

MANUAL  
DE CIRUGÍA  
PEDIÁTRICA

Segunda Edición



# MANUAL DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Segunda Edición

Pedro-José López E. / Sandra Montedonico R. / Carolina Lagos J.

Título: Manual de Cirugía Pediátrica de la SchCP  
2da edición.

ISBN: 978-956-7936-68-7



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

Editores:

Pedro-José Lopez E.  
Sandra Montedonico R.  
Carolina Lagos J.

Coeditores:

Valentina Broussain K.  
Bruno Catoia F.  
Carolina Donoso C.  
Alejandra Elton T.  
Eduardo Leopold G.  
Francisco Reed L.  
José Antonio Sepúlveda C.  
Jorge Velarde G.

Producción editorial:  
Editorial Iku Limitada



Noviembre 2024

# Autores

---

## **Carolina Acuña Mujica**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Padre Hurtado  
Clínica Alemana Santiago  
Profesor Asociado regular, Universidad  
del Desarrollo

## **Iván Alcoholado Boye**

Cirugía Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Alemana de Santiago  
Profesor Adjunto, Universidad de Chile

## **María Margarita Aldunate Riedemann**

Cirugía Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río,  
Santiago  
Profesor Asociado, Universidad de Chile

## **Romina Amman Radic**

Residente de cirugía Pediátrica  
Universidad de Valparaíso

## **Juan Anzieta Villalobos**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Profesor Auxiliar, Universidad Austral  
de Chile

## **Catalina Arredondo Soto**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Base San José Osorno  
Docente tutora, Universidad Austral

## **Paulina Baquedano Droguett**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Red Salud UC-Christus  
Profesor Asociado, Pontificia  
Universidad Católica de Chile

## **Carolina Bastías Morán**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Higuera de Talcahuano

## **Cecilia Briones Sagredo**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica y Reparadora  
Pediátrica  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica Santa María  
Coanquem

## **Valentina Broussain Kyling**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Universidad de los Andes  
Profesor Adjunto, Universidad de Chile

## **Paz Bustamante Valenzuela**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital de Ovalle

## **José Campos Varas**

Cirugía General  
Cirugía Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Santa María

## **Fernanda Carreño Bahamondes**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Hernán Henríquez Aravena  
Docente tutor, Universidad de la  
Frontera

## **Rodrigo Casals Aguirre**

Cirugía Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica Universidad de los Andes  
Profesor Asistente, Universidad de Chile

**Bruno Catoia Fonseca**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Oncológica Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Indisa

**Vanessa Ceballos Ceballos**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Hernán Henríquez Aravena  
de Temuco  
Profesor Instructor, Universidad de La  
Frontera

**María Soledad Celis Lagos**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Clínico San Borja Arriarán  
Clínica Dávila  
Profesor Instructor Adjunto,  
Universidad de Chile

**Pilar Claire Soria-Galvarro**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Hospital La Florida  
Clínica Alemana, Fundación Gantz  
Docente tutor, Pontificia Universidad  
Católica de Chile

**Rodrigo Contreras Boero**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Oncológica y Urología  
Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Las Condes

**Ramón Correa Tobar**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica Alemana de Santiago

**Carolina Correa Vera**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Dávila

**Camila Cuevas Vergara**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés

**María Alejandra Delgado Cifuentes**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Oncológica Pediátrica  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna

**Carolina Andrea Donoso Carrasco**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Clínico San Borja Arriarán  
Profesor Asistente, Universidad de Chile

**Pilar Echeverría Sepúlveda**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Hernán Henríquez Aravena  
de Temuco

**María Alejandra Elton Torrejón**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Gustavo Fricke  
Profesor Auxiliar, Universidad de  
Valparaíso

**Katherine Ellsworth Capó**

Cirugía Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río

**José Manuel Escala Aguirre**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Clínica Las Condes  
Corporación Renal Infantil MATER  
Profesor Asociado, Universidad de Chile

**María Dora Espinosa González**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
COANIQUEM/Clínica Alemana  
Docente Tutora, Universidad de los  
Andes.

**Sebastian Feuerhake Larráin**

Cirugía Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Alemana de Santiago

**María Solange Figueroa Díaz**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Clínico San Borja Arriarán.

**Carlos Finsterbush Rodríguez**

Urología  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Hospital Barros Luco Trudeau  
Clínica Santa María  
Profesor Instructor, Universidad de Chile

**Renato Gana Gómez de la Torre**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Padre Hurtado  
Clínica Alemana

**Matías Garrido Flores**

Cirugía Pediátrica  
Doctor en Ingeniería Tisular y Medicina Regenerativa  
Hospital Carlos Van Buren  
Profesor Auxiliar, Universidad de Valparaíso

**Carlos Giugliano Villaruel**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Director Médico Fundación Gantz  
Clínica Alemana  
Profesor Asociado Universidad de Chile  
Profesor Titular Universidad del Desarrollo

**Jorge Godoy Lenz**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía mínimamente invasiva y trasplante  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Hospital Eloisa Díaz, La Florida  
Clínica Alemana  
Profesor Asistente, Universidad de Chile

**Gloria González García**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Oncológica Pediátrica y Cirugía Trasplante órganos sólidos  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica Alemana Santiago  
Profesor Asistente, Universidad de Chile

**Pablo González Jeria**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Guillermo Grant Benavente Concepción  
Clínica Sanatorio Alemán Concepción  
Docente tutor, Universidad de Concepción

**Miguel Guefand Chaimovich**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Neonatal  
Cleveland Clinic Childrens Hospital  
Profesor Titular, Universidad de Chile,  
Lerner College of Medicine y Case Western Reserve University

**Paz Guesalaga Ruiz-Tagle**

Interna de Medicina  
Pontificia Universidad Católica de Chile.

**Claudia Greppi Quezada**

Pediatría  
Hemato-Oncología Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Profesora Agregada, Universidad de Chile

**Andrea Hasbún Nazar**

Cirugía General  
Cirugía Plástica  
Hospital Militar  
Clínica Alemana  
Profesor asistente, Universidad de Chile

**Patricio Herrera Oroz**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía de Tórax y Vía Aérea.  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Alemana de Santiago  
Profesor Asociado, Universidad de Chile

**Andrés Hodali Cabrera**

Cirugía Pediátrica  
Hospital de Puerto Montt

**María José Hurtado Díaz**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Residente de Cirugía Plástica y  
Reconstructiva Adultos, Universidad  
Finis Terrae

**Rodrigo Iñiguez Ducchi**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Trasplante órganos sólidos y  
cirugía hepatobiliar  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Santa María  
Profesor Adjunto, Universidad de Chile

**Pilar Iturriaga Bustos**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Hospital Dr. Hernán Henríquez Aravena  
de Temuco  
Docente, Universidad de la Frontera

**Carolina Lagos Jefferson**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Magister en educación superior  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Universidad de los Andes  
Clínica La Parva  
Profesor Agregado, Universidad de  
Chile

**Eduardo Leopold González**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía de Tórax y Vía aérea  
Magister en Morfología  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica Universidad de los Andes  
Clínica Dávila  
Profesor Asistente, Universidad de los  
Andes

**María Loreto Lennon Zaninovic**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Master in Bussiness Administration en  
salud  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Made Esthetic  
Profesora, Universidad de Chile

**Nelly Letelier Cancino**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Redsalud Vitacura  
Profesor Asociado, Universidad de Chile

**Javier Lira Gatica**

Residente de Cirugía Pediátrica,  
Universidad de Chile

**Pedro-José López Egaña**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
UH & Rainbow Babies and Children  
Hospital, Cleveland, USA  
Profesor Titular, Universidad de Chile y  
Case Western Reserve University

**María Teresa López Sáenz**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Clínico San Borja Arriarán  
Profesor Asociado, Universidad de Chile

**Rodrigo Maluje Juri**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Hospital San Juan de Dios  
Clínica MEDS, Clínica RedSalud Vitacura.  
Docente tutor, Universidad de Chile

**María Loreto Manríquez Corral**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Gustavo Fricke, Viña del  
Mar, Hospital Naval Viña del Mar  
Clínica Reñaca, Clínica Ciudad del Mar  
Profesor Asociado, Universidad de  
Valparaíso

**Gabriel Martínez Hernández**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Guillermo Grant Benavente,  
Concepción  
Profesor Adjunto, Universidad de  
Concepción

**Verónica Maureira Moreno**

Anestesiología y Reanimación  
Anestesiología Pediátrica  
Hospital Carlos Van Buren  
Hospital Naval Almirante Nef  
Profesor Auxiliar, Universidad de  
Valparaíso

**María Angélica Maydana Martínez**

Cirugía General  
Cirugía Plástica y Reparadora  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés

**Tomás Mendoza Burgos**

Interno de Medicina,  
Universidad de Chile.

**Karla Moëne Bühlmann**

Radiología, Radiología Infantil  
Maestra de Radiología  
Clínica Las Condes

**Sandra Montedonico Rimassa**

Cirugía Pediátrica  
Doctora en Medicina  
Hospital Carlos Van Buren, Valparaíso y  
Clínica Ciudad del Mar  
Centro Interdisciplinario de  
Investigación Biomédica e Ingeniería  
para la salud, MEDING  
Profesor Titular, Universidad de  
Valparaíso

**Catalina Mora Fritis**

Residente de Cirugía Pediátrica,  
Universidad de Chile

**Louise Navarrete Malig**

Residente de Cirugía Pediátrica,  
Universidad Valparaíso

**Andrés Navarrete Hederra**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Sótero del Río  
Hospital Clínico Universidad Católica  
Profesor Instructor Asociado Pontificia  
Universidad Católica de Chile

**Claudio Nome Farbinger**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Hernán Henríquez Aravena  
de Temuco

**Maricarmen Olivos Pérez**

Cirugía Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica MEDS  
Profesora Asistente, Universidad de Chile

**Leandra Pardo Valdés**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Clínico San Borja Arriarán  
Clínica Dávila Vespucio  
Profesor Instructor Adjunto,  
Universidad de Chile

**Albert Pasten González**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Oncológica Pediátrica  
Hospital Guillermo Grant Benavente,  
Concepción

**Juan Carlos Pattillo Silva**

Cirugía Pediátrica  
Red de Salud UC-CHRISTUS.  
Profesor Asociado, Pontificia  
Universidad Católica de Chile.

**María Angélica Paulos Parot**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Magister en Salud Pública  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Alemana, Clínica Dávila  
Profesor Agregado, Universidad de Chile

**Macarena Pérez de Arce Bow**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna

**César Pinilla Saavedra**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica los Andes

**María Consuelo Puentes Rivera**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica Alemana de Santiago

**Mónica Quintral Villanueva**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Gustavo Fricke  
Profesor Asociado, Universidad de Valparaíso

**Raúl Ramírez Martínez**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Clínica Indisa  
Profesor Asociado Adjunto  
Universidad Andrés Bello

**Ximena Recabal Maturana**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Dávila

**Francisco Reed López-Güereña**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Alemana

**María Gabriela Retamal Pinto**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Santa María

**Alejandra Ríos Rubio**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Royal Children of Melbourne

**Jaime Rivera Ortiz**

Médico cirujano  
Clínica La Parva

**Pamela Saavedra Varas**

Cirugía Pediátrica  
Hospital de Coquimbo  
Profesor Adjunto, Universidad Católica del Norte

**Josefina Sáez Binelli**

Cirugía Pediátrica  
Red Salud UC Christus  
Profesor Instructor Adjunto,  
Pontificia Universidad Católica de Chile

**Francisco Javier Saitua Doren**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Puerto Montt  
Clínica Puerto Varas  
Profesor Asociado, Universidad de Chile

**Constanza Sánchez Díaz**

Residente de Cirugía pediátrica  
Universidad de Chile

**Marcela Santos Marín**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Neonatal  
Cirugía laparoscópica Digestiva  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Hospital San Camilo  
Profesor Adjunto, Universidad de Chile

**Roberto Sanhueza Cartes**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Guillermo Grant Benavente  
Colaborador Docente, Universidad de Concepción

**José Antonio Sepúlveda Cuevas**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Clínico de Magallanes, Punta Arenas

**María Consuelo Sierralta Born**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna Santiago  
Clínica MEDS  
Profesor Agregado, Universidad de Chile

**Vivian Suárez Oviedo**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Hospital Dr. Gustavo Fricke  
Fundación Gantz  
Clínica Bupa Reñaca  
Docente tutora, Universidad de Valparaíso.

