente mayor al esperar algunas semanas más antes de la cirugía.

Si la decisión quirúrgica es darle más tiempo al RN, se ha llegado al consenso que RNPT, deberían ser operados entre las 40 y 60 semanas de edad gestacional corregida para disminuir realmente el riesgo de apnea.

Por consiguiente, no existe una norma categórica del mejor momento quirúrgico en los prematuros y cada indicación quirúrgica dependerá de los factores de riesgo y las comorbilidades de cada paciente.

Preparación preoperatoria

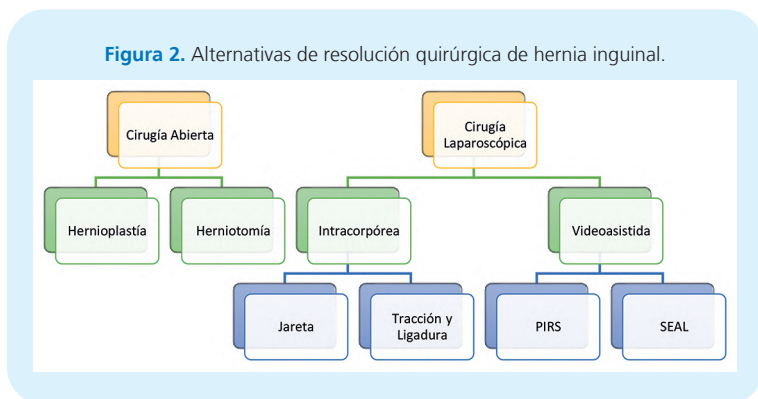
Todo RN que será sometido a cirugía debe contar con las siguientes condiciones:

- Evaluación anestésica pre operatoria.
- Evaluación broncopulmonar en caso de displasia broncopulmonar.
- Cupo de cuidado intensivo y/o intermedio neonatal post operatorio para monitorización y manejo de apneas.

Técnica quirúrgica

En la actualidad existen distintas técnicas quirúrgicas, tanto de cirugía abierta como de abordaje mínimamente invasivo (Figura 2). La decisión

Figura 2. Alternativas de resolución quirúrgica de hernia inguinal.



de la técnica dependerá de las características del paciente y de la experiencia del equipo quirúrgico. A continuación se describen las principales.

a) *Hernioplastia de Ferguson-Gross: (Hernioplastia inguinal clásica)*

- **Posición del paciente:** decúbito supino, con rollo bajo las caderas elevando la pelvis.
- **Posición del Cirujano:** en el lado de la hernia del paciente.
- **Técnica Quirúrgica:** Incisión en pliegue inguinal correspondiente, disección roma de la arcada inguinal y sus planos, apertura de la aponeurosis del músculo oblicuo externo. Se realiza disección del saco herniario, se secciona y se liga a proximal en la base resecaando el remanente distal del saco.
- **Detalles Técnicos en el Varón:** Disección del saco herniario aislándolo del músculo cremaster y respetando el conducto deferente y los vasos espermáticos. Este paso es de **suma importancia en los RNPT** ya que en este grupo se ha visto mayor tasa de atrofia testicular por lesión de los elementos del cordón espermático.
- **Detalles Técnicos en la niña:** La técnica se simplifica al sólo tener el ligamento redondo en el canal inguinal, pero se debe revisar bien la hemostasia para evitar sangrado del ligamento.

En caso de presentar deslizamiento de ovario, trompa y/o útero en el saco herniario, está indicada la ligadura con punto transfixiante del saco distal al deslizamiento, sección del saco, e introducción del saco proximal por el anillo inguinal profundo cerrado por una jareta.

- Otro aspecto importante a tener en cuenta en **ambos sexos** es la cuidadosa y delicada disección, respetando la pared posterior del canal inguinal para evitar hernias inguinales directas post-quirúrgicas.

b) Herniotomía Mitchell Banks

Es la técnica quirúrgica que utiliza el mismo concepto de la hernioplastia clásica, pero que no abre la aponeurosis del músculo oblicuo externo. Se ingresa al canal inguinal directamente a través del anillo inguinal superficial. Esta técnica está indicada en menores de 2 años, ya que en este grupo etario la longitud del canal inguinal es corta, menor a 2 cm, lo que permite llegar a la base del saco herniario sin incidir la aponeurosis.

Exploración Contralateral:

En la cirugía abierta no se recomienda de rutina la exploración contralateral en casos asintomáticos.

Ante la duda de bilateralidad existe la posibilidad de introducir una óptica por el saco herniario ipsilateral y realizar la revisión del lado contralateral. Sin embargo, este procedimiento tiene algunas dificultades técnicas, requiere de una óptica de 3 mms y 70°, insuflación de neomoperitoneo por un saco muy delgado y frágil, y puede haber falsos negativos con esta visión.

Por esto en la actualidad es un procedimiento que está en desuso, en esos casos se prefiere el abordaje completamente laparoscópico y la visualización inguinal bilateral.

Con respecto a la cirugía mínimamente invasiva de una hernia inguinal, ésta se ha acrecentado ampliamente en los últimos años desarrollándose técnicas completamente intracorpóreas, video asistidas además de técnicas diferenciadas según sexo.

A continuación se detallan las más utilizadas.

c) Cirugía Laparoscópica (Técnica Intracorpórea)

• Detalles Técnicos en hombres:

- *Cirugía con Jareta o Bolsa de Tabaco*⁵: Se realiza habitualmente a través de 3 trócares utilizando instrumental de 3 mm (Figura 3).

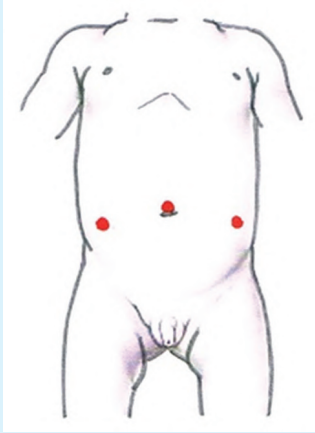


Figura 3. Disposición de trócares para cirugía de hernia inguinal laparoscópica

- Consiste en la sutura del anillo inguinal profundo con jareta intracorpórea. Se puede utilizar material absorbible (Vicryl) o irreabsorbible (Ethibond o prolene). La aguja debe ser introducida y extraída del abdomen en forma percutánea.
- Esta técnica quirúrgica se caracteriza por ser más difícil y requiere más experiencia laparoscópica, por eso, aún tiene tasas de recidiva desde el 4-6% que varían según la curva de aprendizaje del cirujano.

• *Detalles Técnicos en mujeres:*

- *Cirugía de Inversión y ligadura*⁶: Cirugía ampliamente utilizada. Utiliza 3 puertos. Consiste en la inversión del saco herniario hacia la cavidad abdominal, torsión (tipo espagueti), y ligadura de saco en su base con endoloop de PDS. Un detalle importante es siempre asegurarse que el saco no tenga contenido (trompa u ovario). En caso de estar el ovario y/o trompa estos deben reducirse a la cavidad y luego realizar la ligadura.
- *Burnia*: se utiliza la misma premisa de tracción del saco herniario hacia la cavidad abdominal y luego electrocoagulación de éste, lo cual produce un proceso inflamatorio y de cicatrización que evita la recurrencia de la hernia. Puede realizarse mediante 2 puertos y también por un puerto único⁸.

d) Cirugía Video asistida (Suturas Extracorpóreas)

- **PIRS (Percutaneous Internal Ring Suture)⁹**: Esta es la técnica percutánea más utilizada en la actualidad. Bajo visión laparoscópica se realiza ligadura del anillo inguinal profundo con sutura extracorpórea. Se introduce en forma percutánea una aguja raquídea Nº 18 Gr, con sutura 2-0 irreabsorbible monofilamento (Prolene) en forma de loop.
- **SEAL (Subcutaneous endoscopically assisted ligation)¹⁰**: Mediante visión laparoscópica, con un puerto umbilical de 3 mms y una óptica de 30°, se realiza ligadura extracorpórea del anillo inguinal profundo, respetando los elementos del cordón. Técnica que utiliza una incisión inguinal mínima (1-2 mms), guiando la sutura de forma percutánea bajo visión endoscópica. El nudo de la sutura queda en el plano subcutáneo (Figura 4 y Tabla 1).

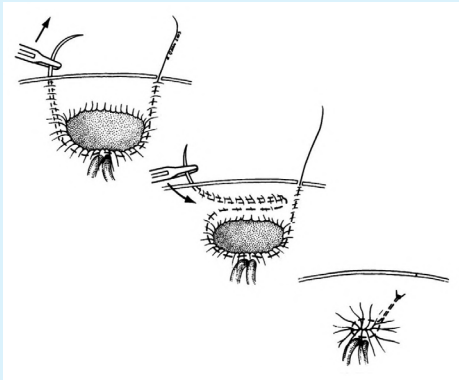


Figura 4. Técnica SEAL⁹.

Tabla 1.

Ventajas de la cirugía laparoscópica	Posibilidad de exploración Contralateral
	Técnica quirúrgica más "fácil" en caso de hernias complicadas, se evita edema y alteración de los planos anatómicos del abordaje inguinal
	Mejor visualización en caso de hernia recidivada
	Mejor visualización de anatomía en caso de hernias no clásicas (directas, femorales)
	Menor riesgo de daño de pared posterior del canal inguinal

Sin embargo, estas ventajas deben ir acompañadas de una buena curva de aprendizaje de la(s) técnica(s), ya que se han visto mayores tasas de recidiva en niños al no ligar 100% el saco, debido al intento de respetar los elementos del cordón.

VI. COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS ———■

Las tasas por complicaciones postoperatorias son aproximadamente del 1-2% en cirugías electivas y ascienden al 8-33%, según las distintas series, en condiciones de cirugía de urgencia.

Las principales complicaciones son:

a) Recurrencia:

Actualmente hay más tasa de recidiva en técnicas laparoscópicas que abiertas, pero estos valores han ido disminuyendo progresivamente.

Recurrencia de Hernia Indirecta:

- Falla de la ligadura, generalmente porque se suelta.
- Saco delgado que se desgarró inadvertidamente.
- No se encontró o no se aisló adecuadamente el saco, en cirugía abierta
- Infecciones de la piel, que causan dehiscencia de la sutura.

Recurrencia de Hernia Directa:

- Debilidad de la pared muscular.
- Lesión de pared posterior de canal inguinal, durante la disección de la hernia indirecta.

b) Hematomas.

c) Infección de herida operatoria.

d) Criptorquídea secundaria.

LECTURA RECOMENDADA ———■

1. Prem Puri 2018. Newborn Surgery. Inguinal hernia; Pags 719 -726
2. Mario Lima, Olivier Reinberg. 2019. Neonatal Surgery Contemporary Strategies from Fetal Life to the First Year of Age. Pags 350-367
3. M. Martínez Ferro 2018. Fetoneonatología Quirúrgica: Aspectos Técnicos (Vol 2).

4. Masoudian P. 2019. *Optimal Timing for inguinal hernia repair in premature infants: a systematic review with meta-analysis*. J.Ped Surg 54(2019) 1539-1545
5. Esposito 1999. *Laparoscopic treatment of congenital inguinal hernia in children*. J.Ped Surg 1999 Mar;34(3):420-3
6. Lipskar 2010. *Laparoscopic inguinal hernia inversion and ligation in female children: a review of 173 consecutive cases at a single institution* Journal of Pediatric Surgery (2010) 45, 1370–1374
7. Shaughnessy 2021. *Laparoscopy is increasingly used for pediatric inguinal hernia repair*. Journal of Pediatric Surgery xxx (xxxx) xxx (ARTICLE IN PRESS).
8. Godoy Lenz 2017. *The Burnia: Laparoscopic Suturless inguinal hernia repair in girls*. J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2017 Apr;27(4):430-433
9. Patkowski 2006. *Percutaneous internal ring suturing: a simple minimally invasive technique for inguinal hernia repair in children*. J. Laparoendosc Adv Surg 2006 Oct; 16(5):513-7
10. Harrison 2003. *Subcutaneous endoscopically assisted ligation (SEAL) of the internal ring for repair of inguinal hernias in children: a novel technique*. Journal of Pediatric Surgery (2005) 40, 1177–1180.

Quiste ovárico neonatal

Carolina Donoso C. y Hugo Urrutia S.

I. DEFINICIÓN ———■

Los quistes ováricos son la masa intraperitoneal más frecuente en recién nacidos de sexo femenino. Su incidencia es de 1/2.500 RNV.

Debido al estímulo hormonal materno, a través de la placenta, el ovario de las recién nacidas es un órgano funcional y anatómicamente similar al ovario de la mujer adulta o adolescente (post puberal). Folículos maduros pueden ser encontrados hasta en un 60% en un ovario de recién nacido.

A pesar de que no está del todo claro la etiología del quiste ovárico, hay varias teorías que aseguran que se deriva del crecimiento de los folículos ováricos. Las hijas de madres diabéticas, con Rh isoimmunización y preeclampsia tienen mayor incidencia de quistes ováricos, atribuido a la mayor liberación de HCG placentaria.

Al momento del nacimiento los niveles de HCG y estrógeno bajan bruscamente, con aumento secundario de LH y FSH proveniente de la glándula pituitaria fetal, luego de un tiempo el hipotálamo y pituitaria se hacen sensibles al feedback negativo decreciendo el estímulo de LH y FSH aproximadamente a los 4-6 meses de edad; momento en que la gran mayoría de los quistes ováricos simples tienden a desaparecer.

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA ———■

Una importante cantidad de los quistes ováricos son de pequeño tamaño y por ende las recién nacidas tienen un examen físico normal al nacimiento.