**María José Subiabre Ferrer**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Base de Valdivia  
Clínica Alemana de Valdivia  
Profesor Auxiliar Adjunto  
Universidad Austral de Chile

**Alberto Felipe Torres Guerén**

Cirugía General  
Cirugía Pediátrica  
Hospital San Juan de Dios de La Serena  
Clínica RedSalud Elqui

**Camila Torres Paredes**

Residente de cirugía Pediátrica  
Universidad de Chile

**Bernardita Troncoso Solar**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital San Juan de Dios  
Hospital Calvo Mackenna  
Clínica Meds

**Marco Valenzuela Aguilera**

Cirugía Pediátrica  
Hospital de Niños Dr. Roberto del Río  
Clínica Indisa  
Clínica Universidad de los Andes  
Profesor Asociado Asistente,  
Universidad de Chile

**Patricio Varela Balbontín**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía de vía aérea y tórax  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica Alemana de Santiago  
Profesor Titular, Universidad de Chile

**Jorge Velarde Gaggero**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Gustavo Fricke, Viña del Mar  
Profesor Auxiliar, Universidad de Valparaíso

**Rodrigo Verdugo Cofré**

Cirugía Pediátrica  
Magíster en Morfología  
Hospital Regional Coyhaique

**Sebastian Villegas Galilea**

Cirugía Pediátrica  
Cirugía Plástica Pediátrica  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Indisa  
Profesor Universidad de Chile y  
Universidad de Santiago de Chile

**Álvaro Weibel Barahona**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna  
Clínica Alemana De Santiago

**Francisca Yankovic Barcelo**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Clínica Santa María  
Profesor Asociado, Universidad de Chile

**Alejandro Zavala Busquets**

Cirugía Pediátrica  
Hospital Clínico Universidad Católica  
Profesor Asociado Adjunto  
Pontificia Universidad Católica de Chile

**Ricardo Zubieta Acuña**

Cirugía Pediátrica  
Urología Pediátrica  
Hospital Dr. Exequiel González Cortés  
Profesor Titular, Universidad de Chile

# Índice

---

<b>Introducción.</b>	
Pedro-José Lopez E., Sandra Montedonico R., Carolina Lagos J. ....	21
<b>Prólogo.</b>	
Galicia Montecinos L. ....	23
<b>CAPÍTULO I: Generalidades</b>	
<b>El niño como paciente quirúrgico.</b>	
Matías Garrido F. ....	26
<b>Dolor en el niño.</b>	
Verónica Maureira M. ....	31
<b>Ética y cirugía pediátrica.</b>	
Nelly Letelier C. ....	40
<b>Imágenes en cirugía pediátrica.</b>	
Karla Moëne B. ....	44
<b>Catéter venoso central permanente.</b>	
Bruno Catoia F., Gloria González G. ....	53
<b>CAPÍTULO II: Cabeza y cuello</b>	
<b>Tumores y alteraciones benignas de la cabeza.</b>	
Albert Pasten G., Roberto Sanhueza C. ....	62
<b>Tumores y alteraciones benignas del cuello.</b>	
Bruno Catoia F. ....	68
<b>CAPÍTULO III: Tórax</b>	
<b>Malformaciones de la pared torácica.</b>	
Patricio Varela B. ....	78
<b>Malformaciones pulmonares.</b>	
Margarita Aldunate R., Camila Torres P. ....	86

<b>Empiema pleural y técnica de drenaje pleural.</b>	
Eduardo Leopold G. ....	94
<b>Hidatidosis hepática y pulmonar.</b>	
Rodrigo Verdugo C. ....	101
<b>Patología de la vía aérea.</b>	
Patricio Herrera O. ....	107
<b>Cuerpo extraño en la vía aérea.</b>	
Eduardo Leopold G. ....	115
<b>Malformaciones esofágicas distintas a la atresia.</b>	
Francisco Javier Saitua D. ....	120
<b>Patología inflamatoria y acalasia esofágica.</b>	
Francisco Javier Saitua D. ....	124
<b>Atresia de esófago.</b>	
Miguel Guelfand Ch. ....	132
<b>Hernia diafragmática congénita.</b>	
Alejandro Zavala B. ....	139
<b>CAPÍTULO IV: Abdomen</b>	
<b>Colelitiasis.</b>	
Alberto Torres G. ....	146
<b>Colecistitis aguda.</b>	
Alberto Torres G. ....	153
<b>Coledocolitiasis.</b>	
Alberto Torres G. ....	157
<b>Pancreatitis biliar.</b>	
Alberto Torres G. ....	162
<b>Quiste de colédoco.</b>	
Jorge Godoy L., M. Consuelo Puentes R. ....	169
<b>Atresia de vías biliares.</b>	
Jorge Godoy L., M. Consuelo Puentes R. ....	177
<b>Patología del bazo.</b>	
Jorge Velarde G. ....	184

<b>Patología quirúrgica del páncreas.</b>	
Rodrigo Iñiguez D. ....	189
<b>Cuerpo extraño digestivo.</b>	
Sandra Montedonico R., Louise Navarrete M. ....	195
<b>Enfermedad por reflujo gastroesofágico.</b>	
Rodrigo Maluje J., Alejandra Elton T. ....	202
<b>Estenosis hipertrófica de píloro.</b>	
Álvaro Weibel B. ....	212
<b>Malrotación intestinal.</b>	
Marco Valenzuela A., Sandra Montedonico R. ....	216
<b>Alternativas de alimentación enteral.</b>	
Marcela Santos M. ....	224
<b>Duplicaciones del tubo digestivo.</b>	
Marcela Santos M. ....	236
<b>Divertículo de Meckel.</b>	
José Manuel Campos V., Bruno Catoia F. ....	242
<b>Apendicitis aguda.</b>	
Jorge Velarde G. ....	248
<b>Invaginación intestinal.</b>	
Vanessa Ceballos C. ....	253
<b>Hemorragia digestiva.</b>	
Pablo González J. ....	259
<b>Enfermedad de Hirschsprung.</b>	
Sandra Montedonico R. ....	265
<b>Absceso perianal.</b>	
Maricarmen Olivos P. ....	273
<b>Fisura anal.</b>	
Maricarmen Olivos P. ....	277
<b>Hemorroides.</b>	
Maricarmen Olivos P. ....	281

<b>Pólipo rectal.</b>	
Maricarmen Olivos P. ....	284
<b>Prolapso rectal.</b>	
Maricarmen Olivos P. ....	287
<b>Malformaciones anorrectales.</b>	
Camila Cuevas V., Leandra Pardo V. ....	292
<b>Defectos de pared abdominal.</b>	
Carolina Donoso C. ....	304
<b>Atresia intestinal.</b>	
Andrés Navarrete H., Carolina Donoso C. ....	317
<b>Enterocolitis necrotizante.</b>	
M <sup>º</sup> Alejandra Elton T. ....	323
<b>Hernia inguinal.</b>	
Camila Cuevas V. ....	332
<b>Hernia umbilical y epigástrica.</b>	
Camila Cuevas V. ....	337
<b>Hernias atípicas.</b>	
Camila Cuevas V. ....	344
<b>Patología umbilical congénita.</b>	
Carolina Donoso C. ....	350
<b>CAPÍTULO V: Trauma</b>	
<b>Conceptos generales del trauma.</b>	
Iván Alcoholado B. ....	362
<b>Trauma de cabeza y cuello.</b>	
Pamela Saavedra V. ....	371
<b>Trauma de tórax.</b>	
Patricio Herrera O. ....	384
<b>Trauma abdominal.</b>	
Sebastián Feuerhacke L., Jorge Velarde G. ....	391
<b>Trauma de mano y dedos.</b>	
Macarena Pérez de Arce B., Cecilia Briones S. ....	398

<b>Trauma genitoperineal.</b>	
Fernanda Carreño B., Pedro-José López E. ....	405
<b>Trauma vesico-uretral.</b>	
Gabriel Martínez H., Francisca Villagrán I. ....	412
<b>Trauma renal y ureteral.</b>	
Juan Anzieta V., M <sup>º</sup> José Subiabre F. ....	417
<b>CAPÍTULO VI: Oncología</b>	
<b>Introducción al cáncer infantil.</b>	
Claudia Greppi Q. ....	424
<b>Tumores cervicales.</b>	
Bruno Catoia F. ....	432
<b>Tumores de tórax.</b>	
Margarita Aldunate R., Javier Lira G. ....	440
<b>Tumores de abdomen.</b>	
Juan Carlos Pattillo S., Paz Guesalaga R-T., Catalina Mora F. ....	448
<b>Tumores ováricos.</b>	
M <sup>º</sup> Alejandra Delgado C., Gloria González G. ....	458
<b>Tumores malignos de partes blandas.</b>	
Rodrigo Contreras B. ....	468
<b>Linfadenopatías.</b>	
Albert Pastén G., Carolina Bastías M. ....	474
<b>Tumores testiculares en pacientes prepuberales.</b>	
Paulina Baquedano D. ....	481
<b>Tumor renal.</b>	
Renato Gana T., Enrique Cruz M. ....	487
<b>CAPÍTULO VII: Trasplante</b>	
<b>Trasplante hepático.</b>	
Juan Carlos Pattillo S., Catalina Mora F. ....	498
<b>Trasplante renal.</b>	
Rodrigo Iñiguez D. ....	503

## **CAPÍTULO VIII: Tegumentos**

### **Onicocriptosis.**

Josefina Sáez B. .... 512

### **Pilomatrixoma.**

Katherine Ellsworth C. .... 517

### **Enfermedad pilonidal.**

Rodrigo Casals A. .... 520

### **Oculoplástica: conceptos y patologías frecuentes.**

Angélica Paulos P. .... 526

### **Fisura labiopalatina.**

Vivian Suárez O. .... 531

### **Malformaciones auriculares.**

María José Hurtado D. .... 537

### **Malformaciones craneofaciales.**

Carolina Lagos J., Catalina Arredondo S. .... 544

### **Quemaduras: generalidades y quemaduras no GES.**

María Dora Espinosa G. .... 553

### **Quemaduras GES.**

Carolina Correa V. .... 561

### **Nevus melanocítico congénito.**

Pamela Saavedra V. .... 570

### **Malformaciones congénitas de la mano.**

Valentina Broussain K. .... 577

### **Anomalías vasculares.**

Angélica Paulos P., Alejandro Zavala B. .... 583

### **Patología mamaria infantojuvenil.**

M. Loreto Lennon Z., M. Angélica Maydana M. .... 592

### **Cicatrices.**

Carolina Lagos J., Jaime Rivera O. .... 604

### **Heridas: Conceptos de reconstrucción.**

Sebastián Villegas G. .... 613

### **Manejo avanzado de heridas.**

Pilar Claire S-C. .... 624

<b>Heridas faciales complejas.</b>	
Carlos Giugliano V. ....	630

<b>Lesiones por presión y extravasación.</b>	
Pilar Iturriaga B. ....	637

<b>Reconstrucción microquirúrgica.</b>	
Andrea Hasbún N., Tomás Mendoza B. ....	644

## **CAPÍTULO IX: Genitales y uroginecología**

<b>Fimosis.</b>	
Andrés Hodali C., Pedro-José López E. ....	650

<b>Testículo no descendido (TND) o criptorquidia.</b>	
Pilar Echeverría S. ....	657

<b>Síndrome escrotal agudo.</b>	
Carolina Acuña M. ....	664

<b>Varicocele.</b>	
Claudio Nome F. ....	671

<b>Hipospadias.</b>	
Mónica Quitral V., Andrés Martínez V. ....	677

<b>Variaciones de la diferenciación sexual (VDS).</b>	
Pedro-José López E., Francisca Yankovic B. ....	682

<b>Valvas de uretra posterior (VUP).</b>	
César Pinilla S. ....	687

<b>Sinequia e hipertrofia de labios menores, quiste de bartolino.</b>	
Solange Figueroa D. ....	694

<b>Patología ovárica.</b>	
Consuelo Sierralta B. ....	704

## **CAPÍTULO X: Patología vesical**

<b>Reflujo vesicoureteral.</b>	
José Manuel Escala A. ....	714

<b>Disfunción tracto urinario inferior. Incontinencia urinaria.</b>	
Ximena Recabal M. ....	719

<b>Enuresis.</b>	
Ximena Recabal M. ....	727
<b>Vejiga neurogénica (MMC).</b>	
María Gabriela Retamal P. ....	735
<b>Complejo extrofia-epispadias.</b>	
Bernardita Troncoso S., Pedro-José López E. ....	743
<b>CAPÍTULO XI: Patología ureteral y renal</b>	
<b>Doble sistema pielo-ureteral-ureterocele-uréter ectópico.</b>	
Carolina Acuña M. ....	754
<b>Megaureter obstructivo primario.</b>	
Francisca Yankovic B. ....	761
<b>Hidronefrosis y obstrucción pieloureteral.</b>	
Paz Bustamante V. ....	765
<b>Malformaciones renales: de número, posición y forma.</b>	
María Teresa López S., Ximena Sepúlveda L. ....	771
<b>CAPÍTULO XII: Síndromes urológicos</b>	
<b>Infección del tracto urinario (ITU).</b>	
Loreto Manríquez C., Romina Ammann R. ....	780
<b>Síndrome de Prune Belly.</b>	
Constanza Sánchez D., Ramón Correa T. ....	784
<b>Hematuria.</b>	
Soledad Celis L. ....	789
<b>Litiasis renal y de vías urinarias.</b>	
Francisco Reed L. ....	794
<b>CAPÍTULO XIII: Misceláneos en urología</b>	
<b>Protocolo de manejo de hidronefrosis de diagnóstico antenatal.</b>	
Nelly Letelier C. ....	802
<b>Urología transicional: facilitando la continuidad del cuidado entre la atención pediátrica y adulta.</b>	
Carlos Finsterbusch R. ....	809

<b>Equipo multidisciplinario en el manejo de patología del polo caudal.</b>	
Alejandra Ríos R., Ricardo Zubieta A. ....	815
<b>Cirugía mínimamente invasiva en urología pediátrica.</b>	
José Antonio Sepúlveda C., Nicole Roldán G. ....	818
<b>Cirugía robótica en urología pediátrica.</b>	
Raúl Ramírez M., Camila Bastías C. ....	825



# Introducción

Pedro-José Lopez E.  
Sandra Montedonico R.  
Carolina Lagos J.

¡Bienvenidos a la segunda edición del Manual de Cirugía Pediátrica de la Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica! Es un honor presentarles esta nueva versión, que representa un hito importante en el desarrollo científico de nuestra especialidad. Desde la primera edición en 2018, hemos visto cómo el campo de la cirugía pediátrica ha evolucionado de manera significativa. Y hoy, gracias al compromiso y dedicación de más de 100 socios que han contribuido con sus conocimientos, experiencia y dedicación, hemos podido sintetizar gran parte de este saber.

Esta 2da edición del “Manual de la SChCP” es una versión completamente online, que permite un acceso más amplio y fácil para todos los interesados en aprender y mejorar esta linda especialidad, con sus subespecialidades. Reconocemos el valor de poder ejercer con bases científicas sólidas en nuestra práctica diaria, y este manual es el reflejo de la SChCP por el compromiso con la excelencia y la actualización constante.

Queremos invitarlos a explorar esta nueva edición, a leerla, comentar y compartirla. Está al alcance de todos, creemos firmemente que el conocimiento compartido es el camino hacia un mejor cuidado de los pacientes. Además, hacemos un llamado especial a las generaciones jóvenes de cirujanos pediátricos para que se sumen activamente a la SChCP y asuman su rol en el mantenimiento y avance del conocimiento en nuestra especialidad.

Esperamos que disfruten de su lectura y que este manual siga siendo una herramienta invaluable para todos los profesionales dedicados al cuidado de los niños.

*“Los libros que te ayudan más son los que te hacen pensar más”.*

Pablo Neruda

**Editores Manual SChCP**



El avance actual de la medicina en general y de nuestra especialidad en particular, nos obliga a revisar permanentemente los conocimientos adquiridos para así poder incorporarlos a las actitudes, habilidades y destrezas que vamos desarrollando. Esto, con el fin de mejorar la atención de los pacientes, centro de nuestro quehacer profesional.

Si bien hoy en día tenemos una infinidad de medios que nos ayudan en ello, la mayoría gratuitos, es muy necesario y útil poder disponer de algún material actualizado que, en forma clara y resumida, nos ayude y oriente en algún momento de nuestra tarea diaria a aclarar dudas que surgen en el día a día, por mucha experiencia de años que tenga un cirujano.

Así es como un grupo de socios de nuestra SchCP, los editores de esta segunda versión del Manual, muy motivados en esta tarea de actualizar el conocimiento, emprende la desafiante idea de revisar y poner al día el primer manual editado por la SchCP el año 2018.

Como creemos en la importancia del trabajo en equipo, y del conocimiento compartido, también este material queda al alcance de pediatras y de médicos generales con los cuales trabajamos en un mismo objetivo común, recuperar a plenitud la salud del niño enfermo que se nos ha confiado a todos como equipo de salud.

Destaco también el gran esfuerzo de distinguidos cirujanos pediátricos y colegas que se sumaron a la invitación de nuestra Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica para aportar sus conocimientos y experiencia en diferentes temas que el equipo editorial de este Manual consideró relevantes y que, en su mayoría, requieren procedimientos quirúrgicos.

Basado en ello, la 2da Edición del “Manual de SchCP” está ordenado en capítulos, por secciones anatómicas, buscando facilitar la búsqueda rápida de temas específicos. Esto claramente está inserto en una de las líneas de trabajo de nuestra Sociedad: la capacitación continua.

Los invitamos a la lectura de este manual insistiendo en que él es una recopilación actualizada y resumida de diversas patologías que no pretende en ningún momento ser un libro de texto acabado clásico.

¡Este es el marco!

Agradezco a los editores el haberme confiado este prólogo, ello me honra.

Temuco, otoño del 2024

## CAPÍTULO I

### **Generalidades**

# El niño como paciente quirúrgico

Matías Garrido F.

*“The adult may be safely treated as a child,  
but the converse can lead to disaster”.*

## INTRODUCCIÓN

“Los niños no son adultos pequeños” es la frase más común que escuchan los estudiantes del área de la salud cuando son introducidos a los cuidados de los pacientes pediátricos. Ésta corresponde a una iteración de la frase que Sir Lancelot Barrington-Ward, cirujano de *Great Ormond Street Hospital*, escribió en su libro *The Abdominal Surgery of the Children* en 1928. En ella se reflejan las complejidades del cuidado del paciente quirúrgico pediátrico en relación con los adultos. En este capítulo abordaremos las principales diferencias que hacen a los niños especiales. No solo incluyendo las dificultades que ellas acarrearán, sino también destacando las ventajas que nos conceden durante y después del acto quirúrgico.

Conviene aclarar que cuando nos referimos a los pacientes pediátricos hablamos de un grupo muy heterogéneo de personas, pudiendo pesar desde 500 gramos a más de 100 kilos. En general, los niños son más pequeños. Existen diferencias que son evidentes. Los fármacos deben ser ajustados según peso y/o tamaño. Lo mismo para el instrumental quirúrgico (suturas, endoscopios, sondas, etc.). Los niños se comunican distinto, los más pequeños “sin lenguaje, pero con un llanto”. En la relación médico-paciente aparece una tercera variable: los familiares. Desde antes del nacimiento hasta los adolescentes, los pacientes que tratamos y sus familias necesitan un apoyo emocional diferente. La comunicación con los niños y sus cuidadores es clave.

## ÓRGANOS Y TEJIDOS

Los tejidos de los niños son distintos. Sus cuerpos están creciendo, siendo mucho más sensibles a la radiación. Los órganos están más cercanos en-

tre ellos, por lo que un órgano vecino puede exponerse a energía ionizante y acumular esta radiación a lo largo de la vida, favoreciendo la aparición de cáncer. Por ello, exámenes como tomografías computadas deben ser limitados. Además, se espera que ellos vivan muchos más años que los adultos. Los cirujanos pediatras debemos considerar la longevidad. Nuestras reparaciones deben durar para toda la vida. Por ello, cuando sea posible, debemos reducir el impacto en el niño que el día de mañana será un adulto.

## VÍA AÉREA

Anatómicamente, las diferencias a nivel de la vía aérea pediátrica la hacen especialmente difícil de manejar, sobre todo en contextos de trauma y urgencia. En pacientes menores, el tamaño relativamente grande de la cabeza y músculos cervicales laxos resultan en flexión cervical y de la vía aérea, causando su obstrucción en pacientes inconscientes. Además, su cavidad oral es más pequeña, lengua relativamente grande, y la laringe está posicionada más anterior y superior que en los adultos, limitando la visualización de la vía aérea durante su instrumentación. El tamaño menor de la tráquea incrementa el riesgo de desplazamiento del tubo endotraqueal, introduciéndose hacia el bronquio principal derecho o en caso contrario, se facilitándose la extubación accidental.

## TÓRAX

Diferencias en la caja torácica como mayor complacencia y menor masa muscular, permiten mayor transferencia de energía hacia los tejidos blandos durante el trauma contuso. En caso de trauma penetrante, la pared torácica delgada aumenta el riesgo de injurias a órganos internos. Los pacientes pediátricos tienen un mayor riesgo de generar hipoxia debido a una menor relación entre la capacidad funcional residual y el volumen pulmonar total. Además, poseen mayor tasa de consumo de oxígeno tisular. Más aún, el diafragma posee menor cantidad de fibras tipo 1 que son las resistentes a la fatiga. El mediastino es más móvil en los niños, permitiendo que un neumotórax rápidamente se transforme en un neumotórax a tensión con shock obstructivo. Si bien este efecto es similar al shock hipovolémico visto en adultos, en los niños es más pronunciado causando cambios abruptos en sus constantes vitales.

## CARDIOVASCULAR

La respuesta cardiovascular a la hemorragia es superior en los niños que en los adultos. Los pacientes pediátricos son capaces de mantener niveles relativamente normales de presión arterial a pesar de pérdidas sanguíneas significativas. Estudios han señalado que los niños pueden conseguir presiones de perfusión hasta con sangrados del 35-40% previo a volverse hipotensos. Más aún, los lactantes y niños pequeños pueden incrementar su frecuencia cardíaca para aumentar el volumen sistólico y mejorar el gasto cardíaco. Por lo tanto, medicamentos o intervenciones que reduzcan la frecuencia cardíaca pueden comprometer rápidamente la perfusión. Corazón y cerebro son más resistentes a la hipoxia. Sin embargo, no hay que perder de vista que la volemia es menor y que pequeñas pérdidas de volúmenes sanguíneos pueden tener un alto impacto hemodinámico.

## ABDOMEN

En el abdomen, la musculatura es laxa, las vísceras son relativamente más grandes, y la pelvis es pequeña. Esto último conlleva a que la vejiga urinaria posea una localización intraabdominal.

## NUTRICIÓN

La nutrición es un componente esencial en pediatría y debe ser ajustada según la edad y los requerimientos específicos del paciente. Los niños son especialmente sensibles a la deshidratación y trastornos hidroelectrolíticos y ácido-base. Patología quirúrgica intestinal puede afectar la absorción de nutrientes y conducir a hipoglicemia e hipocalcemia entre otros trastornos metabólicos. En defectos de pared abdominal y laparostomías contenidas, existe aumento en las pérdidas de calor. Si a esto le sumamos que, a menor edad, mayor superficie corporal, se incrementan los problemas de termorregulación. En suma, los pacientes pediátricos tienen mala tolerancia al estrés quirúrgico.

## RECIÉN NACIDOS

Los recién nacidos son un capítulo aparte. Todas estas características recientemente expuestas son aún más complejas en este grupo. Aún más delicado en el caso de los prematuros. El período de transición desde el período fetal a la vida extrauterina conlleva a una serie de adaptaciones.

El agua se redistribuye desde el espacio extravascular al compartimento intravascular. El sistema renal es inmaduro, caracterizado por riñones con baja capacidad de concentración que requieren de más agua para eliminar los desechos. La tasa metabólica está más elevada. Respecto al sistema inmune, el recién nacido posee menor disponibilidad de productos de la cascada del complemento, así como ausencia de IgM por no cruzar la barrera fetoplacentaria. Por lo tanto, los neonatos son más susceptibles de padecer infecciones y sepsis. Especialmente en prematuros, la piel es más frágil, hay mayor absorción de compuestos químicos y se facilitan las pérdidas de líquidos.

## CONCLUSIONES

En edades tempranas y en pacientes con alteraciones del desarrollo, la incapacidad de controlar esfínteres debe ser anticipada para evitar infecciones de heridas operatorias. Estudios han demostrado que, comparado a los adultos, los niños poseen mayor tasa de este tipo de infecciones frente al mismo procedimiento como apendicectomías y colecistectomía. Además, el manejo posquirúrgico tiende a ser diferente, en el cual los pacientes pediátricos poseen hospitalizaciones más prolongadas que los adultos frente a la misma intervención. Visiones como *Enhanced Recovery After Surgery* (ERAS) permitirán el desarrollo de protocolos anestésicos y quirúrgicos que optimicen la recuperación, que de por sí es más favorable en los niños. Los pacientes pediátricos poseen menor morbilidad y mortalidad frente a sus pares adultos. Por lo general, los niños no poseen enfermedades crónicas ni están sometidos a polifarmacia. La gran ventaja de los pacientes pediátricos está en su favorable cicatrización. Frente a laceraciones, los niños realizan menos infecciones y poseen un resultado estético superior comparado a los adultos.

En conclusión, los adultos pueden ser considerados niños grandes, pero los niños no deben ser tratados como adultos pequeños. Diferencias anatómicas y funcionales conllevan a que los pacientes pediátricos posean necesidades especiales para el manejo de patologías que precisen resorte quirúrgico. Por lo tanto, se beneficiarán de profesionales sanitarios que comprendan y sepan tratar estas disimilitudes. El abordaje del paciente quirúrgico pediátrico se puede resumir en la plegaria que un paciente con una malformación congénita le haría a su cirujano, de acuerdo con el otrora jefe de Cirugía Pediátrica del Chicago Memorial Hospital, Willis J. Potts:

*“Por favor, opera con la mayor delicadeza mis diminutos tejidos y trata de corregir mi malformación en la primera intervención. Dame sangre y la cantidad adecuada de fluidos y electrolitos; añade suficiente oxígeno a mi anestesia, y yo te mostraré que puedo tolerar una tremenda cantidad de cirugía. Tú te sorprenderás de la velocidad de mi recuperación, y yo te estaré eternamente agradecido”.*

## **REFERENCIAS O LITERATURA RECOMENDADA**

1. McMullin JL, Hu QL, Merkow RP, Bilimoria KY, Hu YY, Ko CY, Abdullah F, Raval MV. Are kids more than just little adults? A comparison of surgical outcomes. *Journal of Surgical Research*. 2022;279:586-91.
2. Nakayama DK. Vignettes from the history of pediatric surgery. *Journal of Pediatric Surgery*. 2020;55:1-37.
3. Overly FL, Hale Wills MD, Valente JH. ‘Not just little adults’-a pediatric trauma primer. *Rhode Island Medical Journal*. 2014;97(1):27.
4. Pearson EG, Fitzgerald CA, Santore MT. Pediatric thoracic trauma: current trends. *Seminars in pediatric surgery* 2017;26(1):36-42.

## ¿QUÉ ES?

El dolor es una experiencia sensorial y emocional desagradable asociada a un daño tisular real o potencial. Definición recientemente revisada por la Asociación Internacional del Estudio del Dolor (IASP) en el 2020<sup>1</sup>, que se amplía incorporando las siguientes notas clave:

- Esta experiencia es personal y está influenciada por factores biológicos, psicológicos y sociales.
- El dolor y la nocicepción son fenómenos diferentes.
- A través de sus experiencias de vida, las personas aprenden el concepto de dolor.
- Debe respetarse el relato de una persona como experiencia de dolor. Aunque el dolor cumple una función adaptativa, puede tener efectos adversos sobre la función, el bienestar social y psicológico.
- La descripción verbal es solo uno de los varios comportamientos para expresar dolor; la incapacidad para comunicarse no niega la capacidad de que un ser humano o un animal no humano experimente dolor.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La población pediátrica es un grupo vulnerable respecto de la evaluación, prevención y tratamiento del dolor.

Todo niño experimentará dolor a lo largo de su vida. Algunos ejemplos se describen en la Tabla 1.

En pacientes poscirugía pediátrica se ha descrito hasta un 40,5% de prevalencia de dolor moderado a severo.

Un neonato puede tener entre 7 a 17 procedimientos dolorosos al día.

Aproximadamente el 20% de pacientes presentan dolor crónico posqui-

**Tabla 1. Tipos de dolor según grupo etario, mostrando ejemplos comunes de causas de dolor**

	Neonato	Lactantes	Preescolar/ Escolar	Adolescente
Procedimental	Vacunación			
Agudo	Lesiones y caídas Dolor posejercicio			
Crónico	Dolor funcional abdominal			
Visceral	Cólico		Apendicitis	
Postquirúrgico	Hernia inguinal		Descenso testicular	
Relacionado patología	Cáncer		Artritis idiopática juvenil	

rúrgico a los 12 meses después de una cirugía mayor, con consecuencias en el rendimiento escolar, mayor estrés familiar y costos económicos, entre otros.

El mal manejo y subdiagnóstico del dolor se asocia a efectos adversos fisiológicos, psicológicos y emocionales, con el consiguiente aumento de morbilidad que pueden continuar hasta la adultez e inclusive se describe mortalidad.

El acceso al manejo del dolor es un derecho humano, descrito en la Declaración de Montreal el 2011<sup>2</sup>. Y la evaluación del dolor es considerado el quinto signo vital en los pacientes.

Por todo esto, diferentes comisiones y organizaciones trabajan para hacer que el dolor infantil importe, sea visible en el personal de salud y las instituciones, mejorar el conocimiento de su fisiopatología, mecanismos y tratamiento<sup>3</sup>.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

### Según tiempo

- Agudo: duración < 12 semanas. Generalmente nociceptivo.
- Crónico: duración mayor o igual a 12 semanas.
- En situación clínica: descrito como continuo, intermitente o como predecible (incidente) o no predecible (espontáneo).

## Según fisiopatología

- Nociceptivo: existe estimulación del nociceptor. Es el mecanismo de la mayoría de las experiencias dolorosas cotidianas. Este puede ser somático o visceral.
- Neuropático: por lesión neurológica (SNC o SNP).
- Nociplástico: existe alteración de nocicepción, con un cambio en mecanismo de procesamiento, pero sin evidencia de daño.

## Según contexto o localización

- Relacionado a enfermedad: asociado a un diagnóstico específico.
- Dependiente de tejidos u órganos (por ej. musculoesquelético, cefalea).
- Iatrogénico: asociado a un tratamiento médico (por ej. vacunación).
- Idiopático: sin causa identificable.