Al ser el ovario neonatal intraabdominal, quistes de grandes tamaños pueden desplazar el intestino y presentarse como masa palpable no dolorosa. En general es poco frecuente que haya signos de obstrucción intestinal o hidronefrosis por compresión. Más raramente aún, se han reportado casos de hidrops fetal y dificultad respiratoria secundaria a grandes masas ováricas, pero esto es excepcional.

III. DIAGNÓSTICO ———■

Gracias a los avances de la ecografía y las ecografías obstétricas seriadas, los quistes ováricos se diagnostican actualmente cada vez más en forma prenatal. Su visualización es posible en el tercer trimestre de gestación, desde las 28 semanas aproximadamente, secundario a la maduración del eje hipotálamo-hipófisis. Su diagnóstico dependerá del seguimiento hecho a la madre y de la expertiz del ecografista.

Las características ecográficas de los quistes ováricos fetales no son muy específicas, por lo que es necesario considerar algunos diagnósticos diferenciales. Entre los más frecuentes se encuentran:

- Obstrucción intestinal.
- Duplicación intestinal.
- Quiste de uraco.
- Quiste renal.
- Malf. Vascular Linfática (Linfangioma).
- Quiste mesentérico.

A pesar de esta larga lista, se debe sospechar un quiste ovárico en todo feto de sexo femenino, con formación quística abdomino-pélvica, de forma regular, fuera de la línea media y en que se ha identificado la normalidad de los tractos urinarios y gastro-intestinal.

Según su aspecto ecográfico se clasifican en quistes simples o complejos.

- a. **Quiste Simple** (Figura 1)
 - Paredes finas.
 - Contenido anecoico.
 - Liso.
- b. **Quiste Complejo** (Figura 2)
 - Paredes gruesas.
 - Contenido heterogéneo.
 - Tabiques.
 - Coágulos.
 - Interfaz líquido- sólido.
 - Distintas densidades.

IV. TRATAMIENTO ———■

1. Tratamiento prenatal

El diagnóstico del quiste ovárico fetal no implica adelantar fecha de parto ni es indicación de cesárea, serán las otras circunstancias obstétricas asociadas las que determinen la vía y momento del parto.

Una de las opciones de manejo antenatal existentes en la actualidad es la punción-aspiración ecoguiada intrauterina del quiste ovárico. Esta alternativa terapéutica tiene por objetivo disminuir el tamaño del quiste, sobre todo en aquellos de gran tamaño en que por volumen de la masa tienen riesgo de torsión ovárica intrauterina. Su utilización no está estandarizada, habiendo distintas experiencias según la literatura.

Como inconveniente, la punción tiene el riesgo de: rotura o hemorragia del quiste, corioamnionitis, parto prematuro y recidiva del quiste posterior al procedimiento. Hasta el momento no hay evidencia suficiente de que los beneficios superen los riesgos.

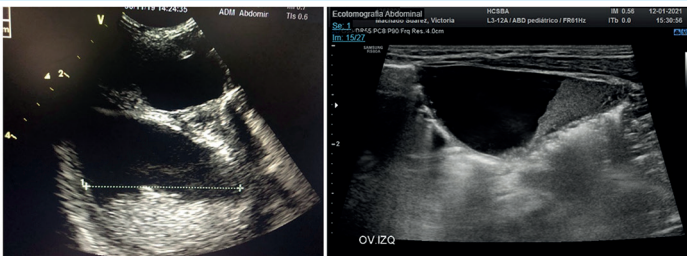
1. Tratamiento postnatal e Indicación quirúrgica

Las alternativas terapéuticas post natales son variadas y van desde la observación y conducta expectante con control ecográfico estricto; hasta la

Figura 1. Aspecto ecográfico de quiste simple (HCSBA).



Figura 2. Aspecto ecográfico de quistes complejos (HCSBA).



cirugía en aquellos casos en que se sospecha torsión ovárica, con o sin ooforectomía según los hallazgos intraoperatorios.

- Quistes simples de menos de 4-5 cm de diámetro: no tienen indicación quirúrgica ni de aspiración. La conducta más aceptada es la observación y seguimiento ecográfico. El período entre las ecografías es variable, sin embargo 1 vez al mes es un tiempo promedio habitual.
- Quistes complejos: tienen indicación quirúrgica ya que los niveles y cambios en densidades se traducen en posible torsión.
- Quistes simples grandes de más de 5 cm: la conducta es controversial.

Hay autores que preconizan la aspiración postnatal o cirugía precoz para evitar las complicaciones, mientras que otros son partidarios de la observación y seguimiento estricto por la posibilidad de absorción del quiste.

Es importante destacar que la única indicación quirúrgica estricta es para aquellos quistes con signos francos sugerentes de torsión ovárica, o pacientes que durante el periodo de seguimiento inician signos de complicación como dolor abdominal, vómitos, signos de obstrucción intestinal.

A continuación un algoritmo de conducta postnatal según las características ecográficas (Figura 3).

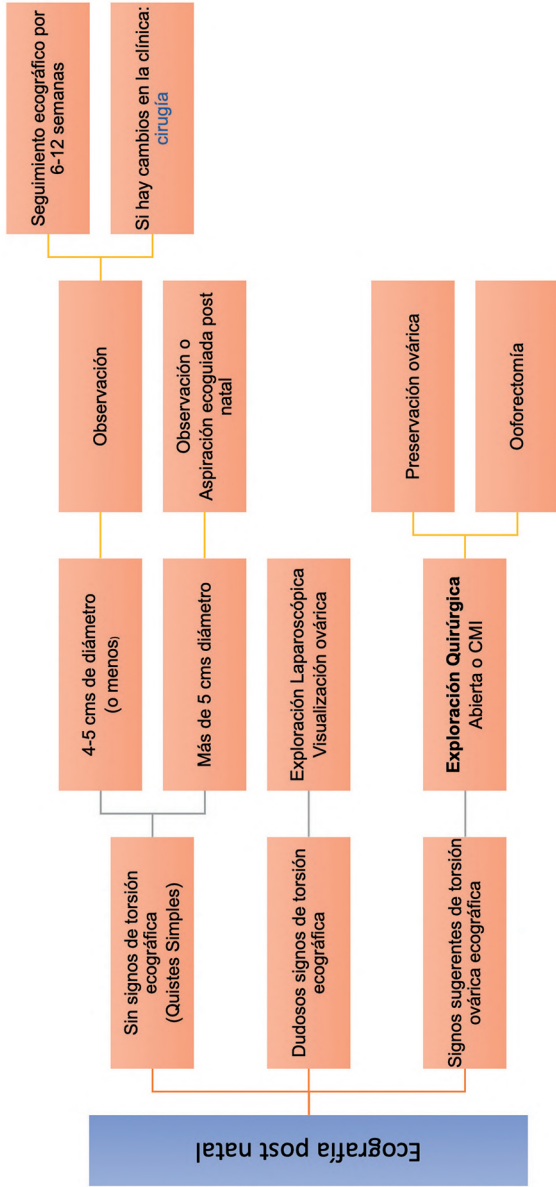
2. Preparación para cirugía

- Instalación de sonda urinaria de preferencia siliconada pre operatoria.
- Asegurar cupo UCIP-intermedio Neo para el post operatorio quirúrgico.

3. Cirugía

La cirugía del quiste ovárico, al estar reservada para aquellos casos en que se sospecha o está claramente el ovario torcido, implica la ooforectomía en un porcentaje importante de las pacientes. En la actualidad es sabido que el ovario tiene la capacidad de recuperar su vitalidad a pesar de su aspecto macroscópicamente necrótico, por lo tanto la recomendación es realizar cirugías destinadas a la preservación ovárica y reservar la ooforectomía para la necrosis absolutamente categórica.

Figura 3. Algoritmo de conducta postnatal.



El abordaje puede ser abierto o laparoscópico según la disponibilidad y la experiencia del equipo quirúrgico.

En el caso de abordaje abierto, se sugiere incisión transversa suprapúbica (tipo Pfannenstiel) o en forma transumbilical video asistida, exteriorizando la masa ovárica y realizando la quistectomía abierta.

Por su parte con respecto a la cirugía mínimamente invasiva (videolaparoscópica) son opciones la quistectomía, fenestración quística u ooforectomía según se evalúe caso a caso y la experiencia del operador.

4. Cuidados postoperatorios

En general las pacientes tienen una evolución postoperatoria favorable. No es necesario sonda urinaria post quirúrgica y pueden ser realimentadas en forma precoz, aprox. 4 horas post cirugía.

Con respecto al seguimiento, estas pacientes deben ser controladas con ecografías seriadas hasta aprox los 2 años de edad, y volver a retomar controles cercano a la pubertad. Además se recomienda especialmente el control estricto de las pacientes manejadas en forma conservadora para asegurar la resolución del quiste y la visualización adecuada de ambos ovarios.

LECTURA RECOMENDADA ———■

1. Vila J, Ruiz R, Usandizaga M. Diagnóstico prenatal de quistes ováricos fetales. *Progresos de Obstetricia y Ginecología*, 2014;(57):9-418.
2. Papic JC, Billmire DF, Rescorla FJ, Finnell SM, Leys CM. Management of neonatal ovarian cysts and its effect on ovarian preservation. *J Pediatr Surg*. 2014;49(6):990-3.
3. Moreno R, Savirón R, Corona C, Lerma D, Corbacho T. Diagnóstico prenatal de 10 quistes de ovario fetal: manejo posnatal. *REV CHIL OBSTET GINECOL* 2013; 78(1): 19-25.
4. Cabellos A, Cavieres I, Zarges P, Gajardo M, Vega R. Quiste ovárico fetal: diagnóstico prenatal y manejo quirúrgico postnatal exitoso. *REV CHIL OBSTET GINECOL* 2012; 77(4): 306-309.
5. Chiamonte C, Piscopo A, Cataliotti A. Ovarian cyst in newborns. *Pediatr Surg Int* 2001; 17: 171- 174.
6. Manjiri S, Padmalatha SK, Shetty J. Management of Complex Ovarian Cysts in Newborns-Our Experience. *J Neonatal Surg*. 2017; 6(1):3.
7. Llorens Salvador R, Sangüesa Nebot C, Pacheco Usmayo A, Picó Aliaga S, Garcés Iñigo E. Neonatal ovarian cysts: ultrasound assessment and differential diagnosis. *Radiología*. 2017;59(1):31-39.

Torsión testicular neonatal

Mónica Quitral V. y Romina Ammann R.

I. DEFINICIÓN ———■

La torsión testicular neonatal es la que ocurre antes del nacimiento y hasta 30 días después del parto. Representa el 10 a 12% de todas las torsiones testiculares pediátricas, con una incidencia reportada de 6.1 por cada 100.000 recién nacidos vivos. Se ha informado una afectación bilateral de aproximadamente 5 a 20% de todos los episodios de torsiones neonatales, siendo sincrónica el 67% de los casos.

La torsión testicular a esta edad es típicamente un proceso extravaginal, diferenciándose del lactante mayor, niño y adolescente, en que es un proceso intravaginal, resultando ambos mecanismos en un compromiso vascular de los testículos con isquemia, infarto y posterior atrofia si el flujo no se restablece oportunamente.

Según el momento en que se produce el evento se clasifica en prenatal (intrauterino, no agudo) o postnatal (postparto, agudo) siendo la presentación clínica y enfoques de manejo diferentes para cada grupo.

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA ———■

- **Torsión prenatal precoz:** si ocurre al principio de la gestación, el neonato se presenta con un testículo no palpable o una protuberancia atrófica e indolora "síndrome del testículo desaparecido". En estos casos, es difícil diferenciar entre un testículo torcido que se ha atrofiado y un testículo abdominal no descendido, que no es palpable.
- **Torsión prenatal tardía:** ocurre cerca del parto y se presenta con un testículo aumentado de tamaño y consistencia. El testículo puede ser sensible o no doloroso, dependiendo de la proximidad al parto, con cambios de coloración del hemiescrotro comprometido. A menudo, puede haber un hidrocele reactivo y líquido alrededor del testículo contralateral no torcido.

- **Torsión postnatal:** se presenta con dolor agudo a la palpación asociado a edema y eritema escrotal en un testículo que previamente se observó que era normal en la exploración física.

III. DIAGNÓSTICO —

El diagnóstico de sospecha de torsión testicular neonatal se basa en la presencia de una masa escrotal endurecida, fija y no dolorosa con un escroto con una coloración más oscura en relación al lado no afectado, casi patognomónico de torsión prenatal (Figura 1).

Imágenes

Las imágenes no deben retrasar la intervención de emergencia para los pacientes con una presentación aguda.

La ecografía con flujo Doppler color es la imagen de elección por ser un examen no invasivo y con una alta sensibilidad para detectar la torsión testicular ante la visualización de falta de flujo sanguíneo (operador dependiente).

Una ecogenicidad parenquimatosa heterogénea sugiere torsión e inviabilidad testicular (Figura 2). Los exámenes posteriores pueden demostrar atrofia testicular.

Si existe una apariencia homogénea, es sugerente de viabilidad testicular.

Figura 1. Hemiescroto aumentado de volumen con masa endurecida y fija en paciente recién nacido de 1 día de vida con torsión prenatal tardía. Derecho reservado, Hospital Dr G. Fricke



Diagnóstico prenatal

La torsión prenatal se identifica en la ecografía fetal con una frecuencia cada vez mayor. Un hidrocele detectado prenatalmente también puede ser un signo de torsión testicular. Se desconoce la precisión del diagnóstico prenatal y se deben realizar estudios de imagen posnatales para confirmar el diagnóstico.