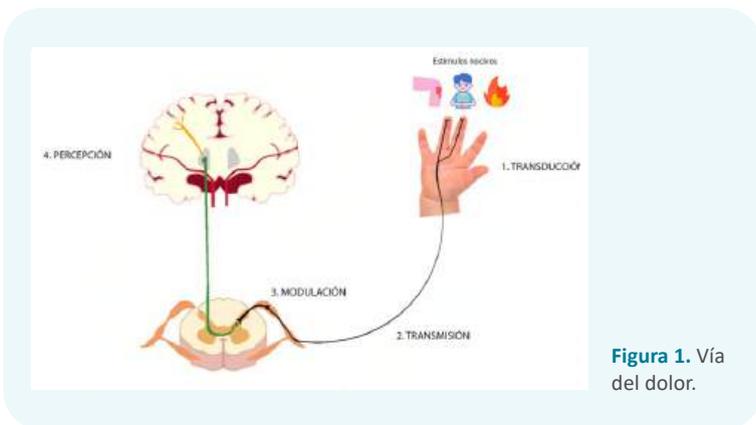
## Según intensidad

- Leve, Moderado, Severo.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

### Neurofisiología y cronobiología del dolor infantil

El neurodesarrollo implicado en las vías del dolor se establece tempranamente ya desde la gestación (transmisión, transducción y percepción). Las vías ascendentes ya son funcionales a las 25 semanas de gestación (Figura 1).



**Figura 1.** Vía del dolor.

La modulación se presenta más tardía, pero la nocicepción está presente en el neonato.

Los niños, a diferencia de los adultos, tienen mayor área de recepción, la transmisión es más lenta, la modulación inhibitoria es menor y la percepción es más acentuada.

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La evaluación del dolor en niños implica un desafío, que es importante desarrollar para una valoración objetiva y para tener datos de localización, tipo e intensidad del dolor para guiar el tratamiento.

Existen múltiples instrumentos validados para medir y evaluar el dolor en las diferentes edades y según el desarrollo cognitivo del niño.

Lo más común es utilizar escalas de autoevaluación, que requieren que el niño sea capaz de dar el autoreporte y por lo mismo no pueden ser usadas en neonatos, lactantes, en la etapa preverbal, pacientes con discapacidad o niños sedados en UCI. En estas condiciones, se debe aplicar otras escalas que incluyen la observación por el personal de salud de indicadores fisiológicos y no fisiológicos o de comportamiento.

La elección de la escala a utilizar dependerá del tipo de paciente, su validez, factibilidad y aplicabilidad en el lugar de trabajo y contexto. Esta evaluación se debe realizar en forma periódica y debe incluir una medición en estado de reposo y dinámico.

**Tabla 2. Escalas de dolor usadas según grupo etario**

Grupo etario	Tipo	Escala	Consideraciones
Neonato	Observación Comportamiento	<ul style="list-style-type: none"> <li>• NIPS</li> <li>• CRIES</li> <li>• N-PASS</li> <li>• COMFORT</li> </ul>	
< 3 años	Observación Comportamiento	<ul style="list-style-type: none"> <li>• FLACC</li> <li>• Oucher</li> </ul>	FLACC puede ser usada desde los 2 meses. Niños con retraso del desarrollo y dificultad en verbalización
> 3-8 años	Autoevaluación del dolor	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Wong-Baker FACES (FPS-R)</li> <li>• ManchesterPain Scale</li> </ul>	
> 8 años	Autoevaluación del dolor	<ul style="list-style-type: none"> <li>• VAS</li> <li>• Escala ranking numérico (NRS)</li> </ul>	

## Escalas de dolor más comunes

1. **FLACC:** Puntaje total de 0 a 10 (1-2 dolor leve, 3-5 dolor moderado, 6-8 dolor intenso, 9-10 máximo dolor).

	<b>0 CERO</b>	<b>1 UNO</b>	<b>2 DOS</b>
Cara (Face)	No tiene expresión No sonríe	Ceño o boca fruncidos ocasionalmente	Ceño o boca fruncidos permanente, aprieta mandíbula, le tiembla mentón
Piernas (Leg)	Posición normal relajada	Inquietas, rígidas, flexión, extensión intermitente	Patea, flexión, extensión exagerada
Actividad (Activity)	Tranquilo, se mueve fácil y libremente	Gira de un lado al otro, presiona parte que le duele	Rígido, movimientos espasmódicos
Llanto (Cry)	Sin llanto o quejido	Quejido suave, llanto ocasional	Llanto mantenido, quejido constante, gritos
Consolabilidad (Consolability)	No requiere consuelo Tranquilo	Consolable con caricias o palabras, es posible distraerlo	Difícil de consolar o distraer

## 2. Escala Caritas de Wong Baker



## 3. Escala Visual Análoga (VAS)



**Escala Visual Analógica - EVA**

4. **Escala de ranking numérico (NRS):** (0: no hay dolor, 0-3: leve, 4-6: moderado y 7-10: severo, 10: el peor dolor).

### ¿CÓMO SE TRATA?<sup>4-7</sup>

El manejo del dolor se basa en un enfoque multimodal, de manera sinérgica y escalonada, disminuyendo los efectos adversos de cada fármaco o modalidad. Incluyendo técnicas no farmacológicas, farmacológicas y de anestesia regional. Individualizando el manejo según el paciente y el contexto.

#### Técnicas no farmacológicas

Incluyendo:

- Manejo ansiedad perioperatoria.
- Medicina integrativa: distracción (*tablets*, juegos), acupuntura, masajes, hipnosis, yoga, etc.
- Intervenciones psicológicas.
- Terapia física, ejercicios y rehabilitación.
- Espiritualidad.

#### Técnicas farmacológicas

Incluyendo analgésicos no opioides, opioides, coadyuvantes:

- Analgesia básica: Acetaminofeno (paracetamol) fármaco de primera línea en pediatría ante dolor leve a moderado. Para su uso intravenoso calcular y prescribir tanto masa de droga como volumen a administrar. Antiinflamatorios no esteroideos AINES (Ibuprofeno, Ketoprofeno, Ketorolaco, Diclofenaco, Parecoxib, Celecoxib). Metamizol, alternativa a AINES, baja incidencia de efectos adversos, aunque se describe agranulocitosis.
- Opioides: Indicados en dolor moderado a severo. Para Codeína y Tramadol, la FDA emitió una advertencia de uso en menores de 12 años, debido a la presencia de metabolitos activos en pacientes metabolizadores ultrarrápidos que presentaron depresión respiratoria y muerte. El uso de opioides debe ser monitorizado e intrahospitalario, considerando comorbilidad, etnia, edad y peso del paciente.

- Coadyuvantes: Especialmente indicados en dolor visceral y neuropático. Como dexametasona, ketamina, clonidina, dexmedetomidina, gabapentinoides.
- De modo general se recomienda uso de paracetamol + AINE + Bloqueo regional + coadyuvante para analgesia intra y posoperatoria.
- Se utiliza dosis según peso ideal y se deben descartar alergias.
- Considerar edad y maduración funcional de órganos para pacientes pequeños.
- Cuando el dolor esté constantemente presente, utilizar dosis por horario y además dejar analgesia de rescate.
- La analgesia endovenosa controlada por el paciente (PCA), se recomienda en mayores de 5 años.

### **Técnicas de anestesia regional, neuroaxial y de nervio periférico**

- La anestesia regional en niños es segura para realizarla en pacientes bajo anestesia general a toda edad.
- Se recomienda su uso, siempre que sea posible.
- En la actualidad el apoyo con ultrasonografía es un estándar de seguridad.
- Se deben utilizar las dosis de anestésicos locales en rango de seguridad considerando dosis y volumen administrado. La dosis máxima para lidocaína es 5mg/kg, bupivacaína, ropivacaína y levobupivacaína de 2,5 mg/kg.
- Dentro de la anestesia neuroaxial disponemos de anestesia espinal, peridural (caudal, lumbar, torácica) y combinadas. En forma única o continua con catéter.
- La infiltración de anestésico local por el cirujano es una buena alternativa de manejo básico del dolor agudo posquirúrgico.

### **Técnicas para procedimientos dolorosos con agujas**

- Anestesia tópica (crema con lidocaína 4%, EMLA lidocaína 2,5% y prilocaína 2,5%).
- Glucosa o lactancia materna (lactante 0 a 12 meses).
- Posición confortable (contacto piel con piel, envolver lactantes, sentar al niño).
- Distracción de acuerdo con la edad (juguetes, libros, juegos o videos en dispositivos electrónicos).

**Tabla 3. Principales fármacos para manejo del dolor del niño. Dosis y vía de administración (vo: vía oral, iv: vía intravenosa)**

Fármaco	Dosis y vía de administración	Dosis máxima
Paracetamol	10-15 mg/kg cada 6 h vo  < 10 kg 7,5 mg/kg iv > 10 kg 15 mg/kg iv cada 6 h  20-40 mg/kg endorectal (15 mg/kg si < 10Kg)	60 mg/kg/día  60 mg/kg/día 4 g/día  90 mg/kg/día
Metamizol	10-15 mg/kg cada 8 h iv	4 g/día o 100 mg/kg/día
Ketorolaco	0,5-1 mg/kg hasta 30 mg iv para una dosis única intraoperatoria  0,15-0,2 mg/kg cada 6 h iv  10 mg cada 8 h vo	30 mg para una dosis única intraop  10 mg cada 6 h  40 mg/día
Ketoprofeno	1 mg/kg cada 8 h iv	5 mg/kg/día
Ibuprofeno	10 mg/kg cada 8 h endorectal, vo	400 mg cada 8 h o 30 mg/kg/día
Diclofenaco	1 mg/kg cada 8 h endorectal, vo	50 mg cada 8 h
Celecoxib	< 25 kg 50 mg cada 12 h vo > 25 kg 100 mg cada 12 h vo	
Parecoxib	0.5- 1 mg/kg cada 12 h iv	
Tramadol	1-1.5 mg/kg iv cada 6-8 h	
Metadona	25-100 ug/kg iv	Hasta 10 mg (uso intrahospitalario)
Morfina	25-100 ug/kg iv dependiendo de la edad y titulando el efecto	Hasta 10 mg (uso intrahospitalario)
Pregabalina	1-6 mg/kg cada 12 h vo Dolor posoperatorio > 12 años 75-300 mg vo en dosis única 2 h antes de la cirugía	450 mg/día

## LECTURA RECOMENDADA

1. Eccleston C, Fisher E, Howard RF, Slater R, Forgeron P, Palermo TM, et al. Delivering transformative action in paediatric pain: a Lancet Child & Adolescent Health Commission. *Lancet Child Adolesc Health*. 2021;5(1):47-87.
2. Ramos L, Pérez I. Estrategias analgésicas para cirugía ambulatoria en niños. *Revista Chilena de Anestesia*. 2022;51(4):435-44.
3. Friedrichsdorf SJ, Goubert L. Pediatric pain treatment and prevention for hospitalized children. *Pain Rep*. 2020;5(1):e804.
4. Pérez E, Lizama G, Cárdenas V. Current Trends and New Strategies in Acute Postoperative Pain Management in Children [Internet]. *Medical Research Archives*. 2021;9. Available from: <http://dx.doi.org/10.18103/mra.v9i9.2539>
5. Campos T, Eulufi S, Fajardo MA, Guerra Hollstein K, Pérez I, Merino W, et al. Recomendación Clínica Manejo del Dolor Agudo Perioperatorio en Niños. *Revista Chilena de Anestesia*. 2018;47:46-63.

En la vorágine de nuestro diario vivir profesional, inmerso en un mundo quirúrgico, no siempre le damos cabida a la evaluación y análisis de nuestro que hacer como personas, como entes relacionados entre sí, con otros semejantes, con el ambiente e incluso con nosotros mismos.

La ética, como rama de la filosofía, intenta estudiar lo correcto del comportamiento humano que lo conduzca a lo que socialmente pueda ser reconocido como un ser humano bueno y virtuoso que al menos en la teoría de Aristóteles lo conduzca a la felicidad.

Esta ética personal no debería estar aislada, sino reflejarse en nuestro comportamiento profesional, como médicos así también como funcionarios públicos o privados, sin dejar atrás la enseñanza o docencia, todas ellas relacionadas a lo largo de toda nuestra vida.

Por otro lado, nosotros como profesionales influimos en una parte importante de la vida de muchos seres humanos, que puede no ser tan extensa en tiempo, pero si tiene una valoración incalculable por la impronta que podemos aportar en este período tan lábil de la vida de un ser humano que incluso puede ser desde antes de nacer hasta la adolescencia o adulto joven, sin considerar todo el grupo familiar de nuestros pequeños pacientes sobre el cual también influimos en sus decisiones, tanto médicas como no médicas.

De ahí la importancia cada vez más creciente de volver a nuestras raíces como seres pensantes y sintientes, y no solo ejecutantes de la cirugía infantil en nuestro caso, potenciando una estrecha vinculación entre la ética de las virtudes y la profesión médica, plasmada en cada acto de la relación médico-paciente. Sin embargo, en la actualidad, esta posición intrínsecamente valorada muestra múltiples evidencias del distanciamiento potencial y real entre ellas.

La profesión médica no solo debe considerar un compromiso de crecimiento en el conocimiento científico como “sanar” las enfermedades y

dar las condiciones de salud a la población, como públicamente se realiza en el juramento hipocrático al graduarnos en nuestra formación de pregrado, sino se suma las virtudes personales en nosotros como profesionales, no solo médico, sino como equipo de salud, para relacionarse con el necesitado de salud física como espiritual, de ahí la estrecha relación que existe entre esta profesión u oficio en particular, no siendo la única pero si una de las preponderantes.

Por un lado, la ética de las virtudes con sus cuatro principios, que nos orienta al quehacer diario, como personas naturales, sin ninguna investidura y como profesionales, en este caso del área médica, da un marco de referencia valórico a nuestras acciones y que va evolucionando junto con el desarrollo de la sociedad. La aparición del pensamiento de nuevos filósofos ha colaborado en la adaptación de estos principios. En sus inicios todos estos tenían el mismo peso, sin embargo, algunos autores establecen niveles de prioridad que permite tener ciertas referencias especialmente cuando se enfrenta a la resolución de algún dilema ético.

### **PRINCIPIO ÉTICO DE BENEFICENCIA**

Decidir lo mejor para el enfermo, ¿quién decide por un niño? Sus padres, sus tutores, su familia, la sociedad, el equipo médico. Todos queremos aportar genuinamente a su bienestar, incluso él mismo, cuando tiene la capacidad de hacerlo

### **PRINCIPIO DE NO MALEFICENCIA**

La expresión latina *primun non nocere* que se traduce como lo primero es no hacer daño, refleja el sentido de este principio o valor. ¿Hasta dónde llegar? ¿Quién fija los límites? Nuevamente nos hacemos la pregunta en quién recae esta responsabilidad que ciertamente está reconocida en los padres o tutores, pero no es ajena a nuestro deseo de aportar lo más adecuado para nuestros pacientes.