Confirmación diagnóstica

La exploración quirúrgica confirma el diagnóstico (Figura 3).

Figura 2. Ecografía Doppler color facilita el diagnóstico en forma rápida y segura. **A:** Aumento de volumen, edema lobular, estriaciones lineales en el parénquima testicular. **B:** Engrosamiento del pedículo vascular y de la túnica albugínea con mínimo líquido subalbugíneo. Derecho reservado, Hospital Dr G. Fricke.

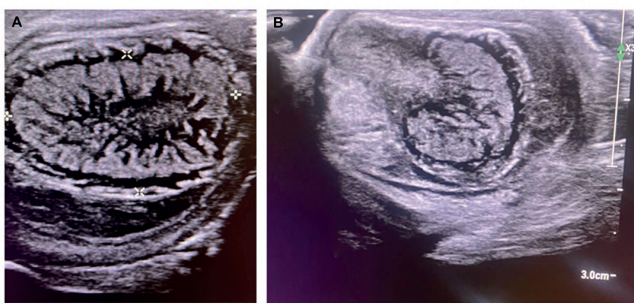
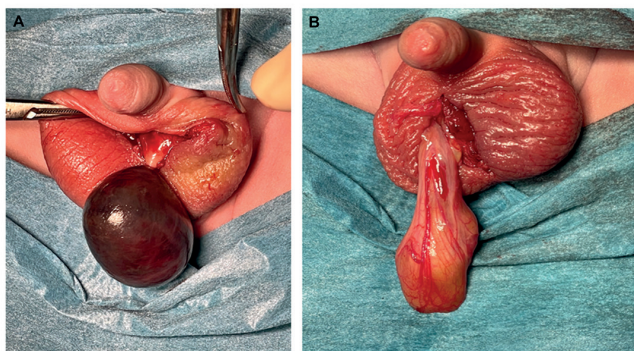


Figura 3. A: Torsión testicular con infarto y necrosis secundaria. **B:** Falta fijación vaginal testicular contralateral. Derecho reservado, Hospital Dr G. Fricke.



Diagnóstico diferencial

Si el examen escrotal es anormal, se deben considerar otras causas de inflamación en el diagnóstico diferencial, como: hematocele, hidrocele, hernia encarcelada, orquiepididimitis, torsión del apéndice testicular o epididimaria, peritonitis meconial y tumor testicular. En la mayoría de los casos, la ecografía con flujo doppler color es capaz de diferenciar estos diagnósticos de la torsión testicular.

Para los pacientes con testículos no palpables, el diagnóstico diferencial incluye torsión prenatal, criptorquidia y trastornos del desarrollo sexual (DSD).

IV. TRATAMIENTO

Las opciones de tratamiento incluyen cirugía de urgencia-diferida u observación.

El tratamiento de la torsión testicular neonatal es un tema controvertido debido a las bajas tasas de rescate, especialmente en casos de torsión prenatal, en el cual se debe valorar el riesgo anestésico del recién nacido versus la posibilidad de rescate testicular.

Al decidir el tratamiento se debe tener presente las siguientes consideraciones:

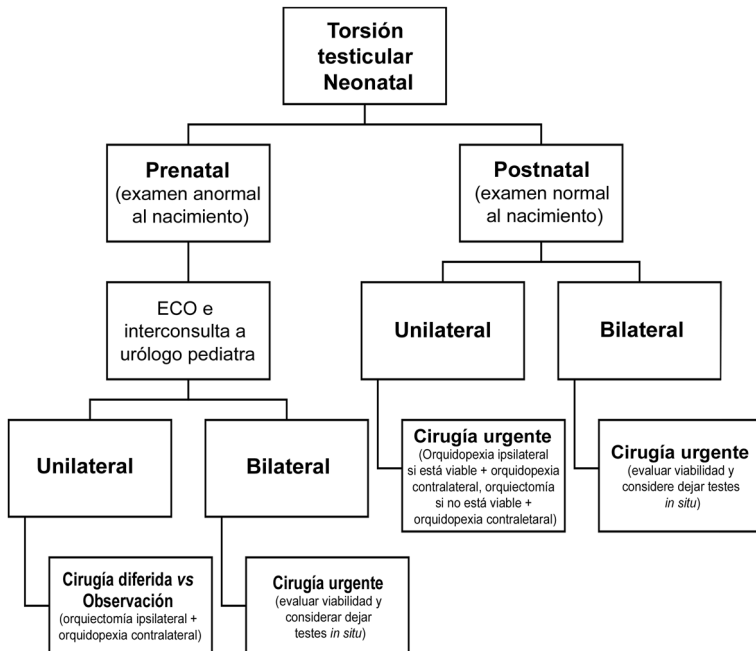
- La torsión neonatal produce una lesión testicular por compromiso vascular, con isquemia gonadal, que, si no se corrige a tiempo, lleva a la necrosis e inviabilidad testicular (situación irreversible).
- La torsión testicular bilateral comprende hasta un 5 a 20% de todos los episodios de torsiones neonatales y el mayor riesgo de torsión asincrónica ocurre dentro del primer mes de vida.
- La infertilidad y las secuelas a largo plazo asociadas a las deficiencias de andrógenos, son complicaciones potenciales para los pacientes con afectación bilateral.
- En la torsión prenatal precoz el testículo afectado generalmente no se puede salvar, independiente del momento de la cirugía.
- En la torsión prenatal tardía sigue siendo incierto cual es la tasa de recuperabilidad del teste torcido. Tasas de recuperación varían de 0 a 5 por ciento.
- En la torsión postnatal la tasa de rescate quirúrgico puede llegar al 30 al 40 por ciento.

Considerando las menciones previas, se presentan las siguientes recomendaciones teniendo en cuenta la disponibilidad de un equipo que incluya cirujanos / urólogos pediátricos y anesestesiólogos con experiencia en pacientes neonatales, en centros terciarios de atención.

- Cirugía de urgencia en pacientes con torsión postnatal aguda unilateral o afectación bilateral.
- En torsión prenatal unilateral se plantea la exploración diferida hasta cuando exista una disminución de los riesgos quirúrgicos y anestésicos. Se debe informar a los padres las alternativas de manejo, para que participen en conjunto en la decisión de cirugía versus observación por riesgo potencial de una torsión testicular contralateral. Dado este antecedente, algunos grupos abogan por la cirugía de emergencia para todos los casos de torsión neonatal.

Hasta el momento de la cirugía, a los padres se les indica realizar exámenes seriados del testículo contralateral con cada cambio de pañal. Si presenta un cambio agudo al examen se debe evaluar con urgencia la necesidad de cirugía.

Algoritmo de manejo:



En cuanto al abordaje este puede ser inguinal o escrotal. Se debe considerar un abordaje inguinal si no se ha realizado una ecografía, ante la posibilidad de tratarse de una tumoración maligna o presencia de saco herniario.

Consideraciones quirúrgicas

1. Realizar orquiectomía o fijación testicular según hallazgos.
2. Evaluar las ventajas e inconvenientes de dejar in situ un testículo cuestionablemente viable.
3. Exploración del testículo contralateral normal y pexia.
4. En los casos de afectación bilateral, la recomendación es dejar los testículos en su lugar, ya que las células de Leydig son más resistentes a la isquemia y existe la posibilidad de preservar la producción de testosterona.

LECTURA RECOMENDADA —■

1. Kaye, Jonathan D.; Levitt, Selwyn B (2008). Neonatal Torsion: A 14-Year Experience and Proposed Algorithm for Management. *The Journal of Urology*, 179(6), 2377–2383
2. Riaz-UL-Haq M, Mahdi DE, Elhassan EU. Neonatal testicular torsion; a review article. *Iran J Pediatr*. 2012 Sep;22(3):281-9.
3. Baglaj M, Carachi R. Neonatal bilateral testicular torsion: a plea for emergency exploration. *J Urol* 2007;177(6):2296-9.
4. Y. Melcer1, S. Mendlovic. Fetal diagnosis of testicular torsion: what shall we tell the parents? *Prenatal Diagnosis* 2014, 34, 1–7
5. Sangüesa Nebot, C., Llorens Salvador, R., Picó Aliaga, S., & Garcés Iñigo, E. (2017). Perinatal testicular torsion: ultrasound assessment and differential diagnosis. *Radiología*, 59(5), 391–400.
6. Snyder HM, Diamond DA. In utero/neonatal torsion: observation versus prompt exploration. *J Urol*. 2010 May;183(5):1675-7. Epub 2010 Mar 17
7. Monteilh, Cecilia; Calixte, Rose; Burjonrappa, Sathyraprasad (2018). Controversies in the management of neonatal testicular torsion: A meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*.
8. O’Kelly, F., Chua, M., Erlich, T., Patterson, K., DeCotiis, K., & Koyle, M. A. (2021). Delaying Urgent Exploration in Neonatal Testicular Torsion May Have Significant Consequences for the Contralateral Testis: A Critical Literature Review. *Urology*, 153, 277–284.
9. Yale Department of Urology recommended algorithm for management of neonatal testicular torsion. 2022 UpToDate

Malformaciones genitales

María Santos C., Pedro-José López E. y José Antonio Sepúlveda C.

HIPOSPADIA

I. DEFINICIÓN ———■

Es la segunda anomalía genitourinaria más frecuente en varones. Se caracteriza por la presencia de tres características anatómicas en los genitales externos:

1. Desembocadura ventral del meato uretral (entre glande y periné).
2. Prepucio alado dorsal (ausencia de unión hacia ventral).
3. Curvatura peneana ventral (cuerda o chordee).

Su incidencia es de 1 en 250 a 300 recién nacidos vivos. Si bien no es clara su etología, se sospechan como posibles factores etiológicos: endogamia, endocrinopatías, edad materna avanzada (probablemente por insuficiencia placentaria), antecedentes de diabetes materna, y la exposición a factores “disruptores” ambientales como pesticidas, tóxicos, productos químicos industriales, etc.

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA ———■

Generalmente se diagnostica en el período de recién nacido, con un simple examen físico. No se manifiesta con una sintomatología específica, ni presenta mayor riesgo de infección del tracto urinario (ITU) u obstrucción urinaria. Es fundamental examinar también los testículos para confirmar un adecuado descenso.

Si no es manejado quirúrgicamente puede presentar a largo plazo micción dificultosa, inoculación inadecuada de semen, penetración vaginal dolorosa o imposible y alteraciones psicológicas.

III. DIAGNÓSTICO — ▀

El diagnóstico es clínico. La hipospadias suele ser evidente en el examen físico del recién nacido, sin embargo, en las formas leves (glanulares, megameato) pudiera incluso existir un prepucio intacto y ausencia de cuerda. En éstos se puede hablar de “hipospadias sin hipospadias” o pseudohipospadias.

Se clasifican según la posición del meato en (Figura 1):

- a. Distales (73%)
 - Glanular.
 - Coronal.
 - Peneanas distal.
- b. Peneana media (7%)
- c. Proximales (18%) siendo ésta la más compleja.
 - Peneana proximal.
 - Penoescrotal.
 - Perineal.

Por su poca claridad diagnóstica y baja frecuencia de las hipospadias peneanas, en la práctica se pueden dividir en distales y proximales.

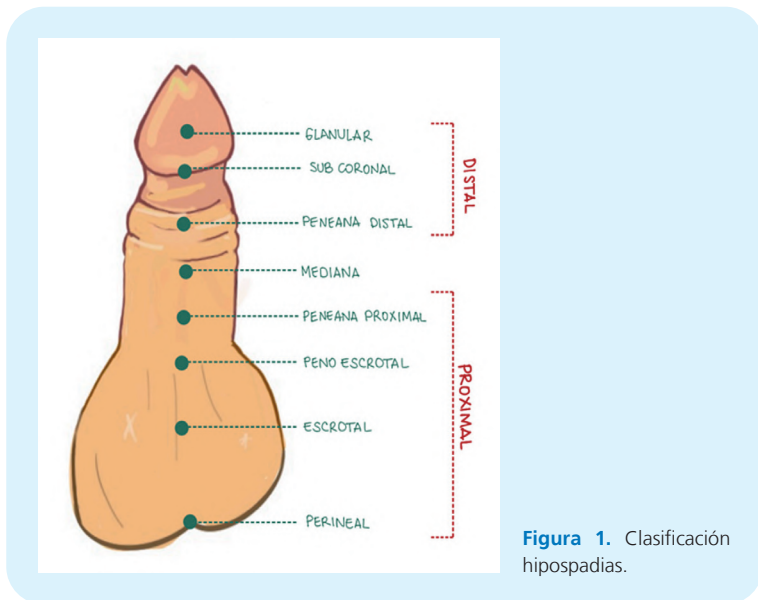


Figura 1. Clasificación hipospadias.

Se deben descartar variaciones del desarrollo sexual (VDS) con un estudio genético y endocrinológico en los siguientes pacientes:

- Criptorquidia uni o bilateral.
- Micropene.
- Transposición penoescrotal.
- Escroto bífido.

En los casos de hipospadias proximales también se debe estudiar otras malformaciones genitourinarias con un ultrasonido reno-vesical.

IV. INDICACIÓN PARA CIRUGÍA ———■

El tratamiento de la hipospadias es quirúrgico, para así evitar las posibles repercusiones funcionales, psicológicas, de fertilidad y/o estéticas. Preferentemente se debe llevar a cabo entre los 6 y 18 meses de edad, después de la elevación hormonal que se presenta en los varones entre los 2 y 3 meses de edad (minipubertad). Por eso, su edad de derivación es durante el primer mes de vida, a menos que se trate de una hipospadias compleja o una sospecha de VDS (meagameato con prepucio intacto e pseudohipospadias solo con prepucio alado y sin curvatura es discutible el operar).

V. PREPARACIÓN PARA CIRUGÍA ———■

La cirugía debe ser realizada por un urólogo pediatra, por lo que debe ser derivado a un centro que cuente con subespecialistas donde se pueda realizar una adecuada planificación quirúrgica.

Si el pene es pequeño o con piel de mala calidad se puede usar testosterona tópica o intramuscular previo a la cirugía para mejorar la vascularización de la piel y agrandar el pene, lo que aún es controversial.

VI. CIRUGÍA ———■

Los objetivos de la cirugía son:

- Pene sin desviaciones ni curvaturas.
- Neouretra de buen calibre.
- Meato uretral normotópico y glande cónico.
- Cobertura cutánea adecuada y cosmética (prepucioplastia, colgajos).
- Inserción normal del escroto con respecto al pene (escroto bífido o con transposición penoescrotal).

Idealmente se debe utilizar amplificación óptica, instrumental microquirúrgico, suturas monofilamentos reabsorbibles 6/0 o 7/0 y adecuada hemostasia, sin abusar del uso del electrocauterio (mono o bipolar). Son fundamentales: la suave manipulación de los tejidos, no abusar de la isquemia en base de pene, la erección artificial para hacer evidente la real magnitud de la curvatura penénea y usar dos o tres planos de sutura o cobertura ojalá traslapando tejidos.

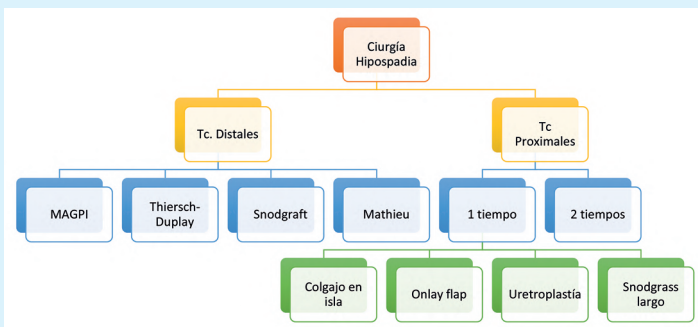
Existen más de trescientas técnicas para el tratamiento de los hipospadias. Lo importante es que el urólogo pediatra con interés y experiencia en este campo, maneje al menos 2 o 3 técnicas para hipospadias distales y proximales, conociendo todas las posibles variaciones de la enfermedad, para así elegir la técnica más adecuada para la anomalía que presente el paciente.

Podemos dividir algunas de estas técnicas según el tipo de hipospadias (Figura 2).

a. Distales

- MAGPI (Meatal advancement glanoplasty) incisión longitudinal en la placa con sutura transversa y avance meatal.
- Thiersch-Duplay (avance de colgajos laterales de la placa uretral sin incidirla)
- Snodgrass: uretroplastía con incisión y tubularización de la placa uretral o Snodgraft que utiliza un injerto libre (mucosa prepucial u oral) en la zona dorsal de la placa ya incidida.
- Mathieu: colgajo de piel con base en el meato ectópico.

Figura 2. Técnicas quirúrgicas para la hipoaspadia.



b. Proximales: se pueden realizar en 1 o 2 tiempos

- 1 tiempo:
 - Colgajo en isla (island flap): colgajo prepucial en tubo (Duckett).
 - Onlay flap: colgajo sobre la placa uretral conservada
 - Uretroplastía de doble faz (onlay flap + cobertura cutánea)
 - Snodgrass "largo"
- 2 tiempos: en un primer tiempo se remueve la placa uretral y toda la cuerda de manera de elongar y enderezar el falo para luego dejar en este lecho un colgajo libre. En un segundo tiempo (generalmente luego de 6 meses) la nueva placa se tubulariza creando una neouretra.

Por la alta tasa de posibles complicaciones de estas cirugías (50%) se puede también hablar de cirugías en etapas.

VII. CUIDADOS POST OPERATORIOS ———■

- Tutor uretral postoperatorio y en algunas ocasiones dejar un drenaje suprapúbico (cistofyx®).
- Vendaje semicompresivo: para disminuir el edema y posible sangramiento.
- Antibióticos, anticolinérgicos (para evitar espasmos vesicales) y anti-inflamatorios.
- Retirar tutor uretral según tipo de cirugía y largo de la uretroplastía entre el 5° y 10° día postoperatorio.
- Retiro de cistofyx® 3 a 4 días después de esto.

LECTURA RECOMENDADA ———■

1. Sepúlveda J, Lopez PJ. Cirugía pediátrica. 2da edición. Rostion C.
2. Quitral M, "Hipospadias" en López PJ, Lagos C, Zavala A, editores Manual Cirugía Pediátrica, de la A a la Z, SChCP, 2018, pp. 186-189.
3. Zubieta R, Reed F. "Hipospadias" en Zubieta R, Letelier N, López PJ, editores Manual de Urología Pediátrica, Servicio Urología Exequiel González Cortés, 2014, pp 62-67.
4. Baskin L. "Hipospadias", en Baskin L. y Kogan B. editors, Handbook of Pediatric Urology 2nd edition, Editorial Lippicott Williams & Wilkins, 2005, pp. 9-19.

5. Barcat J. *Am Chir Inf* 1969; 10: 285-288.
6. *Pediatric Surgery*. Holcomb and Ascharft. Seventh Edition.
7. *Essentials of Paediatric Urology*. Second edition. Thomas D, Duffy P, Rickwood A.
8. Hadidi A, Azmy A (eds.) *Hypospadias Surgery, Art and Science*. Heidelberg, Springer Verlag, 2004).

Variaciones del desarrollo sexual

María Santos C., José Antonio Sepúlveda C. y Pedro-José López E.

I. DEFINICIÓN ———■

Las variaciones del desarrollo sexual (VDS) son patologías de baja frecuencia y alta complejidad que se definen como una condición congénita donde el desarrollo sexual anatómico, gonadal y/o cromosómico es atípico. La mayor parte de ellos son diagnosticados al nacer y la minoría se puede presentar en la adolescencia/adulthood con alteraciones puberales, amenorrea primaria o infertilidad, entre otras. El manejo de estos pacientes es complejo y en algunos casos urgente. En el período de recién nacido se debe evaluar de manera multidisciplinaria y con mucho cuidado, ya que algunos padres tienen en mente un diagnóstico antenatal del sexo del recién nacido.

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA ———■

La presentación clínica va a depender del tipo de VDS que presente. La mayoría se van a diagnosticar por variaciones del examen físico del recién nacido, imposibilidad de determinar el sexo al nacer o como sospecha antenatal (discordancia de cariotipo con hallazgos en ecografía o aumento de andrógenos fetales). En pacientes mayores, la presentación clínica es tardía y puede pasar más desapercibida, presentándose como crisis adrenal, gónadas indiferenciadas en descenso testicular, gónada con apariencia testicular en hernioplastía femenina, remanentes "Müllerianos" en laparoscopia, hematocolpos, o durante el desarrollo puberal como pubertad precoz-tardía, amenorrea primaria, infertilidad o tumores gonadales.

La clasificación actual divide a los pacientes en tres grandes grupos, como se detalla en la Tabla 1.

III. DIAGNÓSTICO ———■

Anamnesis

Dentro de los antecedentes es importante preguntar por uso de drogas u hormonas durante el embarazo, antecedentes de muerte fetal o recién

Tabla 1

Cromosoma sexual (cromosómicos)	46 XY VDS (masculino feminizado)	46 XX VDS (femenino masculinizado)
<ul style="list-style-type: none"> - 45 X0 (Turner) - 47 XXY (Klinefelter) - 45 X/ 46 XY (Disgenesia gonadal mixta) - 46 XX/ 46 XY (mosaico o quimera) 	<ul style="list-style-type: none"> - Alteración del desarrollo testicular: <ul style="list-style-type: none"> → Disgenesia gonadal completa (Sd. de Swyer) → Disgenesia gonadal parcial → Regresión gonadal → Ovotestes - Alteración de la síntesis y/o acción de andrógenos (deficiencia 17-α hidroxilasa, 5-α reductasa, CAIS, PAIS, entre otros) - Alteraciones aisladas (hipospadia severa, extrofia cloacal, afalia). 	<ul style="list-style-type: none"> - Alteración del desarrollo ovárico (disgenesia gonadal, ovotesticular, traslocación SRY) - Exceso de andrógenos (Hiperplasia suprarrenal congénita (HSRC), deficiencia de aromataasa placentaria) - Alteraciones estructurales aisladas (atresia vaginal, extrofia cloacal, síndrome de Mayer-Rokitansky).

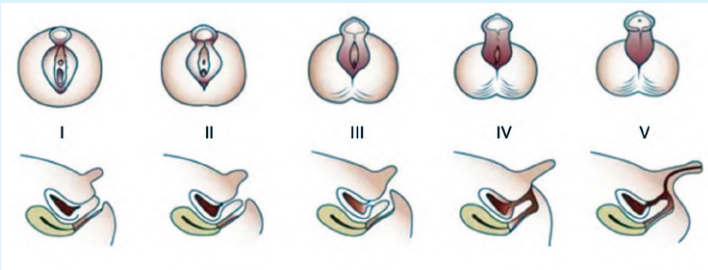
nacido con crisis adrenogenital (deshidratación, hiperkalemia e hiponatremia), historia materna de virilización, consanguinidad de padres, aspectos de VDS o infertilidad de parientes cercanos.

Examen Físico

Dentro de la inspección del examen físico genital se encuentran hallazgos sugerentes de VDS como:

- Aparentes genitales femeninos con clitoromegalia, fusión de los labios mayores y masas inguinales o labiales.
- Aparentes genitales masculinos con testículos no palpable bilaterales.
- Hipospadias perineal con o sin testes no palpables.
- Hipospadias con testículos no descendidos uni o bilateral.
- Seno urogenital.
- Recién nacido con crisis adreno-genital.
- Hiperpigmentación areolar o labio-escrotal.
- Alteración genital manifiesta como en los niños con extrofia cloacal.

Figura 1. Clasificación de Prader, grados de virilización entre los fenotipos femenino y masculino. Allen L. Disorders of sexual development. Obstet Gynecol Clin North Am. 2009;36:25-45.



Para una evaluación más objetiva en pacientes 46XX VDS, debemos utilizar la escala de Prader para virilización genital donde vemos un rango fenotípico amplio del aspecto genital interno y externo (Figura 1).

Estudio inicial

- Hemograma, glicemia y electrolitos plasmáticos, renina plasmática.
- Cariograma o Fish SRY (resultado más rápido, útil para descartar HSRC).
- Estudio hormonal plasmático al 3-4° día de vida: 17 Hidroxiprogesterona, Testosterona y DHT (di hidrotosterona).
- Esteroides urinarios.

Estudio diferido

- Ecografía de abdomen y pelvis: evalúa la presencia de genitales internos, vía urinaria y riñones, suprarrenales y columna. No es de elección para evaluar gónadas intrabdominales.
- Genitoscopía y genitografía.
- Laparoscopia en casos dudosos.
- Estudio genético.
- Estudio de minipubertad.

IV. INDICACIÓN PARA LA CIRUGÍA ———■

Las VDS no son una emergencia quirúrgica, más bien puede ser un evento psicosocial que implique angustia; solo en casos de HRSC perdedora de sal puede llegar a ser una emergencia médica. Luego de haber asignado el género del paciente junto con apoyo psicológico y un adecuado entendimiento de la patología por parte de los padres se podrá conversar y planificar las posibles cirugías. Se debe decidir con un equipo multidisciplinario la temporalidad de la cirugía que será caso a caso. La cirugía reconstructiva puede ser en uno, dos o tres tiempos dependiendo del tipo de VDS. En el caso de HSRC (siendo la más común) la primera cirugía puede abordar solo el descenso urogenital (usualmente se realiza antes de los 2 años) asociado o no a clitoroplastía o vaginoplastía, luego en la adolescencia si el paciente lo requiere se realizará cirugía vaginal reconstructiva.

Su manejo debe ser en centros altamente especializados multi e interdisciplinarios con experiencia en VDS donde puedan continuar un manejo a largo plazo incluso una transición a la adultez sin conflicto. Estos equipos multi e interdisciplinarios deben estar compuestos por endocrinólogos, urólogos pediátricos y de adolescencia, psicólogos, psiquiatras, ginecólogos, genetistas, neonatólogos, asistentes sociales, enfermeras, comité ética y transición a la atención de adultos.

Mientras mayor sea el grado de indiferenciación gonadal, mayor es el riesgo de neoplasia. El riesgo de lesiones premalignas como gonadoblastoma o neoplasia germinal in situ puede ser tan alto como del 60%, con una progresión a carcinoma invasor de células germinales entre un 60-100%. El riesgo mayor es para los pacientes con VDS portadores de material genético del cromosoma Y (o segmento SRY) con grados variables de disgenesia gonadal y también en casos de insensibilidad androgénica en edades post puberales. Es probable que estos pacientes se beneficien de gonadectomías profilácticas dado el alto riesgo de desarrollar una neoplasia gonadal, situación que se ha postergado hasta la pubertad, para favorecer el desarrollo hormonal de estas gónadas antes de ese período. Esto sería en pacientes CAIS solamente pues en disgenesia gonadal o Turner con traslocación y las gónadas no tendrían función.