### **PRINCIPIO DE AUTONOMÍA**

La capacidad de decidir por sí mismo lo mejor, subrogada en sus padres. Enmarcado en la actualidad de los derechos de los pacientes. Hemos vivido un cambio radical en la relación médico-paciente en muy pocos años, pasando de una relación absolutamente vertical a una francamente horizontal en la actualidad.

## PRINCIPIO DE JUSTICIA

Frente a las necesidades siempre ilimitadas versus los recursos, en general, siempre limitados. Buscando el bien personal, pero sin perder de vista el bien de la población en general, que nos lleva al desarrollo, dentro de múltiples aristas a la gestión clínica como herramienta de planificación y distribución de los bienes involucrados.

La población pediátrica per se, se puede considerar con una autonomía disminuida aun cuando se puede hablar de un menor maduro, con capacidad de decisión, pero sin embargo el contexto familiar y ambiental - social contribuye, en general de forma importante, en la vulnerabilidad de este grupo etario.

A esto se suman condicionantes que influyen en la salud de nuestros pacientes que no podemos ni debemos soslayar, como el embarazo en los adolescentes, depresión, intentos de suicidio, hábitos no saludables como cigarrillo, consumo de drogas, alcohol, marihuana y otros. Trastornos de la alimentación, anorexia, bulimia. Relaciones interpersonales no constructivas tanto para el agresor como el agredido en el bullying escolar, etc.

Es así como nos enfrentamos a una persona y su grupo familiar que no solo está aquejado de un problema de salud, sino que es un todo, que necesita una atención de salud efectiva y eficaz, de calidad y plazos adecuados, pero que requiere de una visión más amplia que genere, busque y fortalezca redes de apoyo que saquen de la vulnerabilidad, en la medida de lo posible, a quienes recurren a nosotros por ayuda médica y no médica.

Debemos propender a una relación médico-paciente lo más cercana y empática posible, con ganancia para ambos, basado en la información veraz y accesible que permita adecuadamente la toma de decisiones. Sin dejar de lado la confidencialidad que en esta relación tiene múltiples matices, haciéndola más compleja de cierta manera al adulto competente, como es la autonomía, la madurez moral, el riesgo de salud y la vida como puntos centrales.

En resumen, nuestro quehacer profesional, siendo la expertiz quirúrgica una condición indiscutible, no podemos dejar de lado nuestro propio desarrollo personal y profesional, nuestra calidad de vida, la empatía, los principios éticos fundamentales en este triángulo virtuoso establecido entre los pacientes, sus familias y nosotros los profesionales de la salud.

## **BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA**

1. León Correa F. Introducción a la Bioética. Diploma en Bioética. Pontificia Universidad Católica de Santiago 2010.
2. Gracia D. Fundamentos de la Bioética. Eudema, Madrid 1989.
3. Kotow M. Introducción a la Bioética. Edit. Mediterraneo. Tercera edición 2016.

La adecuada utilización de las imágenes en pacientes pediátricos con antecedente o sospecha de patología quirúrgica es un tema importante, que debe considerar el rendimiento de los métodos de acuerdo con la sospecha clínica, la disponibilidad de recursos, costos y exposición a radiación.

El apoyo que otorgan las imágenes a la decisión clínica será de la mayor utilidad si se opta por el examen más adecuado a la sospecha diagnóstica del cirujano, y si se incluye brevemente en la orden del examen los antecedentes más importantes del caso clínico.

Revisaremos el rol de las imágenes en algunos cuadros patológicos frecuentes del tórax y el abdomen pediátrico.

## **PATOLOGÍAS FRECUENTES DEL TÓRAX PEDIÁTRICO**

### **Malformaciones pulmonares**

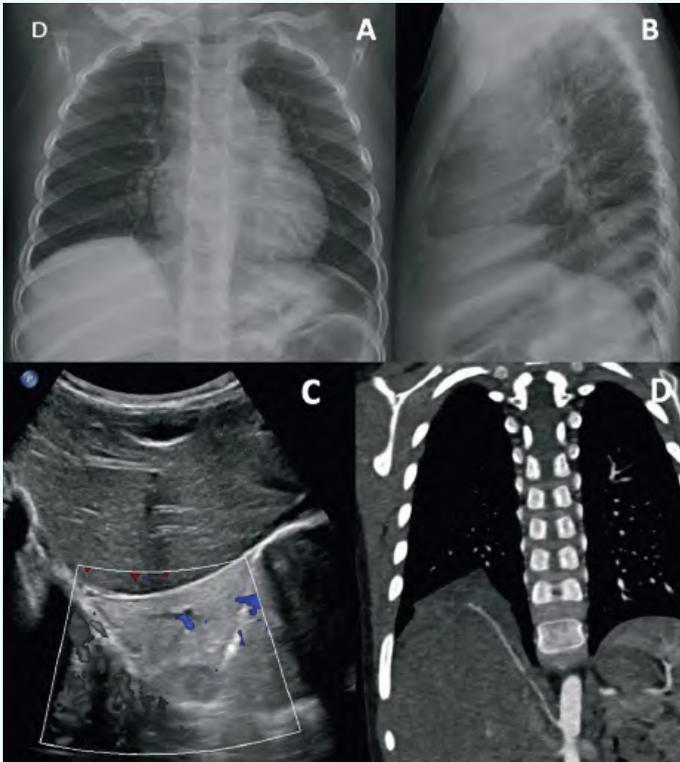
En las últimas décadas, el amplio uso de la Ultrasonografía (US) prenatal y la incorporación de la resonancia magnética fetal (RMF) han traído consigo un notable progreso en el diagnóstico prenatal de las malformaciones congénitas torácicas, por lo que en la gran mayoría de estos pacientes existe el antecedente de una anomalía pulmonar o diafragmática antes del parto (Figura 1). En la actualidad, los diagnósticos son más precoces y muchas veces se trata de pacientes asintomáticos, lo que también ha modificado la conducta terapéutica en estos pacientes.

### **Malformaciones diafragmáticas**

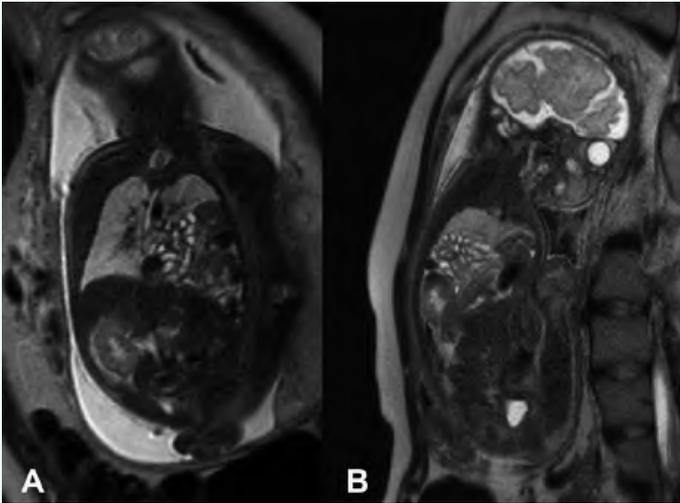
La hernia diafragmática de Bochdalek es un defecto congénito a nivel posterolateral del diafragma y con frecuencia se asocia a hipoplasia pulmonar e hipertensión en ese territorio, que condicionan su pronóstico.

Habitualmente, el diagnóstico se efectúa mediante US prenatal y la RMF es de gran utilidad, especialmente en la evaluación de volumen pulmonar (Figura 2).

Los hallazgos en la radiografía simple son bastante característicos: ocupación del hemitórax por estructuras que inicialmente aparecen con densidad de partes blandas y en controles posteriores, a medida que aparece



**Figura 1.** (A y B) Radiografía de tórax, proyecciones frontal y lateral. Paciente con antecedente prenatal de malformación pulmonar. Se observa tenue opacidad de la base derecha, en situación posterior. (C) Ecografía abdominal. Exploración del hipocondrio y base pulmonar derecha. Por encima del diafragma, se observa masa ecogénica, de contorno bien definido, con un vaso dominante en situación central. (D) TC contrastado, reconstrucción coronal. Se observa masa de partes blandas en la base pulmonar derecha. Presenta una arteria proveniente de la aorta abdominal, que cruza el diafragma.



**Figura 2.** Resonancia Magnética fetal, 30 semanas, wT2 coronal (A), sagital (B). Se observa defecto del aspecto posterior del hemidiafragma izquierdo, a través del cual, ascienden asas intestinales hacia el hemitórax.

gas en su interior, evidencian el aspecto típico de asas intestinales, desviación del mediastino hacia el hemitórax contralateral y grados variables de hipoplasia pulmonar. Es de gran utilidad instalar una sonda nasogástrica previo al control radiológico, que permita determinar la posición del estómago, frecuentemente intratorácico, y contar con radiografía toraco-abdominal en estos recién nacidos, para evaluar la distribución del gas en el resto del tubo digestivo.

La hernia de Morgagni, es de localización anterior en el diafragma y se observa con frecuencia en niños con síndrome de Down. Habitualmente constituyen un hallazgo radiológico y ocasionalmente pueden ser sintomática. El diagnóstico se hace generalmente con una radiografía simple, que muestra la herniación al tórax en la región retroesternal, ya sea de asas de intestino que frecuentemente corresponde a colon, o una masa de densidad de partes blandas, que puede incluir a hígado o epiplón. La US abdominal permite, por acceso subxifoideo, demostrar el defecto diafragmático y el tipo de tejido herniado. La TC no es necesaria para el diagnóstico.

## Pleuroneumonía

Se considera que el mejor método diagnóstico para la neumonía es la radiografía de tórax. Posteriormente, cuando el caso lo requiere, la US permite una excelente valoración de los derrames, pleuras y alteraciones parenquimatosas en neumonías necrotizantes.

El US permite mostrar la fase de evolución del proceso: líquido anecoico homogéneo en la etapa I o fase exudativa; demuestra contenido ecogénico en suspensión en el líquido en etapa II o fibrino-purulento; y tabiques ecogénicos y/o atrapamiento pulmonar en relación con engrosamiento pleural circundante, en la etapa III o fase de organización.

En general, la interpretación de la radiografía simple sumada a la información que aporta la US posibilita un adecuado manejo clínico de la mayoría de los niños con pleuroneumonías.

Aunque la tomografía computarizada (TC) es una excelente herramienta en el estudio del tórax, tiene valor limitado en la caracterización de los derrames pleurales (no permite visualizar presencia de tabiques), por lo que no es posible indicar la fase o etapa del derrame, dato necesario para decidir la terapia correspondiente. El uso de TC se debe limitar en los niños, debido a la dosis de radiación que involucra y la necesidad de administrar contraste endovenoso para el adecuado análisis del compromiso pleuropulmonar.

## Neumotórax espontáneo

El diagnóstico de neumotórax se confirma habitualmente mediante radiografía de tórax y se complementa posteriormente con TC, cuando se estime necesario. Según las condiciones clínicas del paciente, la radiografía se obtiene en posición de pie o decúbito. La proyección de elección es la placa frontal en bipedestación, cuya interpretación es más fácil respecto de las imágenes obtenidas en decúbito.

El signo radiológico más importante para el diagnóstico de neumotórax es la identificación de la línea pleural visceral que limita el contorno entre el pulmón y el aire del espacio pleural. El parénquima pulmonar contiguo presentará diversos grados de colapso, dependiendo de la magnitud de la fuga aérea. Si la radiografía se obtiene en posición de pie, el aire del espacio pleural se ubicará en la parte alta del hemitórax, configurando una semiluna hipodensa que rodea el vértice pulmonar. Si existe aire y líquido en el espacio pleural, además de observar el aire en el vértice del

hemitórax, aparecerá un nivel hidroaéreo en el hemitórax, que certifica el diagnóstico.

Si el examen se obtiene en decúbito, el aire pleural se localizará predominantemente en la zona más anterior, observándose un hemitórax de mayor transparencia que el contralateral. Dependiendo del volumen de aire en la pleura, puede también aparecer la línea pleural visceral que limita el contorno entre el pulmón y el aire del espacio pleural. El seno costodiafragmático ipsilateral se observará más pronunciado, lo que se denomina “signo del surco profundo”, muy útil para reconocer la presencia de neumotórax en radiografías efectuadas en decúbito.

En el neumotórax hipertensivo, el hemitórax comprometido se observa aumentado de volumen, con hiperlucidez, colapso pulmonar progresivo, grados variables de desplazamiento del mediastino y descenso del diafragma ipsilateral, con aplanamiento o inversión de su convexidad.

La TC, efectuada sin contraste endovenoso, puede demostrar la presencia de bulas tanto en el pulmón comprometido como en el contralateral y descartar la presencia de otra patología pulmonar preexistente.

## **PATOLOGÍAS FRECUENTES DEL ABDOMEN PEDIÁTRICO**

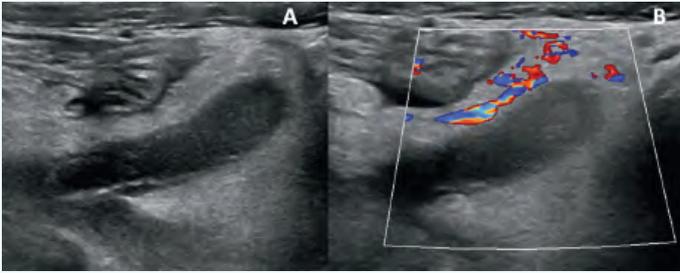
### **Abdomen agudo**

El rol fundamental de las imágenes en el abdomen agudo es determinar si éste se debe a una causa médica como una gastroenteritis aguda o una constipación, o a una causa quirúrgica y, si es posible, establecer un diagnóstico etiológico.

El estudio de imagen a utilizar dependerá de la sospecha diagnóstica, condición clínica del niño y disponibilidad de las diversas técnicas de imágenes.

La US con frecuencia es el primer examen en el estudio del dolor abdominal en niños porque no irradia, no es invasiva, tiene bajo costo y en manos expertas presenta alta sensibilidad en determinar las alteraciones médicas o quirúrgicas que causan abdomen agudo (Figura 3).

En niños con apendicitis aguda, los resultados del US son buenos pero variables, porque se trata de un examen operador dependiente. Existen múltiples estudios que avalan los excelentes resultados de la US en el diagnóstico de apendicitis aguda. Un metaanálisis publicado el año 2017 en el *Pediatric Radiology* demostró una sensibilidad de 89% y especificidad de 97% para el diagnóstico de apendicitis aguda en niños.



**Figura 3.** Apendicitis aguda. (A) US muestra apéndice cecal engrosado, con aumento de grosor y ecogenicidad del tejido adiposo adyacente. (B) US Doppler color con aumento de flujo vascular de aspecto inflamatorio.

Cuando existe dificultad para efectuar compresión graduada abdominal, como por ejemplo en niños obesos, se recurre a tomografía computarizada de abdomen. En niños con sospecha clínica de apendicitis aguda y US no concordante, de acuerdo con cirujano infantil se puede recitar dentro de las primeras 24 h para reevaluar y repetir la ecografía.

En la edad escolar, en niñas con cuadro de abdomen agudo de causa no aclarada, es recomendable complementar con US ginecológica.

En cuadros febriles asociados a dolor abdominal, una radiografía de tórax puede evidenciar neumonía basal, como causa del dolor abdominal.

La radiografía de abdomen se considera el examen de elección ante la sospecha de obstrucción intestinal y en cuadros clínicos confusos, como por ejemplo casos de retención estercorácea. La proyección AP o AP-L en decúbito permiten una mejor visualización y caracterización de las asas intestinales, por lo que no se recomienda utilizar radiografía de abdomen en posición de pie para sospecha de obstrucción intestinal.

La TC es altamente sensible y específica en el estudio de las patologías que causan abdomen agudo. Si bien en adultos, y en algunas publicaciones pediátricas, se recomienda TC como primer examen de imágenes en el estudio de apendicitis aguda, en la edad pediátrica se utiliza como examen de segunda línea, salvo en pacientes obesos en los que la TC abdominal está indicada, debido al rendimiento limitado del US.

La Resonancia Magnética (RM) debería considerarse en casos de sospecha de apendicitis aguda y US no categórico, para evitar la radiación que

involucra la TC. La sensibilidad de RM en apendicitis aguda reportada es del 98% con una especificidad del 97%. Las limitaciones más importantes para este método son: el costo, la disponibilidad y la necesidad de anestesia en niños pequeños.

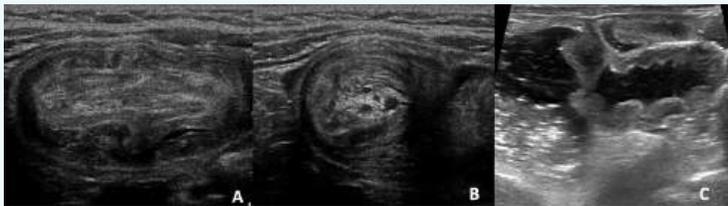
### Invaginación intestinal

La invaginación intestinal puede comprometer cualquier área del intestino, originando invaginaciones íleo-ileales, íleo-cólicas o colo-colónicas.

La US es el método diagnóstico para las invaginaciones intestinales, observando “asa dentro de asa”, que le confiere el aspecto conocido de *donut*.

Las más frecuentes son las que involucran los segmentos íleo-ileales, que tienen un menor tamaño, se localizan en la región centroabdominal y habitualmente se resuelven espontáneamente. Las invaginaciones íleocólicas tienen mayor tamaño, se localizan a nivel de marco colónico y representan una emergencia médica que se presenta con frecuencia en los lactantes, aunque también pueden aparecer en edades mayores. Las invaginaciones íleocólicas requieren resolución inmediata.

Si el paciente está estable, la desinvaginación se efectúa guiada por imágenes. Si bien existen diversas técnicas, recomiendo la reducción hidrostática guiada por ecografía, que no involucra radiación en el procedimiento (Figura 4).



**Figura 4.** Invaginación intestinal íleocólica. US abdominal, imagen longitudinal (A) y transversa (B) en flanco derecho que demuestra gruesa invaginación íleocólica. (C) Imagen obtenida durante desinvaginación hidrostática bajo visión ecográfica, donde se confirma desinvaginación exitosa, con paso de líquido de manera retrógrada al íleon y válvula ileocecal engrosada.

La reducción guiada por imágenes está contraindicada cuando existe inestabilidad hemodinámica, evidencias de necrosis de asa (evidenciada por US Doppler), perforación o peritonitis. Por otra parte, cuando hay sospecha de una lesión anatómica que actúe como “cabeza” de la invaginación, se recurre a cirugía.

### **Obstrucción intestinal**

La radiografía de abdomen es el examen de elección ante la sospecha de obstrucción intestinal.

Como se indicó previamente, tanto la proyección frontal (AP) como la lateral (L) deben ser obtenidas en decúbito, con rayo vertical, para obtener una mejor visualización y caracterización de las asas intestinales.

Es importante tener presente que solamente se considera necesaria la radiografía lateral con rayo horizontal, si existe sospecha de perforación intestinal.

### **Enterocolitis necrotizante (ECN)**

El diagnóstico por imágenes habitualmente se realiza mediante radiografía simple de abdomen y US abdominal. Ante la sospecha diagnóstica de ECN, se debe obtener una radiografía simple anteroposterior en la incubadora del recién nacido, complementando con radiografía lateral con rayo horizontal, sin movilizar al paciente. La radiografía puede evidenciar presencia de íleo, engrosamiento de paredes de asas, neumatosis intestinal, aire libre en cavidad peritoneal y/o gas en el sistema portal. En manos expertas, el US permite visualizar las paredes de asas, peristaltismo intestinal y vascularización, además de detectar con mayor sensibilidad neumatosis, gas portal, presencia de líquido libre peritoneal y neumoperitoneo.

Cuando se trate de recién nacidos o lactantes de menor gravedad clínica, los hallazgos antes descritos en las imágenes pueden corresponder a enterocolitis de causa alérgica, con evolución clínica más benigna que la ECN.

### **Estenosis hipertrófica del píloro (EHP)**

El examen de elección es la US, que es altamente sensible y muy específica en el diagnóstico de EHP, permitiendo visualizar directamente el

espesor de la musculatura y la longitud del canal pilórico; se considera patológico un grosor igual o mayor de 4 mm y longitud mayor a 16 mm. Si la visualización de la región antropilórica es deficiente, se administra agua o leche por vía oral mediante mamadera, para demostrar adecuadamente la zona.

El músculo hipertrófico puede permanecer anormal varias semanas después de una piloromiotomía exitosa, por lo que la US tiene valor limitado en controles posoperatorios.

### Malrotación intestinal y vólvulo

El vólvulo intestinal alrededor de la arteria mesentérica superior es una emergencia abdominal que, si bien se presenta con poca frecuencia, requiere un alto índice de sospecha para diagnosticarlo oportunamente y evitar así la necrosis masiva del intestino medio.

La radiografía simple de abdomen habitualmente no presenta hallazgos específicos de vólvulo, pudiendo aparecer normal, demostrar íleo o grados variables de obstrucción.

La US puede evidenciar vasos y asas “enrolladas” en torno a la arteria mesentérica superior, que se denomina signo de *whirlpool*.

El uso de contraste en el estudio del tubo digestivo superior permite precisar la situación del duodeno y ángulo de Treitz, confirmando o descartando la sospecha diagnóstica.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Pfeifer Cory M. Promoting imaging appropriateness in pediatric radiology. *Pediatric Radiology*. 2020;50:325-6.
2. Zhang H, Liao M, Chen J, et al. Ultrasound, computed tomography or magnetic resonance imaging - which is preferred for acute appendicitis in children? A Meta-analysis. *Pediatric Radiology*. 2017;47:186-96.
3. Moënné K. Avances en Diagnóstico por Imágenes: Urgencias pediátricas. 1ª ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal 2015;246.

# Catéter venoso central permanente

Bruno Catoia F.  
Gloria González G.

## ¿QUÉ ES? ¿CUÁNDO SE INDICAN?

Los catéteres venosos centrales (CVC) permanentes son dispositivos intravasculares de larga duración (planteables para uso superior a 30 días) y de instalación quirúrgica, comúnmente empleados en el tratamiento oncológico y en ciertas enfermedades crónicas. Los subtipos habituales de catéteres permanentes pediátricos son los catéteres con reservorio o totalmente implantables, y los tunelizados o parcialmente implantables.

## CATÉTER VENOSO CENTRAL CON RESERVORIO (CVCR)

Catéter permanente que cuenta con un puerto subcutáneo provisto de una membrana siliconada, abordable en forma percutánea por una aguja especial que permanece conectada durante el tiempo de tratamiento (*gripper*) y luego se puede retirar permitiendo la actividad normal del niño y la protección del dispositivo (Figura 1).

### ¿Cuándo se usa?

Este catéter es de uso habitual en el tratamiento oncológico, permitiendo la administración de quimioterapia, toma de muestras de laboratorio, transfusiones e hiperhidratación. También es el preferido para la terapia de desensibilización en hemofilia con

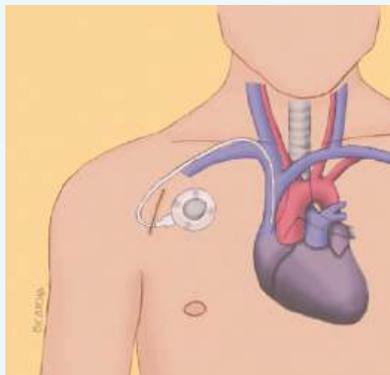


Figura 1.

presencia de inhibidores, e indicado en pacientes portadores de enfermedades crónicas como fibrosis quística, que requieran terapia intravenosa y punción intermitente por larga data. No se recomienda su uso para administración de nutrición parenteral, por el presunto riesgo de extravasación por desplazamiento del *gripper* e infección del bolsillo.

### ¿Cómo se instala?

Bajo anestesia general, el paciente es posicionado en decúbito dorsal con un alza-hombros de la altura suficiente que permita dejar el cuello y la zona superior del pectoral en posición horizontal y paralela a la mesa operatoria. Tras administración de profilaxis antibiótica y previo armado de campo estéril, se realiza una exploración ecográfica acotada seleccionando la vena cervical deseada (cuyo calibre debiese superar en 3 o más veces el diámetro del catéter para minimizar el riesgo de injuria endotelial del vaso por el CVC). Se procede a la punción de la vena bajo ecoscopia en tiempo real. Los autores prefieren para estos fines la visualización desde la ventana supraclavicular de la vena subclavia o braquiocefálica en su eje largo, lo cual permite la punción “en plano” de la misma y la visualización permanente de la punta del trocar de punción (Figura 2). Tras comprobar la aspiración de sangre de aspecto venoso, se avanza suavemente la guía metálica por el trocar y su posición es controlada inmediatamente con radioscopia, constatando su curso por el territorio venoso y evitando el apoyo de la punta en el endocardio. La guía se asegura, y se procede a incidir en la zona pectoral ipsilateral para el tallado de un bolsillo prefascial sobre el músculo pectoral mayor. El catéter es avanzado desde el cuello hacia el interior del bolsillo por medio de un tunelizador evitando su contaminación. Se vuelve a comprobar la posición de la guía por radioscopia y se estima la longitud que deberá avanzar el dilatador con vaina peel away sobre la guía y el largo intravascular del CVC, midiendo la longitud desde el sitio de punción a la entrada a la vena cava superior, utilizando el nivel de la carina traqueal para este fin. Se avanza y controla la posición del dilatador con radioscopia, se retira la guía y se avanza el catéter hasta el nivel deseado, fracturando y “pelando” la vaina. El catéter se aspira comprobando un reflujo fácil, se corta y conecta al reservorio completando la conexión del sistema. El reservorio se fija en tres puntos al pectoral mayor con material irreabsorbible, se comprueba su flujo y reflujo fácil, y se repleta el sistema con heparina previo el cierre de tegumentos por planos. Alternativamente, en niños mayores y en particular en caso de falta de dominio de la punción vascular bajo ecoscopia, puede preferirse

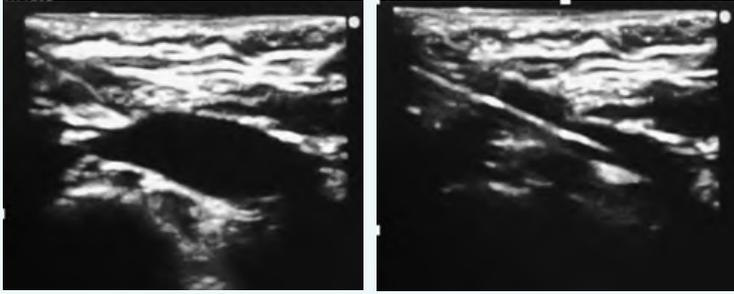


Figura 2.

la denudación de la vena cefálica para la instalación del catéter, la que es encontrada de forma bastante constante en relación con el surco deltopectoral que puede ser visible o palpable medial al proceso coracoides.

### CATÉTER VENOSO CENTRAL TUNELIZADO (CVct)

Catéter permanente en una sola pieza, cuyo extremo se exterioriza por la piel de forma alejada del sitio de entrada a la vena, por medio de un túnel labrado en el subcutáneo. Al interior del túnel, el catéter cuenta con un *cuff* que busca minimizar el riesgo de infección, y en torno al cual se genera fibrosis para evitar su desplazamiento. Cuenta con uno o más lúmenes y posee una diversidad de calibres disponibles en el mercado (Figura 3).

#### ¿Cuándo se usa?

Es el catéter de elección para el uso de nutrición parenteral prolongada, siendo particularmente utilizado en

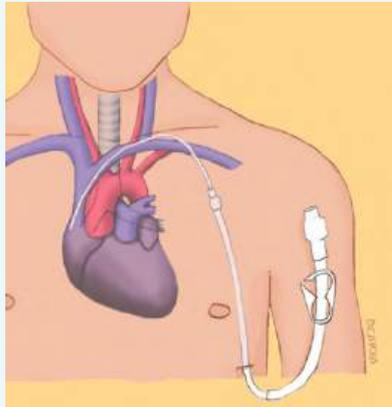


Figura 3.

pacientes con insuficiencia intestinal pudiendo durar meses y años hasta la autonomía enteral y/o apoyo nutricional a permanencia. También se usan durante la hospitalización para trasplante de precursores hematopoyéticos y son fácilmente retirables al fin de tratamiento.