V. PREPARACIÓN PARA LA CIRUGÍA ———■

1. Lo primero y más importante es el manejo médico con la estabilización metabólica en pacientes con HSRC quienes presentan desequilibrios metabólicos y electrolíticos presentándose con deshidra-

- tación, vómitos, pérdida de peso y laboratorio con hipoglicemia, hiperkalemia, e hiponatremia. El manejo se realiza con hidratación, hidrocortisona, reposición electrolítica y glucosa.
2. Asignación de género: Junto a los padres, bajo apoyo psicológico, hay que basarse en aspectos anatómicos (examen físico y estudios imagenológicos), cromosómicos, hormonales, moleculares, el posible diagnóstico etiológico y socioculturales para asignar el género. Es importante discutir las opciones quirúrgicas, el potencial de fertilidad y las opciones de terapia hormonal de reemplazo. Con esto se puede realizar una asignación de género que va a determinar el tratamiento hormonal y planificación quirúrgica. También es factible demorar la asignación de género, lo que se ha visto que en ciertos casos es mejor para el paciente y su familia. Es importante tener claras las expectativas de los padres intentando orientar sus ideas en expectativas realistas basadas en experiencia clínica.
 3. Psicosocial: El cuidado del aspecto psicosocial debe ser garantizado por especialistas en VDS, un aporte integral psicosocial ayuda en la asignación/reasignación de género, abordaje quirúrgico y reemplazo de hormonas sexuales. Las herramientas psicosociales deben identificar si existe una mala adaptación familiar al género establecido.

Antes de los 3 años ya se empieza a desarrollar la identidad de género, que en la mayoría de los pacientes VDS no es específica, independiente de esto siempre debemos respetar esa decisión y aportar apoyo psicológico en cada etapa desde que se toma conciencia de su condición hasta la adolescencia y transición a la adultez. La calidad de vida de estos pacientes radica en que puedan reconocerse en un género, entendiendo que algunos pacientes VDS se pueden sentir intersexuales y no quieren estar en ninguna casilla de género binario, y estar contentos con eso en el futuro y poder desde ahí proyectar su vida tanto personal como socialmente.

VI. CIRUGÍA

El tratamiento quirúrgico debe realizarse con bases anatómicas preservando la inervación, pensando en la función orgásmica y sensación eréctil de estos pacientes. Si bien uno de los objetivos principales es una mejoría funcional, el aspecto estético es algo que no hay que descuidar, ya que la autoimagen es crucial para estos pacientes.

Asignación femenina

El éxito de los resultados clínicos en menores de 2 años (abordaje histórico) es cada vez más discutible. Pacientes menores con virilización marcada (Prader III-V podría conversarse con los padres para una cirugía temprana, donde lo primordial sería la clitoroplastia. El tiempo de la vaginoplastia y del seno va a depender de la altura del seno urogenital y de la familia. Si bien técnicamente se puede realizar en un tiempo en el período neonatal junto con la clitoroplastia, esto implicaría dilataciones vaginales lo que en pacientes prepúberes están contraindicadas. Por eso la tendencia actual es de cirugía más tardía con posterior reconstrucción en la pubertad. Se debe evitar la reducción del clitoris para impedir el daño nervioso asociado. Y la movilización urogenital puede ser total o parcial dependiendo de la altura del seno urogenital.

Asignación masculina

Consiste en la orquidopexia u orquiectomía si necesario y el manejo de la hipospadias. En casos de afalia o reasignación femenina a masculina se puede realizar con colgajos cutáneos locales mientras el paciente crece y luego de adulto se puede programar la penoplastia definitiva, situación muy poco común y bien discutida.

Cabe mencionar que hoy en día VDS es una condición que genera gran conmoción a nivel de DDHH y ONG, donde cada día más la tendencia mundial es que la solución quirúrgica esté orientado a prevenir o evitar complicaciones médicas, y menos a lograr quirúrgicamente una anatomía funcional y visual considerada como "normal".

VII. CUIDADOS POSTOPERATORIOS

El seguimiento postoperatorio debe ser estricto para evitar y manejar las posibles complicaciones tempranas post quirúrgicas que pueden ser variadas dependiendo del tipo de VDS y cirugía. Luego el seguimiento tardío debe ser realizado siempre por un equipo multidisciplinario incluyendo endocrinología, pediatría, ginecología, urología, adolescentología y psicología. Es fundamental el acompañamiento del paciente en la transición a la adolescencia, incluyendo los aspectos de sexualidad y fertilidad, siendo fundamental el seguimiento hasta la adultez.

LECTURA RECOMENDADA

1. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA; International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. *Pediatrics*. 2006;118(2):e488-e500. doi:10.1542/peds.2006-0738
2. K Graziano, M Fallat. Using Shared Decision-Making Tools to Improve Care for Patients with Disorders of Sex Development. *Advances in Pediatrics*, Volume 63, Issue 1, 2016, Pages 473-480, <https://doi.org/10.1016/j.yapd.2016.04.004>.
3. MacLaughlin, D.T.; Donahoe, P.K.: Sex determination and differentiation. *N. Engl. J. Med.* 2004, 350:367-378.
4. Hughes, I.A., et al.: Consensus statement on management of intersex disorders. *J Ped Urology* (2006) 2, 148-162.
5. Bidarkar, S.S.; Hutson, J.M.: Evaluation and management of the abnormal gonad. *Seminars in Pediatrics Surgery*, 2005, vol 14, 118-123.
6. Nihoul-Fékété, C.: Surgical Management of the Intersex Patient: An Overview in 2003. *J Ped Surgery*, Vol 39, 2004, 144-145.
7. Furtado PS, Moraes F, Lago R, Barros LO, Toralles MB, Barroso U Jr. Gender dysphoria associated with disorders of sex development. *Nat Rev Urol*. 2012;9(11):620-62
8. PJ López, F. Yankovic. Trastornos del desarrollo sexual. *Manual de cirugía Pediátrica*. Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica. P:369-372.

Complejo extrofia-cloaca-epispadia

María Santos C., José Antonio Sepúlveda C. y Pedro-José López E.

I. DEFINICIÓN

El complejo extrofia-cloaca-epispadia (CEEE) es un grupo de defectos congénitos que incluye la extrofia cloacal (EC), la extrofia vesical (EV), la epispadia (femenina y masculina) y variantes de extrofia. La incidencia varía según la literatura desde 1/50.000-1/200.000 recién nacidos vivos (RNV).

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA

Extrofia vesical

Es la forma más común de presentación del CEEE, en este caso la vejiga se forma en el exterior del cuerpo, abriéndose anteriormente exponiendo la placa uretral y los orificios ureterales. Casi siempre acompañado de epispadias y en algunos casos de ano anterior así como de inserción baja del ombligo (Figura 1).

Extrofia cloacal

Es la forma más grave de presentación del CEEE. En esta anomalía la estructura común de el recto, la vejiga y los genitales no se separan completamente durante el desarrollo embrionario. Esto genera una placa abierta constituida por la vejiga e intestino. A nivel abdominal, lo que se puede apreciar son 2 hemivejigas (placa vesicales), que tienen interpuesto tejido intestinal (Figura 2). Alrededor del 50% de los niños con EC tienen malformaciones asociadas; malformaciones renales (siendo el riñón solitario la malformación más común), malformaciones genitales, gastrointestinales (ano imperforado, duplicaciones intestinales, malrotación, atresia intestinal y divertículo de Meckel), malformaciones de columna vertebral incluyendo disrafias medulares y cardiopatías.

Epispadias

Es una malformación en el desarrollo de la uretra que puede estar acompañado de un esfínter urinario incompleto con separación de la sínfisis del

pubis llevando a incontinencia. En la epispadias masculina se abre la uretra en el dorso del pene, generalmente asociado con una cuerda dorsal con una incidencia aproximada de 1 en 100.000 RNV (Figura 3). En la epispa-

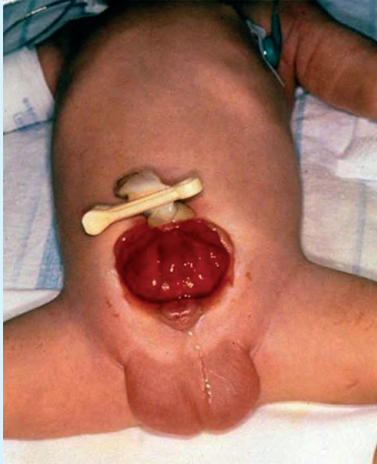


Figura 1. Extrofia de vejiga en hombre. Falo corto y ancho. Distancia anormal entre escroto y falo.



Figura 2. Extrofia de cloaca y onfalocele. Hemivejigas adyacentes a la placal cecal extrófica. Intestino prolapsado a través de la placa cecal. Labios divergentes.

Figura 3. Epispadias masculina.



diás femenina la apertura de la uretra es en el clítoris con una incidencia aproximada de 1 en 400.000 RNV. Este es el defecto menos grave del CEEE.

Variantes de extrofia: son manifestaciones parciales de las anomalías mencionadas anteriormente, poco frecuentes y generalmente no presentan simetría en el plano sagital.

III. DIAGNÓSTICO ———▶

El diagnóstico ecográfico antenatal (generalmente antes de la semana 20) se puede hacer en algunos casos de EV y EC. El ultrasonido (US) antenatal es útil también para la pesquisa de malformaciones asociadas. En caso de encontrar algún hallazgo sugerente de CEEE se debe completar el estudio con una resonancia nuclear magnética (RNM) fetal la cual entrega mejor visualización y caracterización del defecto. El estudio prenatal tiene como objetivo el dar consejería a los padres y eventualmente programar el parto en un centro capacitado para recibir este recién nacido.

Los siguientes hallazgos en el US antenatal son sugerentes de CEEE:

- Ausencia de vejiga en la pelvis.
- Masa que protruye del abdomen inferior.

- Genitales en posición anormal (anterior o posterior) y falo corto.
- Inserción baja de cordón umbilical.
- Ensanchamiento anormal de la cresta iliaca.
- Otras malformaciones: onfalocele, malformaciones de extremidades inferiores o mielomeningocele.

En caso de no tener diagnóstico antenatal, la mayoría de las variantes son fácilmente identificables al minuto del nacer. Los pacientes con EC generalmente son de pretérmino, a diferencia de las EV que son de término. Al examen físico se observa:

a) Epispadias

- Hombres: Orificio uretral en dorso del pene, cuerda dorsal prominente y placa uretral corta (Figura 3).
- Mujeres: apertura de la uretra en clítoris, clítoris bífido, asociado a un orificio vaginal estenótico y anterior. Los labios y el clítoris son divergentes. A veces puede pasar desapercibido.

b) Extrofia de vejiga

- Pared abdominal alargada con defecto aponeurótico triangular en hemiabdomen inferior, delimitado lateralmente por los rectos abdominales y hacia distal por una banda fibrótica sinfisial que corresponde a la membrana urogenital distorsionada. En el defecto aponeurótico se observa la vejiga abierta anteriormente con exposición de su mucosa.
- Ombligo de implantación baja.
- Ano anterior.
- Diástasis de la sínfisis del pubis palpable, rotación externa de la pelvis, retroversión del acetábulo y rama púbica corta (30%).
 - *Femenina*: placa uretral abierta que se continua con la placa vesical. Clítoris bífido, labios mayores separados y vagina corta con orificio estenótico y anterior.
 - *Masculina*: placa uretral abierta que se extiende a lo largo del falo corto, ancho y con cuerda dorsal. El glande es plano y abierto. No hay componente dorsal del prepucio.

c) Extrofia de Cloaca

- Músculos rectos y huesos del pubis separados.
- Vejiga abierta y dividida en dos hemivejigas adyacentes al segmento expuesto del ciego.

- Al interior de la placa cecal se observan los orificios que comunican el íleon terminal, apéndice e intestino distal. El íleon puede prolap-sarse como un tronco a través de la placa cecal.
- Ano imperforado.
- Otras malformaciones: onfalocele, mielodisplasia o malformaciones de extremidades inferiores.
 - *Femenino*: clítoris bífido y se pueden encontrar dos hemivagi-nas con útero bicorne.
 - *Masculino*: falo bífido y pequeño, con cada hemiglande caudal a cada hemivejiga. Por lo general hay glande.

d) Variantes de extrofia

- Sínfisis púbica ampliamente separada.
- Músculos rectos divergen distalmente.
- Ombligo elongado de inserción baja.
- Vejiga intacta puede estar cubierta externamente por una delgada membrana y orificio vesical superior o un parche de mucosa vesical.
- Genitales externos generalmente normales.
 - *Fisura pubovesical*: vejiga intacta con apertura completa de la uretra hasta el cuello vesical.
 - *Fistula vesical superior*: Membrana urogenital solo abierta en la porción cefálica, distal al ombligo simulando una vesicostomía congénita. Comparte los mismos defectos musculares y óseos que la EV.

Estudio Complementario

- US renovesical en búsqueda de malformaciones (riñón en herradura, riñón pélvico, solitario o hipoplásico).
- Radiografía de pelvis y cadera: evalúa la separación de los huesos púbicos.
- US de médula espinal: en caso de sospecha clínica de mielomenin-gocele.
- RNM medular: en caso de signos sospechosos de anomalías medu-lares ocultas.
- Uretrocistografía: evaluación de reflujo vesicoureteral (RVU) y eva-luación de la anatomía del tracto urinario.

IV. INDICACIÓN PARA CIRUGÍA ———■

La cirugía en estos pacientes es para evitar las posibles complicaciones tales como; incontinencia urinaria, incontinencia fecal, daño renal, riesgo de desarrollo tumoral y la gran morbilidad psicosocial que acompañan a estos pacientes. No es una emergencia quirúrgica por lo que no es necesario siempre realizarla durante el período neonatal.