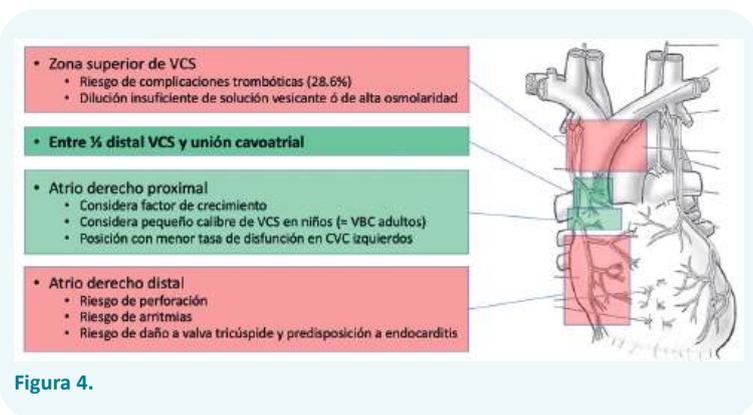
### ¿Cómo se instala?

De forma similar a la ya descrita, se procede a la punción de la vena, avanza de la guía y control por imagen. Con la guía asegurada, se selecciona el punto de salida en la piel que se juzgue seguro y cómodo (por ejemplo en la zona deltoidea, o pectoral alejado de la glándula mamaria) y desde ese sitio se tuneliza el catéter completo hacia el sitio de punción cervical, buscando dejar el *cuff* en torno al centro del túnel. Con asistencia de marcaciones radiopacas se estima desde la superficie la posición ideal de la punta bajo radioscopia y se recorta el catéter, el que avanza y posiciona por la misma técnica mencionada en el apartado anterior. Se realizan fijaciones del dispositivo a la piel evitando su desplazamiento, se toman medidas para aislar el catéter de la manipulación del paciente.

Tomando en cuenta que portadores de CVCT con cierta frecuencia traen historia de múltiples punciones y accesos previos y/o trombosis extensa del territorio venoso central, pueden ser necesarios accesos vasculares alternativos de uso infrecuente y necesidad de enfrentamiento multidisciplinario (traslumbrares, transparietohepáticos, ácidos, etc.).

### ¿Cuál es la posición ideal de la punta de un CVC permanente pediátrico?

Es un tema controvertido. Aunque fabricados de material blando y siliconado, la permanencia por meses a años de estos catéteres puede agregar morbilidad, por lo que habitualmente se recomienda asegurar su posición por medio de radioscopia intraoperatoria a nivel del tercio distal de la VCS o bien en la unión cavoatrial, cuya altura reconocible es entre la proyección de la carina traqueal y hasta 1 cuerpo vertebral caudal a esta. En algunas situaciones es permisivo dejar la punta insinuada en posición atrial alta, en particular en lactantes y en CVC que, ingresando por territorio venoso izquierdo, tiendan a impactar con la cara lateral de la VCS produciendo disfunción al aspirar. En Figura 4 se expresan detalles con respecto a diferentes posicionamientos de la punta del CVC.



**Figura 4.**

**¿Cuáles son las complicaciones generales de un CVC permanente? ¿Cuál es su manejo inicial?**

Complicación	Manejo inicial
Trombosis luminal	Trombólisis con tPA, puede requerir recambio del dispositivo.
Infección local (bolsillo y/o túnel)	Una vez comprobada puede requerir retiro del dispositivo.
Infección del torrente sanguíneo	Puede manejarse con lock-terapia antibiótica o requerir retiro.
Malposición de la punta, extrasístoles, arritmia	Radiografía de tórax ± electrocardiograma y ecocardiografía. Reposición bajo anestesia general y técnica estéril.
Neumotórax	Atribuido a la punción, guía metálica y/o dilatador. Puede requerir drenaje pleural con sonda o tubo.
Hemotórax	Atribuido a la punción, guía metálica y/o dilatador. Puede requerir drenaje pleural con tubo y ocasionalmente toracotomía.
Taponamiento pericárdico	Intraoperatoria (perforación cardíaca): atribuido a punción, guía y/o dilatador. Posoperatorio: atribuido a ulceración de la punta del CVC en endocardio. Puede requerir drenaje pericárdico y/o esternotomía.

**¿Cuáles son complicaciones específicas de CVC permanentes, según tipo? ¿Cómo se pueden evitar?**

	<b>Situación</b>	<b>Prevención</b>
CVC con reservorio	<i>Hematoma en bolsillo</i>	Asegurar coagulación óptima y niveles preoperatorios de plaquetas > 50.000/cc. Técnica quirúrgica prolija, disección del bolsillo en plano avascular.
	<i>Extravasación en bolsillo</i>	Uso de <i>gripper</i> de tamaño correcto. Aislar de manipulación del paciente.
	<i>Infección de bolsillo</i>	Abordaje con técnica estéril estricta. Cuidado con contaminación de guías, catéter, etc. entre paños estériles.
	<i>Rotura del reservorio (pared posterior)</i>	Preferir kits con reservorio de fondo metálico. Reposo en cama/cuna mientras el CVCi se encuentre abordado. <i>Gripper</i> de tamaño correcto.
	<i>Rotación del reservorio</i>	Manipulación cuidadosa del reservorio (no traccionar). Fijación en 3 puntos, uso de material irreabsorbible.
	<i>Exposición del reservorio</i>	Talle de bolsillo profundo, lo suficientemente alejado para que el reservorio no sea visible a través de la herida.
	<i>Dificultad para palpar el reservorio</i>	Selección adecuada del perfil del reservorio. En pacientes con panículo muy grueso: talle de bolsillo acercándose inmediatamente inferior a la clavícula, donde este es característicamente más delgado.
	<i>Disconfort del reservorio</i>	Evitar posiciones axilar, muy lateral, etc.
	<i>Disfunción mecánica para infusión/aspiración</i>	Asegurar curvatura cómoda del catéter en sitio de conexión con el reservorio. Evitar que la punta se impacte contra VCS o en posición VCS proximal (vide supra).

CVC tunelizados	<i>Retiro accidental con desplazamiento</i>	Optimizar comodidad y evitar manipulación innecesaria. Máximo cuidado contra tracción del catéter, particularmente dentro de los primeros días tras instalación.  Se han empleado puntos en torno al sitio de salida, otros afirmando tangencialmente al <i>cuff</i> hacia la herida cervical, tunelización extensa y/o angosta, y dispositivos de fijación externa ( <i>Stat-Lock</i> o similar).
	<i>Fractura</i>	Manipulación cuidadosa, evitar acodaduras cuando no esté usándose, y posicionamiento cercano al codo. Existen kits de reparación disponibles para algunas marcas, consistentes de un extremo de repuesto conectable al lumen del segmento intacto, que se fija con una cola y se parcha con un sobretubo logrando hermeticidad.
	<i>Infección</i>	Manipulación estéril estricta.  Instalación alejada de ostomías en lo posible.

### ¿Cuándo se retira un CVC permanente?

- Fin de tratamiento.
- Disfunción mecánica (acodamiento, impactación, desplazamiento).
- Trombosis luminal no tratable con trombólisis.
- Infección local (herida, bolsillo, túnel).
- Infección sistémica no candidata a *lock*-terapia.
- Raros: rotura, rotación, hemorragia activa, etc.

### BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Johnson KN, Speck KE, Jarboe MD. Central vascular access in pediatric patients. *Semin Pediatr Surg.* 2021;30(6):151120. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2021.151120.
2. Tabatabaie O, Kasumova GG, Eskander MF, Critchlow JF, Tawa NE, Tseng JF. Totally Implantable Venous Access Devices: A Review of Complications and Management Strategies. *Am J Clin Oncol.* 2017;40(1):94-105. doi: 10.1097/COC.0000000000000361.
3. Georgeades C, Rothstein AE, Plunk MR, Arendonk KV. Iatrogenic vascular trauma and complications of vascular access in children. *Semin Pediatr Surg.* 2021;30(6):151122. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2021.151122.



## CAPÍTULO II

### Cabeza y cuello

# Tumores y alteraciones benignas de la cabeza

Albert Pasten G.  
Roberto Sanhueza C.

## INTRODUCCIÓN

La aparición de un aumento de volumen en la cabeza de un niño no es infrecuente, y generalmente corresponde a procesos benignos. El conocimiento embriológico, la anamnesis y el examen físico son fundamentales para orientar el diagnóstico y definir el manejo.

Sin embargo, algunas de estas tumoraciones pueden ser de origen maligno, y se presentarán con determinados signos y síntomas que deben aumentar nuestro índice de sospecha.

En este capítulo se discutirán las masas benignas más frecuentes que aparecen en la cabeza.

### Quiste de cola de la ceja

Es un tipo particular de quiste dermoide, que se produce por el atrapamiento de células ectodérmicas durante el proceso de fusión de capas embrionarias, por lo que aparecen, usualmente, cerca de las suturas craneales, en el centro del cuello y la zona supraesternal. En el caso del quiste de cola de la ceja, la sutura involucrada es la frontocigomática, que se corresponde con el tercio lateral de la misma.

El motivo de consulta es un aumento de volumen en el borde lateral de la ceja, único, de crecimiento lento, en un lactante menor o mayor. En la exploración física destaca una masa redonda u ovalada, adherida al plano profundo, indolora (Figura 1).

En general el diagnóstico es clínico y no son necesarias las imágenes.

El manejo de esta patología es quirúrgico, y la indicación es operar en el momento del diagnóstico, para evitar que un mayor crecimiento obligue a realizar una intervención más invasiva. La cirugía se realiza utilizando el

reborde de la ceja o el espesor de esta, buscando evitar una cicatriz muy visible. La disección del quiste debe ser cuidadosa, ya que por lo general está firmemente adherido al lecho perióstico donde se generó.

Este tipo de quistes pueden romperse y drenar contenido al exterior, aumentando el riesgo de infección.

### Pilomatrixoma

También conocido como epiteloma calcificante de Malherbe, es un tumor que tiene origen en el folículo piloso, y en más de la mitad de las veces se presenta en la cabeza y cuello de lactantes, preescolares y escolares, con tendencia de afectar más a niñas. Se ubica en el tejido celular subcutáneo, inmediatamente bajo la dermis.

El paciente es llevado al cirujano por una lesión de crecimiento lento, que puede producir un discreto cambio de coloración de la piel. En la exploración física destaca un aumento de volumen duro, de bordes irregulares, móvil, adherido firmemente a la piel suprayacente, por lo general indoloro (Figura 2).



**Figura 1.** Lactante con quiste de la cola de la ceja.



**Figura 2.** Pilomatrixoma de la cara.

El diagnóstico es generalmente clínico, y no es necesario solicitar imágenes de apoyo.

El pilomatrixoma tiene indicación quirúrgica, pudiendo realizarse en un contexto de cirugía menor en pacientes que pudieran tolerarlo. Durante la intervención es importante recordar que la lesión debe extirparse con la piel suprayacente, por lo que es recomendado realizar una incisión en losanjo incluyéndola, siguiendo las líneas de tensión de la piel relajada para un mejor resultado estético.

Al igual que los quistes de cola de ceja, estas lesiones pueden romperse y drenar un contenido amarillo espeso al exterior, corriendo el riesgo de infectarse, y comprometiendo el aspecto estético final.

### Anquiloglosia

Se define como un frenillo sublingual corto, que impide el movimiento normal de la lengua, conllevando dificultades para la lactancia materna o el habla, dependiendo de la edad del paciente. Esta entidad diagnóstica es motivo actual de intenso debate, ya que se está considerando como una condición dinámica donde interactúan el piso de la boca y el frenillo. De hecho, el frenillo sublingual no es solo una estructura fibrosa, sino que incluye ramas del nervio lingual y fibras musculares, además de la fascia que lo recubre.

Existen diversas clasificaciones, pero ninguna de ellas tiene un buen correlato con los síntomas y el resultado clínico.

Esta condición dinámica puede volverse patológica si produce problemas en la técnica de lactancia en recién nacidos, y se indica su sección solo si el manejo con clínica de lactancia y educación a la madre han sido infructuosos. La sección puede hacerse en el box de atención con una tijera fina estéril, procurando cortar la porción más superficial, cuidando de no dañar el piso de la boca, la base de la lengua o las glándulas sublinguales. Una vez realizado el procedimiento, se hace hemostasia compresiva y el niño se pone al pecho materno.

Durante el período preescolar el niño desarrolla su lenguaje, y se pueden pesquisar problemas para pronunciar fonemas vibrantes como la letra R, entre otros problemas del habla, que deben ser evaluados por fonología para definir un plan de tratamiento que pudiera incluir la frenotomía.

En este caso, la intervención debe realizarse en pabellón bajo anestesia general, y el objetivo es lograr un largo suficiente del frenillo como para conseguir una movilidad adecuada, usando técnicas como plastias en Z.

Cabe destacar que la anquiloglosia no genera problemas de alimentación, con la salvedad de lo anteriormente señalado en recién nacidos (Figura 3).

### Mucoceles y quistes de retención mucosa orales

Ambos términos se usan en forma indistinta, pero se diferencian en que los primeros no tienen un recubrimiento epitelial, y se producen por obstrucción ductal, usualmente secundario a un trauma. Suelen aparecer en la mucosa del labio inferior, y son autolimitados. En niños pequeños, la aparición de los dientes puede conllevar un ciclo de crecimiento y rotura de estas lesiones (Figura 4).



**Figura 3.** Anquiloglosia o frenillo sublingual corto.



**Figura 4.** Mucocele del labio inferior.

Por otro lado, la ránula es un quiste de retención debido a una obstrucción de la glándula sublingual, que producirá un desplazamiento de la lengua hacia arriba e incluso puede atravesar el músculo milohioideo y extenderse hacia el espacio submandibular del cuello (ránula cervical o *plunging ranula*).

El manejo de ambos quistes es quirúrgico. En el caso de los mucocelos, se prefiere el drenaje cuando el ciclo de crecimiento y rotura se vuelve incómodo para el paciente, y la ránula debe quitarse antes de que crezca demasiado y dificulte la intervención. Es importante recordar que, en el caso de la ránula, se debe extirpar la glándula completa, cuidando de no lesionar el conducto de Wharton o el nervio lingual.

### Quistes del primer arco/surco branquial

Durante la cuarta semana de gestación se forman los arcos branquiales a partir del mesodermo, y dan origen a muchos elementos anatómicos de la cabeza y el cuello. A medida que crecen, cada arco genera un saco interno, cubierto de endodermo, y un surco externo, cubierto de ectodermo. En la séptima semana, estas estructuras se obliteran.

Cuando esta obliteración sucede en forma incompleta, se producen los remanentes branquiales, que pueden ser de primer, segundo, tercer o cuarto arco. Se producirá un seno si la obliteración incompleta fue de un saco o un surco branquial; una fístula aparecerá si el problema se generó en un arco y un surco; y se generará un quiste si un remanente de surco queda rodeado de epitelio sin comunicación con la piel o la mucosa.