V. PREPARACIÓN PARA CIRUGÍA ———■

Los objetivos del tratamiento son lograr un adecuado cierre de la pared abdominal, la vejiga y reconstituir el aparato genitourinario para lograr órganos funcionales con adecuada continencia, micción, sexo y prevenir el daño renal. En la atención inmediata se recomienda ligar el cordón umbilical con sutura en lugar de una pinza plástico o metálico para disminuir el trauma a la placa vesical. La vejiga expuesta debe ser protegida con plástico estéril. Luego se deben descartar malformaciones asociadas, realizar los estudios complementarios correspondientes y definir cariotipo.

Al ser una patología de alta complejidad y baja frecuencia estos pacientes deben ser derivados a un centro especializado, donde haya un equipo multidisciplinario con especialistas dedicados a estas patologías. Hoy en día, al no ser una emergencia quirúrgica, esto se puede hacer con la debida organización, buscando el mejor lugar que pueda resolver la cirugía como también su control a largo plazo. Es fundamental también realizar una adecuada conserjería a los padres. Los antibióticos no están indicados de rutina en el manejo inmediato, si no en el peri y postoperatorio.

VI. CIRUGÍA ———■

Antiguamente el cierre era separado en distintos tiempos y realizado en los primeros días de vida. Actualmente debido al desarrollo de unidades especializadas, y entendiendo que no es una emergencia, se ha logrado la reconstitución en un solo tiempo y la tendencia ha sido a realizar la cirugía de forma diferida en los primeros 2 a 3 meses de vida. El beneficio de esto es poder realizar una cirugía programada, poder trasladar el paciente a un centro especializado en caso de ser necesario y contar con el equipo de especialistas. También permite que el paciente logre apego con los padres, además de un peso adecuado.

El manejo quirúrgico consiste en una reconstrucción anatómica que se logra con:

1. Cierre de la vejiga con aproximación de los huesos del pubis y derivación intestinal en casos de EC y posterior reconstitución de tránsito.
2. Reconstrucción de la pared abdominal.
3. Reconstrucción del pene, el más utilizado es el procedimiento de Kelly en donde se logra mayor longitud de pene, pudiendo dejar una hipospadias temporal.
4. Manejo de incontinencia urinaria.

VII. CUIDADOS POST OPERATORIOS ———■

Dentro de los cuidados postoperatorios lo más importante es evitar y tratar las complicaciones asociadas dentro de las cuales se encuentran:

Tempranas

Dehiscencia de la pared abdominal o vesical, prolapso vesical, isquemia penénea, fístulas uretrales o vesicocutáneas, obstrucción intestinal y obstrucción a la salida del tracto urinario lo que puede llevar a perforación vesical.

Tardías

RVU, ITU, estenosis uretral, incontinencia urinaria y fecal, litiasis vesical, fibrosis de la pared abdominal, epididimitis (19-33% de EV), prolapso uterino, daño renal, malignización de placa vesical, eyaculación retrógrada (63% en EV), dispareunia e intestino corto (EC).

La mayoría de las complicaciones a largo plazo son relacionadas con la incontinencia vesical o la apariencia de los genitales. La continencia urinaria varía según los estudios desde 37-70% en EV. En general la función sexual está conservada y la mayoría de los pacientes son fértiles. Durante el embarazo las mujeres con antecedente de CEEE tienen un riesgo aumentado de aborto espontáneo y se recomienda el parto por cesárea. Por esto, un punto esencial del cuidado de estos pacientes es el seguimiento a largo plazo.

LECTURA RECOMENDADA

1. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th edition. Section VI: Urology. Chapter 58. Bladder and Cloacal Exstrophy.
2. Arlen A, Smith E. Disorders of the Bladder and Cloacal anomaly. Clin Perinatol 2014. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clp.2014.05.015>
3. Arteaga J, Luna L, Morales J.J, Mutchinick O. OEIS complex: Prevalence, clinical, and epidemiologic findings in a multicenter Mexican birth defects surveillance program. Birth Defects Research. 2019;111:666–671
4. Raimondo M et al. Prospective study on the incidence of bladder/cloacal exstrophy and epispadias in Europe. Journal of Pediatric Urology (2015) 11, 337. e1e337.e6
5. Ferrara F, et al., Delayed exstrophy repair (DER) does not compromise initial bladder development, Journal of Pediatric Urology (2013), <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2013.10.026>
6. Baradaran N. et al. Delayed Primary Closure of Bladder Exstrophy: Immediate Postoperative Management Leading to Successful Outcomes. doi:10.1016/j.urology.2011.08.077
7. Zaman M et al. Exploration of Practice Patterns in Exstrophy Closures: A Comparison. Between Surgical Specialties Using a National and Institutional Database. UROLOGY 131: 211–216, 2019
8. Cuckow P, Lopez P.J. Bladder exstrophy closure and epispadias. Operative pediatric. 2013. Chapter 95

Dilatación del tracto urinario en recién nacidos

M^a Consuelo Sierralta B. y Ramón Correa T.

I. DEFINICIÓN ———▶

Se define como **dilatación anormal del tracto urinario antenatal** un diámetro de la pelvis renal anteroposterior (APD) > 4 mm en el segundo trimestre y un APD > 7 mm en el tercer trimestre (> 32 semanas) en la ecografía fetal. Su incidencia es 1-5% de los embarazos y es un proceso dinámico en el tiempo. La correlación entre los hallazgos ecográficos prenatales y postnatales, y el diagnóstico urológico final es problemático, en parte por falta de uniformidad para definir y graduar la dilatación. Sin embargo, el riesgo de patología postnatal se correlaciona con el grado de dilatación antenatal (Tabla 1).

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA ———▶

El control ecográfico prenatal es muy sensible para determinar dilataciones del tracto urinario, sin embargo, sólo un 30-40% persisten en el postnatal. El tiempo de resolución en el período postnatal es variable, dentro de los primeros años de vida, y es mayor a menor grado de dilatación.

Hay distintos métodos para graduar la dilatación del tracto urinario antenatal, cuantitativos como la medición del diámetro AP de la pelvis (APD) y semicuantitativos como la clasificación de la Sociedad Urología Fetal (SFU) y el sistema de clasificación de dilatación del tracto urinario (UTD). La medición de APD se realiza en un corte transversal en el punto de mayor diámetro de dilatación de la pelvis intrarrenal. La **clasificación de la SFU** está basada en la apariencia de la pelvis, cálices y parénquima renal (Figura 1). Predice mejor la resolución de la dilatación y un meta-análisis indica que es la más ampliamente usada y de mayor consistencia.

El nuevo sistema de **clasificación de dilatación del tracto urinario (UTD)** busca estandarizar el manejo perinatal de la dilatación del tracto urinario antenatal. Categoriza a los pacientes en grupos de riesgo para dirigir el estudio, tratamiento y seguimiento, sin importar el diagnóstico.

Tabla 1. Grado de dilatación del tracto urinario (DTU) antenatal según medición del diámetro AP de la pelvis (APD)

Grado de DTU antenatal	2 ^{do} trimestre	3 ^{er} trimestre	Riesgo de patología postnatal
Leve	4 a < 7 mm	7 a < 9 mm	11,9%
Moderado	7 a < 10 mm	9 a < 15 mm	45,1%
Severo	> 10 mm	> 15 mm	88,3%

Incluye nuevas variables como el estado ureteral y vesical (ureteroceles, dilatación de uretra posterior, paredes engrosadas, etc) y la presencia de oligohidramnios. Varios estudios sugieren que tiene mejor confiabilidad inter-evaluador que la clasificación de la SFU y es más confiable en predecir la necesidad de intervención quirúrgica (Figura 2).

Predictores independientes de patología urológica postnatal en la ecografía prenatal son la severidad de la dilatación piélica, calicular (central -periférica), la presencia de dilatación ureteral, adelgazamiento del parénquima renal, hiperecogenicidad renal y engrosamiento vesical. Todas estas variables de la ecografía prenatal son evaluadas en la clasificación UTD, siendo mucho más completa que la clasificación de la SFU.

Figura 1. Clasificación Antenatal de la Sociedad Urología Fetal (SFU).

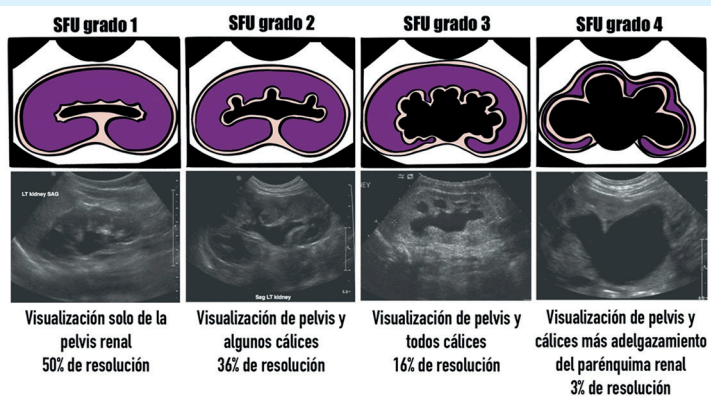
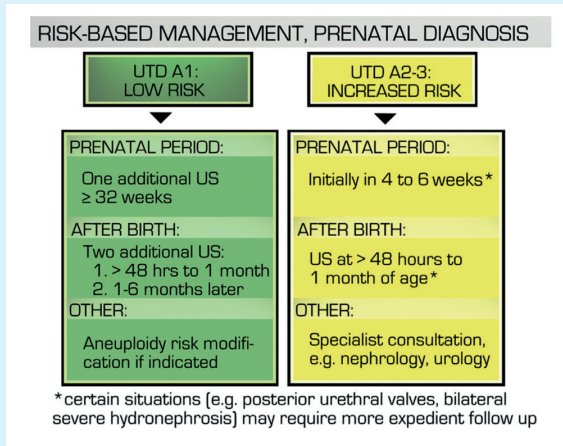
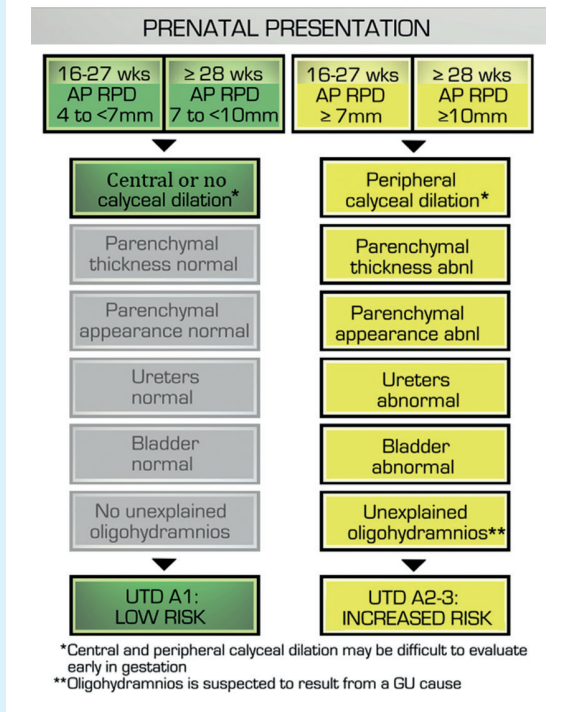


Figura 2.



El diagnóstico prenatal es fundamental, porque el 80% de los recién nacidos con dilatación de la vía urinaria no tienen signos o síntomas sugerentes al nacimiento o en los primeros meses de vida. La falta de tratamiento apropiado puede conducir a la progresión de la dilatación, infecciones urinarias y deterioro de la función renal.

III. ETIOLOGÍA DE DTU ———▶

La mayoría de las dilataciones prenatales son leves con diámetro de pelvis renal < 7 mm en el segundo trimestre o < 9 mm en el tercer trimestre (56-88%) y generalmente son transitorias. Sin embargo, se manifiestan con dilatación del tracto urinario prenatal muchas patologías urológicas de carácter obstructivo y/o refluente.

Entre las causas patológicas de la DTU, la obstrucción pieloureteral es una causa frecuente de dilatación pielocalicular severa sin dilatación ureteral y habitualmente unilateral. El reflujo vesicoureteral (RVU) puede producir un grado variable de hidronefrosis o hidroureteronefrosis, sin embargo, no hay hallazgos confiables que lo diagnostiquen de manera definitiva en la ecografía fetal. Una obstrucción de la unión vesicoureteral se puede manifestar con hidroureteronefrosis prenatal o megauréter. La displasia renal multiquística y otras enfermedades quísticas renales se pueden confundir con una dilatación del tracto urinario, con la presencia de múltiples quistes y parénquima renal alterado o ausente. La obstrucción del tracto urinario inferior (LUTO) es una causa poco frecuente, pero muy elocuente, de dilatación del tracto urinario que se manifiesta habitualmente con dilatación bilateral, megavejiga (vejiga de gran tamaño, dilatación de la uretra posterior, paredes gruesas y alteración del vaciamiento vesical) y oligohidramnios (Tabla 2).

IV. MANEJO ANTENATAL ———▶

En la mayoría de los casos, la dilatación del tracto urinario prenatal no requiere tratamiento en el período prenatal salvo el seguimiento ecográfico según su grado de severidad. La obstrucción del tracto urinario inferior, la dilatación del tracto urinario severa bilateral o la presencia de oligohidramnios (OHA) de causa renal (por función renal alterada u obstrucción al vaciamiento vesical de orina fetal) requieren un seguimiento ecográfico más cercano y pueden requerir tratamiento prenatal (shunt vesicoamniótico, amnioinfusión, etc).

Tabla 2. Etiología de la dilatación del tracto urinario prenatal

Etiología	Incidencia
Dilatación del tracto urinario transitoria	41-88%
Obstrucción pieloureteral	10-30%
Reflujo vesicoureteral	10-20%
Obstrucción unión vesicoureteral	5-10%
Displasia renal multiquistica	4-6%
Atresia uretral / Valvas de uretra posterior (LUTO)	1-2%
Ureterocele, uréter ectópico, duplicación pieloureteral	5-7%
Otros: Síndrome Prune Belly, enfermedad quística renal, estenosis ureteral congénita, megalouretra, etc.	Poco frecuente

Cuando el diagnóstico es incierto o se asocia a malformaciones múltiples, las imágenes por resonancia magnética pueden ser útiles para proporcionar información anatómica adicional. Se debe considerar el estudio genético del feto ante la sospecha de aneuploidía.

V. MANEJO POSTNATAL

El manejo se inicia con la **ecografía postnatal**, que se sugiere realizar posterior a 48 hrs de nacido, ya que el grado de dilatación puede estar subestimado en los primeros días de vida, por deshidratación y baja velocidad de filtración glomerular del recién nacido (RN). Esa ecografía postnatal temprana puede ser normal en recién nacidos con dilatación patológica prenatal por lo que se recomienda repetir nuevamente la ecografía postnatal al mes de vida. Requieren ecografía postnatal urgente, evaluación por nefrología/urología y seguimiento con nitrógeno ureico en sangre, creatinemia y electrolitos plasmáticos el RN con:

- Oligohidroamnios prenatal.
- Sospecha de obstrucción del tracto urinario inferior (LUTO).
- Signos de displasia renal bilateral o enfermedad renal poliquística.
- Dilatación severa bilateral o unilateral en monorreno.

La gran mayoría de los RN presentan dilatación del tracto urinario leve y/o unilateral que no requieren mayor estudio postnatal inmediato. Si

la dilatación antenatal es leve o moderada y sin otros signos de severidad (OHA, sospecha de LUTO, signos de displasia renal, etc) se sugiere realizar la ecografía postnatal dentro del primer mes de vida en forma ambulatoria. El 45% de la primera ecografía postnatal normal tienen alteraciones posteriores, por lo que se recomienda un seguimiento posterior con ecografía pese a la resolución de la dilatación antes de dar de alta al paciente.

Si existe sospecha de **obstrucción del tracto urinario inferior** (LUTO) se debe insertar una sonda uretral al nacer para permitir el vaciado vesical en espera de evaluación por especialista.

La **profilaxis antibiótica** en la dilatación del tracto urinario es controversial y se debe considerar en los pacientes con alto riesgo de infección urinaria (ITU) como dilatación de mayor grado (NNT 7 para grados de SFU 3 y 4), dilatación ureteral (> 11 mm es un factor de riesgo independiente de ITU) y pacientes no circuncidados. No obstante, habitualmente se indica al nacer para todos los pacientes con antecedentes de dilatación del tracto urinario antenatal moderada o severa desde el tercer día de vida. La **circuncisión** puede ser una alternativa igualmente efectiva a la profilaxis antibiótica en estos pacientes para prevenir ITU (Tabla 3).

Cada sistema de graduación de la dilatación del tracto urinario categoriza a los pacientes en grupos de riesgo para dirigir el estudio, tratamiento y seguimiento. En general, en estos consensos multidisciplinarios, la elección de profilaxis antibiótica y de estudio con uretrocistografía miccional o cintigrama renal queda a discreción del clínico. Por esta razón, recomendamos la evaluación precoz por especialista (nefrólogo y/o urólogo pediátrico) en casos con dilatación unilateral severa, dilatación bilateral o en monorreno, sospecha de LUTO, dilatación ureteral o parénquima renal alterado.

Tabla 3. Riesgo de ITU según grado de dilatación del tracto urinario

Grado de dilatación del tracto urinario	Riesgo de ITU
SFU 1 y 2	2,2%
Pelvis AP < 15 mm	2,8%
SFU 3 y 4	14,6%
Pelvis AP > 15 mm	28,9%

La clasificación UTD postnatal categoriza a los pacientes en 3 grupos de riesgo: bajo riesgo (UTD P1), riesgo intermedio (UTD P2) y alto riesgo (UTD P3) (Figura 3).

La **uretrocistografía miccional** es el examen de elección para pesquisar RVU y evaluar la morfología de la vejiga y tracto de salida. Hay una mala correlación entre el grado de dilatación del tracto urinario en la ecografía y la presencia de RVU. La incidencia de RVU en pacientes con dilatación del tracto urinario antenatal es de un 12 a 38%, sin embargo, en la dilatación del tracto urinario antenatal leve la incidencia de RVU es sólo de un 3% por lo que no se recomienda estudio salvo en caso de presentar ITU. En la dilatación antenatal moderada a severa es controversial, quedando a criterio del clínico, sin embargo, se recomienda en casos de dilatación del tracto urinario bilateral u otras anomalías como ureterocele, dilatación ureteral, engrosamiento de la pared vesical o parénquima renal alterado.

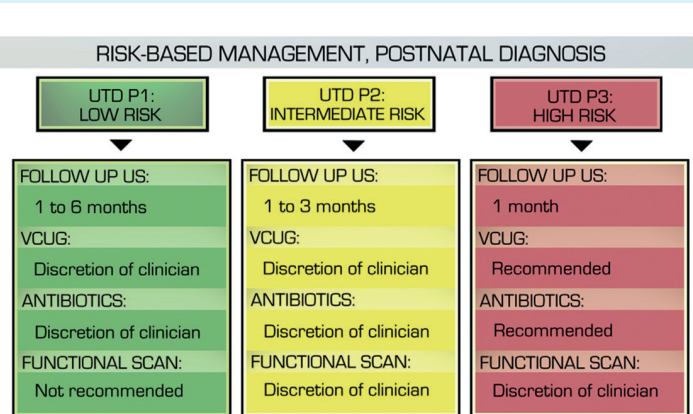
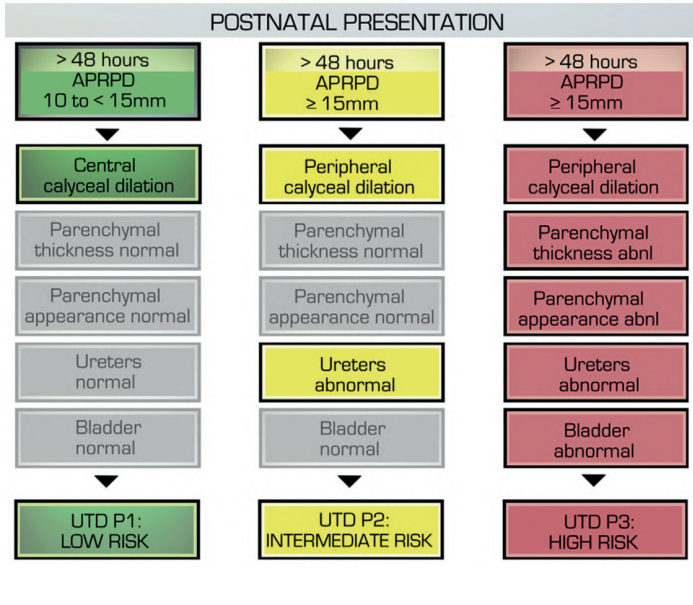
El **cintigrama renal dinámico** (MAG3) se considera en los casos sospechosos de dilatación por obstrucción del tracto urinario. Por esta razón, se sugiere solicitar por el especialista ante grados de dilatación del tracto urinario moderados a severos (APD >15 mm y SFU III-IV) después de las primeras 4-6 semanas de vida. Se ha sugerido que la certeza diagnóstica del cintigrama renal en neonatos no es óptima debido a las características fisiológicas particulares de riñón neonatal.

VI. CIRUGÍA POSTNATAL ———■

La clasificación de la dilatación del tracto urinario en grupos de riesgo busca predecir cuáles pacientes necesitarán de intervención quirúrgica. Sin embargo, el estudio complementario con uretrocistografía miccional, cintigrama renal y la evolución de la dilatación en las ecografías sucesivas permiten definir la necesidad de cirugía por el especialista. Nuevas herramientas en el ámbito de la inteligencia artificial que consideran los cambios en el parénquima renal y el grado de dilatación del tracto urinario, se están desarrollando con el fin de distinguir en forma objetiva a los pacientes que requieran cirugía.

La cirugía en la dilatación del tracto urinario neonatal es poco frecuente y está indicada principalmente en patología urológica obstructiva o RVU de alto grado con mala respuesta al tratamiento médico. El tipo de cirugía va a depender de la etiología de la dilatación del tracto urinario y comprende principalmente la pieloplastia en los casos de obstrucción pieloureteral y derivaciones urinarias en distintos tipos de uropatía obstructiva.

Figura 3.



The choice to utilize prophylactic antibiotics or recommend voiding cystourethrogram will depend on the suspected underlying pathology

VII. SEGUIMIENTO ———■

Aún no está claro el tiempo de seguimiento ecográfico ideal. En la dilatación del tracto urinario leve, grados SFU I y II se sugiere seguimiento hasta la resolución de la dilatación. El aumento tardío de la dilatación del tracto urinario o recurrencia, es poco frecuente pero se estima alrededor de un 15% para todos los grados de dilatación. En estos casos la severidad de la dilatación del tracto urinario es significativa (grados SFU III o IV) y la mayoría de los pacientes son sintomáticos, debutando a los pocos meses de vida hasta los 5-6 años.

LECTURA RECOMENDADA ———■

1. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, Cooper C, Crino J, Darge K, Herndon CD, Odibo AO, Somers MJ, Stein DR. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol.* 2014 Dec;10(6):982-98.
2. Lee RS, Cendron M, Kinnamon DD, Nguyen HT. Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis. *Pediatrics.* 2006 Aug;118(2):586-93.
3. Nguyen HT, Herndon CD, Cooper C, Gatti J, Kirsch A, Kokorowski P, Lee R, Perez-Brayfield M, Metcalfe P, Yerkes E, Cendron M, Campbell JB. The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. *J Pediatr Urol.* 2010 Jun;6(3):212-31.

Malformaciones renales

María Santos C., Pedro-José López E. y José Antonio Sepúlveda C.

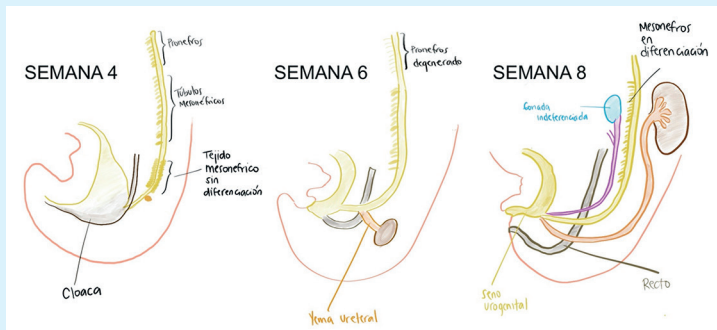
I. DEFINICIÓN

Las anomalías congénitas del tracto urinario superior forman un amplio espectro de alteraciones cuyo origen embriológico se encuentra entre la 4ta y 8va semana del desarrollo (Figura 1). Hasta un 3% de los recién nacidos presentan alguna alteración renal y su diagnóstico prenatal es cada vez más frecuente y acertado. No todas estas alteraciones tienen un significado patológico, sin embargo, son motivo frecuente de consulta urológica. Debido a esto discutiremos 3 malformaciones renales más comunes en detalle y dejando el resto descritas en la Anexo 1.

a. Doble sistema pielocaliceal (DSPC)

Es la duplicación del sistema pielocaliceal en donde ocurre una fusión inadecuada del polo superior e inferior resultando en una duplicación del sistema colector. Esta duplicación puede ser completa o incompleta. Es

Figura 1. Embriología renal.

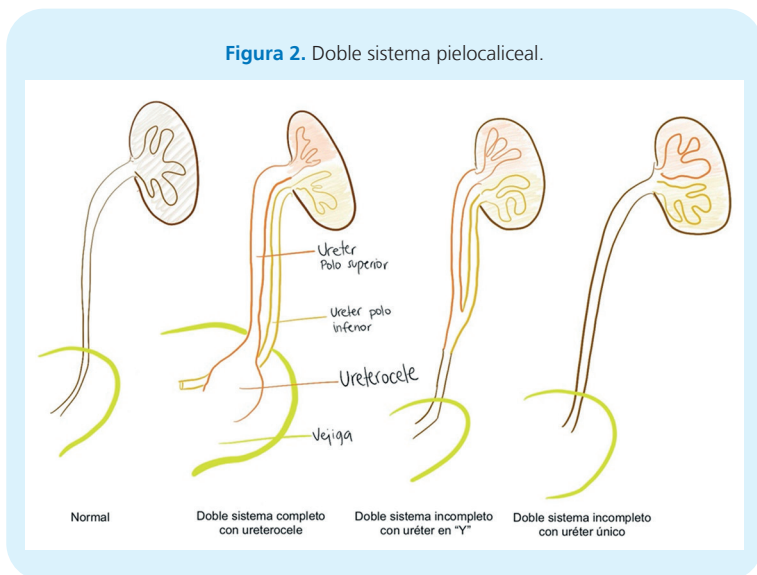


una de las malformaciones más comunes del tracto urinario, afectando a alrededor de un 0,8% de la población. La duplicación completa, siendo la más frecuente la incompleta, es cuando hay dos sistemas pielocaliceales que drenan a 2 uréteres que desembocan en forma separada en la vejiga, estos pueden ser ectópicos (80% se asocian a duplicación incompleta contralateral) o asociados a ureterocele. La duplicación incompleta puede presentarse como (Figura 2):

- Doble sistema colector con uréter único.
- Uréter bifido (en Y) dos uréteres que se unen previo a la inserción en la vejiga.
- Doble sistema renal completo: dos sistemas pielocaliceales que drenan a un parénquima renal único (no separados por un tabique) con 2 uréteres que desembocan en vejiga sin ureterocele.

b. Displasia renal multiquistica

Grado máximo de "displasia renal". Es la presencia de múltiples quistes no comunicantes de distintos tamaños sin parénquima renal identificable. Presenta una incidencia de 1/4.300 recién nacidos vivos. Se asocia a una



anomalía en el riñón contralateral entre un 5-48% de los casos siendo lo más frecuente la presencia de reflujo vesicoureteral (RVU) y obstrucción pieloureteral (OPU). Es importante destacar que no es lo mismo que la Enfermedad Renal Poliquistica.

c. Riñón en herradura

Anomalía anatómica donde se fusionan ambos polos renales inferiores. Generalmente está ubicado en el hipogastrio, bajo la raíz de la arteria mesentérica inferior y los uréteres pasan por encima y por delante del tejido que une ambos riñones.

II. PRESENTACIÓN CLÍNICA ———▶

a. Doble sistema pielocaliceal (DSPC)

La mayoría son asintomáticos, encontrados como hallazgos en ultrasonido. En caso de ser sintomáticos, puede ser secundario a obstrucción o RVU, presentándose como infección del tracto urinario (ITU) o menos frecuentemente como masa palpable. Al ser poco usual se puede presentar también en pacientes escolares como epididimitis, incontinencia urinaria, flujo vaginal de mal olor o hematuria. En los casos de obstrucción se presentan en el polo superior, secundario a un uréter ectópico o ureterocele (que puede ser intravesical o extravesical), en estos casos el polo superior generalmente tiene mínima función y es frecuente que se presente con displasia. Por otro lado, la presencia de RVU es del polo inferior y puede ser causal de ITU.

b. Displasia renal multiquistica (DRM)

Generalmente asintomáticos. Se puede presentar como masa abdominal, hallazgos en ultrasonido pre o postnatal.

c. Riñón en herradura

Generalmente asintomáticos. Dependiendo de su anatomía pieloureteral, podría presentar litiasis, hidronefrosis, ITUs a repetición, o RVU. Además son más proclives a traumas debido a que están fijados generando menor mecanismo de defensa.

III. DIAGNÓSTICO —

- a. *Ecografía prenatal* puede detectar anomalías de número como también complicaciones como hidronefrosis.
- b. *Ecografía reno vesical postnatal* será el estudio inicial, generalmente indicado en pacientes con diagnóstico prenatal, malformaciones asociadas o sintomáticos.
- c. *Uretrocistografía (UCG)* está indicado en:
 - Riñón en herradura en paciente sintomáticos, con sospecha de RVU y DSPC.
 - En DSPC sintomáticos, para el diagnóstico de ureterocele como también para el diagnóstico de RVU ya que el 50% de los pacientes con ureterocele presentan RVU ipsilateral y el 25% contralateral.
 - En DRM sintomáticos en caso de sospecha de RVU contralateral.
- d. *DMSA o MAG 3*: en pacientes con DSPC para evaluar la función renal secundario a la obstrucción o reflujo. Como también en pacientes con otras anomalías donde se sospecha daño renal por sus complicaciones.
- e. *UroRNM*: Muy rara vez utilizado, pero en casos seleccionado puede ser útil para la evaluación de anatomía renal, pudiendo orientar en de vasos anómalos en riñones en herradura o ectópicos,
- f. *Cistoscopia / pielografía*: en caso de dudas, puede orientar en diagnóstico.

IV. INDICACIONES PARA CIRUGÍA —

a. DSPC

Va a depender de la presentación del mismo. Para eso lo dividiremos en:

→ **Obstructivo**: La obstrucción puede ser secundaria a:

- *Ureterocele*: su manejo es diverso. Las opciones son:
 - Observación. Solo en los casos que no presente ni infección ni obstrucción.
 - Punción endoscópica (el más usado).

- UUA (uretero-ureteroanastomosis).
 - Reimplante vésicoureteral con resección de ureterocele.
 - Nefrectomía de polo superior y resección ureteral, en casos donde no hay función del polo superior asociado a ITU recurrente en la ausencia de RVU del polo inferior, cada vez menos utilizado.
- *Uréter ectópico*: Son menos frecuentes la obstrucción por uréter ectópico en mujeres. Está indicado el reimplante vesicoureteral en casos de obstrucción con daño de función renal o antecedentes de ITU que no respondan a manejo médico. Se puede también realizar una UUA en casos en que el uréter del polo inferior no es refluente y la función del polo superior sea mayor a un 10% en el estudio cintigráfico estático (DMSA).

→ **Refluente**: La indicación es similar a la de un RVU de sistema único. Está indicado el reimplante vesico-ureteral en grados altos (IV y V), ITU a pesar de uroprofilaxis o deterioro de la función renal (< 40%).

b. Riñón multicístico (DRM)

Tiene una tendencia a la involución y debido a la baja incidencia de patología maligna hoy en día ya no se realiza nefrectomía.

c. Riñón en herradura

No tienen indicación quirúrgica por sí solos, solo manejo de sus complicaciones asociadas como por ejemplo la obstrucción pieloureteral.

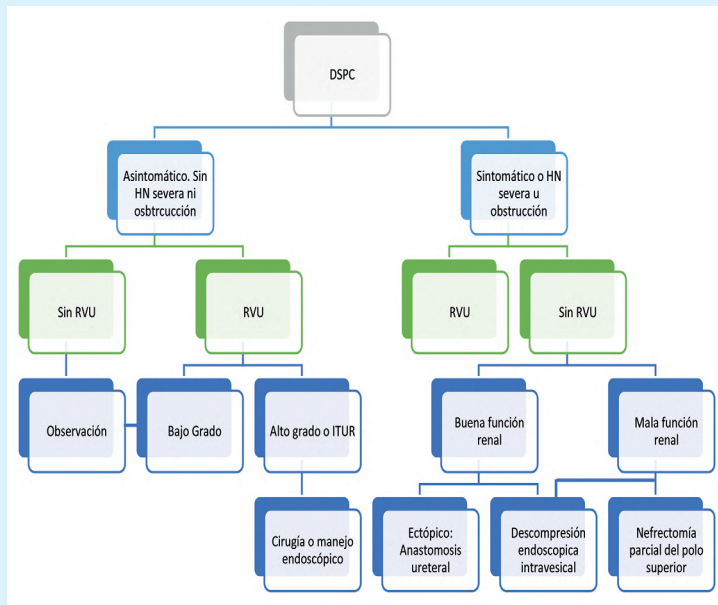
V. PREPARACIÓN PARA CIRUGÍA ———■

Es fundamental tener un estudio completo preoperatorio con el objetivo de conocer bien la anatomía, la presencia o no de ureterocele, la ubicación del uréter ectópico como también la presencia o no de RVU.

VI. CIRUGÍA ———■

Resumen de manejo de DSPC en Figura 3.

Figura 3. Manejo de doble sistema pielocaliceal. DSPC: doble sistema pielocaliceal. HN: hidronefrosis. RVU: reflujo vesicoureteral. ITUR: infección del tracto urinario recurrente. *EAU guidelines on Paediatric Urology 2020



DSPC refluente

La elección de la cirugía va a depender de la experiencia del cirujano, del centro, de la anatomía del paciente, el grado de RVU y la clínica. No es una urgencia y debe ser vista por especialista en contexto de cada paciente. Para esto existen opciones abiertas y mínimamente invasivas:

- *Abierta*: Reimplante vesico-ureteral abierto, se podría decir que es el método de elección en grados altos. Puede ser intravesical (Cohen) o extravesical (Gregoir). En DSPC el reimplante puede ser de un solo uréter o doble (en cañón de escopeta).
- *Mínimamente invasiva*:
 - Endoscópica: Inyección de sustancia abultante perivalvular en la unión ureterovesical con el objetivo de cambiar el ángulo de esta.
 - Reimplante vesicoureteral laparoscópico o robótico.

Tabla 1. Malformaciones renales

Definición	Presentación clínica	Indicación para cirugía
<p>Agnesia renal bilateral (Sd. Potter)</p> <p>En la agnesia renal no existe parénquima renal, es decir no hubo contacto del brote ureteral con el blastema metanéfrico muy precoz en el desarrollo embrionario (4ª sem). Su incidencia es muy baja.</p>	<p>En el Sd. de Potter el oligoamnios severo producto de la ausencia total de producción de orina, genera una hipoplasia pulmonar severa incompatible con la vida.</p>	<p>ninguna</p>
<p>Riñón supernumerario</p> <p>Condición infrecuente donde se encuentra un tercer riñón con sus riñones situados en posición anatómica. El riñón supernumerario es generalmente más pequeño, tiene su propia irrigación y se encuentra caudal al riñón normal. Esta condición es distinta a duplicidad renal.</p>	<p>Generalmente asintomático, pero pueden presentar hidronefrosis y litiasis.</p>	<p>No tienen indicación quirúrgica por sí solos, solo manejo de sus complicaciones asociadas. Tampoco requieren de seguimiento a largo plazo</p>
<p>Riñón ectópico</p> <p>Riñón que se encuentra congénitamente fuera de su posición habitual, puede ser pélvico, ilíaco, abdominal o torácico. Es distinto al riñón supernumerario, ya que este paciente tiene 2 riñones. Tiene más riesgo de lesión por contusiones abdominales debido a la ausencia de protección de la parrilla costal como también puede presentar rotación del riñón generando una alteración del drenaje urinario.</p>	<p>Asintomático en la mayoría de los casos. Puede presentarse con dolor abdominal difuso. Alrededor del 50% van a presentar hidronefrosis, de estas el 50% es debido a obstrucción, 25% debido a RVU y el 25% son dilataciones sin obstrucción pieloureteral.</p>	<p>No tienen indicación quirúrgica por sí solos, solo manejo de sus complicaciones asociadas. Tampoco requieren de seguimiento a largo plazo</p>

Ectopia renal cruzada:	Es una forma especial de ectopia renal en donde el riñón cruza la línea media para fusionarse con un riñón contralateral ortotópico. Generalmente el riñón izquierdo es el ectópico. Los uréteres se insertan de forma habitual en la vejiga.	Generalmente asintomático, pero pueden presentar hidronefrosis, secundaria a obstrucción o RVU y displasia multiquística.	
Riñón único	La ausencia congénita de un riñón llamada agenesia renal da lugar al riñón único. Existe una adaptación fisiológica a la ausencia de masa renal, produciéndose una hipertrofia compensatoria del riñón único (generalmente el izquierdo) que puede aumentar hasta en un 50%. Se presenta en 1 de cada 1000 recién nacidos vivos con una predominancia en hombres de 2:1.	Asintomático. Generalmente como hallazgo ecográfico prenatal o postnatal. En hombres se puede asociar a anomalías de las estructuras Wolffianas, como ausencia del defente o la vesícula seminal que puede estar presente en la forma de un quiste. En mujeres se pueden presentar anomalías de las estructuras Müllerianas, como el síndrome de Mayer-Rokitansky.	No tiene indicación quirúrgica. Se debe hacer un adecuado control y especial cuidado del riñón existente por el nefrólogo en el programa de "protección de renal".
Quiste simple	Es una condición benigna. Se trata de un quiste único, cortical o más profundo de contenido líquido, sin comunicación con el sistema colector. Son infrecuentes en la edad pediátrica.	Asintomáticos en la mayoría de los casos. Si es que se complica se pueden presentar con dolor abdominal inespecífico.	Observación
Poliquistosis Renal Autosómica Recesiva (PQRAR)	Su incidencia es de 1/10.000 RN vivos. Siempre es bilateral y se acompaña de grados variables de fibrosis hepática congénita. Se relaciona con el gen PKHD1 localizado en el brazo corto del cromosoma 6. Los riñones mantienen su lobulación fetal y presentan pequeños quistes subcapsulares secundarios a dilataciones de los túbulos colectores. La supervivencia es de un 50% a los 15 años.	Masa palpable Hipoplasia pulmonar Hipertensión arterial	Paciente generalmente sometidos a diálisis y luego son candidatos de trasplante renal.

VII. CUIDADOS POST OPERATORIOS ———■

Pacientes post-operados de reimplante vesico-ureteral de forma aguda se manejan en la mayoría de los casos con sonda uretral por 2 semanas y observación cercana por las posibles complicaciones como retención urinaria, espasmos vesicales o hematuria. En el postoperatorio tardío se debe controlar con US para poder evaluar la disminución de la hidronefrosis como también clínicamente la ausencia de ITU y así comprobar el éxito del procedimiento. No es necesario el control con UCG.

El seguimiento de los pacientes con RVU manejados endoscópicamente debe ser semestralmente o anualmente por 5 a 7 años con US.

LECTURA RECOMENDADA ———■

1. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th edition. Section VI: Urology. Chapter 53. Developmental and positional anomalies of the kidneys.
2. María Teresa Lopez. Malformación renal: de número, de posición y de forma. Manual de urología pediátrica HEGC. 2014
3. Pury. Pediatric surgery. 2nd edition.
4. Lewis spitz and Arnold G Coran. Operative pediatric surgery. 7th edition.
5. Lopez PJ, Celis S, Reed F, Zubieta R. Vesicoureteral reflux: current management in children. Curr Urol Rep. 15:447 (2014)
6. EAU guidelines on Paediatric Urology 2020.