Los remanentes del primer arco o surco branquial son los segundos en frecuencia (5-25%), después de los del segundo arco/surco, y generalmente se manifiestan en las regiones preauricular, parotídea o en el ángulo mandibular, sea como senos hacia la piel o fístulas que comunican ésta con la faringe. La clínica habitual es de secreción mucosa a través de un orificio visible, que puede ser de saliva si se trata de una fístula branquial. La otorrea recurrente puede ser también signo de un remanente de primer arco/surco, sobre todo si no responde al manejo habitual (Figura 5).

La relación con el nervio facial es variable (clasificación de *Work I* si no la hay, *Work II* si la hay), y puede complejizar el manejo quirúrgico. Las lesiones ubicadas a nivel del ángulo mandibular tienen más probabilidad de ser de tipo *Work II*.

Se recomienda el uso de resonancia nuclear magnética ante la sospecha,



**Figura 5.** Sinus de primer arco branquial.

para definir bien la anatomía y relaciones de la lesión y hacer una planificación quirúrgica adecuada.

La cirugía está indicada en el momento del diagnóstico, previo estudio con imágenes, y se debe pedir ayuda al equipo de cirugía de cabeza y cuello si se tiene que lidiar con la disección del nervio facial.

Este tipo de lesiones pueden abscedarse, y la indicación quirúrgica debe posponerse hasta lograr éxito con antibioterapia y drenaje, esperando a que la inflamación se resuelva.

## REFERENCIAS

1. Khanna G, Sato Y, Smith RJ, Bauman NM, Nerad J. Causes of facial swelling in pediatric patients: correlation of clinical and radiologic findings. *Radiographics*. 2006;26(1):157-71.
2. Sudoko C, Devine C. Benign Neck Masses. In: Mattei, P. (eds) *Fundamentals of Pediatric Surgery*. Springer, Cham 2022.
3. Pasten A, Cuesta M, Martín MP, Krauel L. Comentari a: «Prevalença de l'anquiloglossia: una aproximació prèvia». *Pediatr. Catalana* 2023;83(4):169.
4. Höllwarth ME. Thyroglossal and Branchial Cysts, Sinuses, and Fistulas. In: Puri, P. (eds) *Pediatric Surgery*. Springer, Berlin, Heidelberg 2021.

## ¿QUÉ SON?

Las masas cervicales en niños obedecen principalmente a causas inflamatorias, malformativas y neoplásicas; 80-90% son atribuibles a patología benigna, y en su mayoría relacionadas a cuadros infecciosos. En su enfrentamiento inicial, son datos relevantes la edad de aparición, tiempo de evolución, presencia de fiebre, sensibilidad y signos inflamatorios, uso de tratamiento antibiótico y su respuesta, compromiso del estado general, baja de peso y otros detalles epidemiológicos, como contacto con personas enfermas y mascotas.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El estudio habitualmente se inicia con ecografía cervical, aunque puede exigir la precisión estructural de resonancia magnética (RM), o asociar tomografía computada (TC) particularmente al estudiar su relación con estructuras óseas. El rol del cirujano en estas lesiones puede ser diagnóstico (biopsias incisionales o excisionales) y/o terapéutico (drenaje, infiltraciones y resecciones). El uso de punción aspirativa por aguja fina (PAAF, utilizado en el diagnóstico de masas cervicales del adulto) es factible en algunos escenarios, particularmente, en niños mayores y patología tiroidea.

## ¿CÓMO SE CLASIFICAN? ¿CUÁLES SON LOS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES MÁS PROBABLES?

### Diagnóstico diferencial en masa cervical de línea media

- Quiste del conducto tirogloso.
- Linfadenopatía (grupos I, VI y VII).

- Quiste dermoides cervical.
- Bocio.
- Nódulo tiroideo funcionante.
- Carcinoma tiroideo.
- Timo cervical.
- Ránula cervical o *plunging ranula*.

### Diagnóstico diferencial en masa cervical lateral pediátrica

- Linfadenopatías benignas (grupos II, III, IV y V)
  - Infecciosas (virus, bacterias, micobacterias, hongos).
  - Inflamatorias no-infecciosas.
- Malformaciones vasculares linfáticas y hemangiomas.
- Remanentes de arcos faríngeos.
- Neoplasias (Linfomas, leucemias, Germinales, Neuroblastoma, Sarcomas, metástasis y otros).
- Nódulos parotídeos y salivales.

## ¿CUÁL ES LA CAUSA, CLÍNICA Y MANEJO DE LAS MASAS CERVICALES PEDIÁTRICAS MÁS FRECUENTES?

### Linfadenopatías, benignas y neoplásicas

El incremento de tamaño y consistencia de los linfonodos explican la mayor parte de las masas cervicales laterales y obedecen en gran medida a procesos inflamatorios de origen infeccioso, habitualmente viral o bacteriano (infecciones del tracto respiratorio alto, orales y faríngeas), y eventualmente micobacteriano o fúngico. Entre los primeros es esperable encontrar una lesión de crecimiento agudo, sensible y gomosa a la palpación y con eritema en la piel suprayacente. Ante la supuración de un proceso inflamatorio bacteriano, constatable clínicamente por la presencia de una superficie fluctuante, puede realizarse drenaje y aseo de la adenopatía, muestreando para cultivo y buscando ajustar y abreviar el tratamiento.

La persistencia de la linfadenopatía por más de 4 semanas pese a tratamiento empírico abre terreno para otras infecciones de curso subagudo a crónico, cuya clínica puede solaparse además con la de enfermedades inflamatorias, neoplasias primarias y secundarias. Si las herramientas diagnósticas primarias y no-invasivas no son capaces de identificar una causa

válida de linfadenopatía, el diagnóstico histopatológico definitivo es requerido. Existen predictores de malignidad que orientan hacia la biopsia quirúrgica (Tabla 1). Ante la sospecha de malignidad, es recomendable descartar la presencia de una masa de mediastino anterior concomitante con radiografía de tórax, por su impacto en la conducta anestésica.

La biopsia nodal escisional es el procedimiento de elección para la obtención de la cantidad adecuada de muestras para estudio histopatológico. Para mayor representatividad, debe seleccionarse el ejemplar más grande y a la vez más accesible, determinado clínica e imagenológicamente, buscando su remoción completa y con cápsula intacta. En el caso de franca adhesión tisular o fijación del linfonodo a estructuras vitales, una biopsia incisional puede ser necesaria. Una vez removido, el linfonodo debe mantenerse húmedo y estéril, y puede ser fraccionado para estudio conforme solicitado por el equipo tratante (histopatológico, cultivos bacteriano, micobacteriano y fúngico, congelación en fresco, entre otros). Son complicaciones posoperatorias observables el sangrado, formación

**Tabla 1. Sospecha de neoplasia en adenopatías cervicales pediátricas (modificado de Guía IPSO y APSA Cancer Committee)**

Ausencia de síntomas nasales, óticos o faríngeos
No disminuye de tamaño en 4-6 semanas
No se resuelve en 8-12 semanas
Aumento de volumen progresivo por 2 semanas
Linfadenopatía generalizada
Nódulos duros y fijos
Localización: supraclavicular o triángulo posterior
Tamaño superior a 2cm
Baja de peso, fiebre persistente, sudoración
Visceromegalia
Edad > 10 años.
Radiografía de tórax anormal (masa mediastínica, adenopatías hiliares)
Hemograma con bicitopenia, pancitopenia, blastos
Alza persistente en PCR y VHS

de hematoma, lesión nerviosa (nervio accesorio en zona alta del grupo V, ramo marginal del nervio facial a menos de 1 dedo del margen mandibular) e infección de herida operatoria.

Enfermedades malignas que se presentan como adenopatía cervical incluyen linfomas Hodgkin y no-Hodgkin, leucemia linfoblástica aguda, y metástasis nodales cervicales de otros primarios (carcinoma tiroideo, sarcomas de partes blandas de cabeza y cuello, entre otros). Otras enfermedades benignas infrecuentes que se expresan con adenopatías cervicales incluyen Kawasaki, histiocitosis de Langerhans y Enfermedad de Castleman.

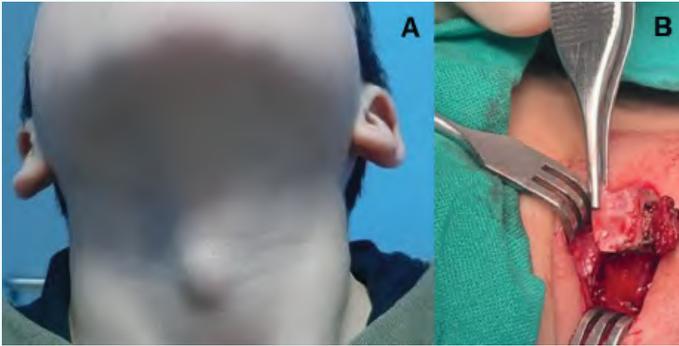
### Quiste del conducto tirogloso

La falta de involución del trayecto de descenso de la tiroides explica la persistencia de un cordón de tejido en línea media susceptible de la formación de un quiste de pared cilíndrica pseudoestratificada ciliada y contenido mucóideo, la masa cervical mediana más frecuente en niños. Se tratan por el riesgo de sobreinfección y malignización (carcinoma papilar, < 1%). Al examen físico se aprecia como una lesión cervical mediana o paramediana que asciende con la deglución y puede exhibir movimiento sincrónico con la lengua, confirmando su relación. La ecografía cervical revela una estructura quística bien circunscrita de contenido anecogénico o hipocogénico. Si el quiste tirogloso se infecta, se presenta con aumento de volumen, eritema, sensibilidad y eventualmente supuración por la piel, o bien como engrosamiento, irregularidad e hipervascularización periférica a la ecografía, hallazgos que llevan a requerir tratamiento antibiótico.

La cirugía debe realizarse de forma electiva, con la lesión desinflamada, y consiste en la resección completa del quiste y conducto hasta la base de la lengua, incluyendo el cuerpo del hioides con el cual se relaciona (Figura 1). En esas condiciones óptimas, la recurrencia esperada es de 2-5%. Son factores de riesgo para la recurrencia la excisión exclusiva del quiste, rotura intraoperatoria, presencia de fistulización a piel e infecciones de herida posoperatoria.

### Malformaciones vasculares linfáticas quísticas

Las malformaciones vasculares cervicales más comunes son las de bajo flujo, habitualmente linfáticas y de expresión quística. Clínicamente pre-



**Figura 1. A)** Presentación clínica de un quiste tirogloso. **B)** resección quirúrgica de un quiste tirogloso. Notar la escisión completa del mismo y la resección del cuerpo del hioides.

sentan repercusión variable, desde una masa pequeña asintomática, a grandes masas desfigurantes con o sin estridor, tiraje y obstrucción de vía aérea superior. Suelen palparse blandas e indoloras, depresibles pero no vaciables, y muchas veces translucidas. La ecografía habitualmente demuestra una estructura multiquística hipo o anecogénica y pared delgada y simple (Figura 2). Pueden experimentar episodios de crecimiento agudo debido a sangrado intralesional (asociado a aumento de volumen con o sin dolor, eventualmente distinguible con un nivel líquido-líquido en



**Figura 2.** Lactante menor de 5 meses presenta tiraje y cianosis perioral al llanto, asociados a malformaciones linfáticas macroquísticas. Recibe tratamiento infiltrativo con bleomicina. **A)** aspecto inicial; **B)** aspecto a 2 meses; **C)** resultado a 6 meses.

ecografía) o infección (con signos inflamatorios y requiriendo tratamiento antibiótico). Ambas complicaciones pueden evolucionar con esclerosis de la lesión y su regresión.

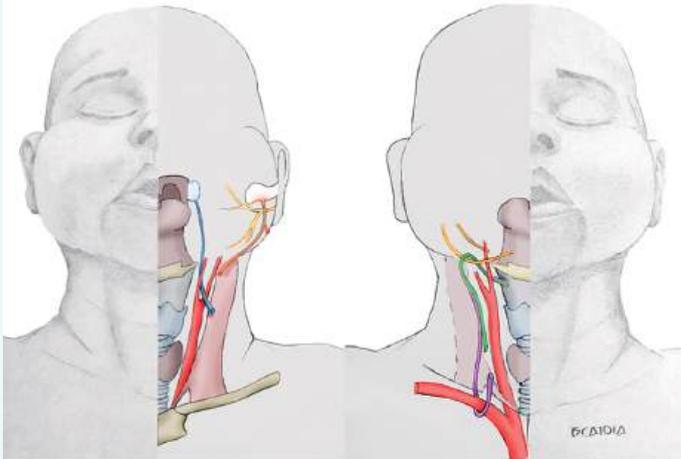
Malformaciones linfáticas cervicales sintomáticas, voluminosas y/o persistentes van a requerir tratamiento, el que debe ser planificado de forma individualizada. La infiltración de agente esclerosante (bleomicina, doxiciclina u otros) en 1 o más sesiones puede obtener respuesta excelente en 71-100% de las veces y 39-79% de respuesta completa, aparentemente superior en la variante macroquística. La imposibilidad o falta respuesta a la infiltración de estas malformaciones puede requerir resección quirúrgica vía cervicotomía, o bien una combinación de técnicas.

### Quiste o fístula de remanente de arcos faríngeos

La obliteración mesenquimática incompleta de las hendiduras y bolsas conformadas entre los arcos faríngeos dará origen a fístulas, senos y quistes pesquisables en el cuello, característicamente en relación con el margen anterior del músculo esternocleidomastoideo. La manifestación pediátrica más frecuente se trata de senos o bien fístulas faringo-cutáneas de trayecto característico según el arco faríngeo involucrado, que puede dar contenido salival en edad temprana (Figura 3). La fístula más frecuente corresponde a la de 2º arco faríngeo, cuya apertura interna se encuentra en la fosa tonsilar, cursa entre la bifurcación carotídea y sobre el nervio glossofaríngeo, abriéndose a superficie cutánea en el tercio inferior del músculo esternocleidomastoideo. El cierre del aspecto cutáneo del trayecto explica la expresión quística de estas lesiones, propia de niños mayores y adultos, que se manifiesta como masa cervical lateral asintomática o en contexto de infección bacteriana.

Ante la sospecha de esta patología debe consignarse la localización de la lesión, episodios de infección previa y su tratamiento, y descartarse infección activa. La ecografía cervical es el estudio inicial y habitualmente suficiente para evaluar los quistes y fístulas más comunes; sin embargo, la caracterización de trayectos más extensos, profundos y complejos (como remanentes de 3º y 4º arco faríngeo) puede requerir resonancia magnética de cuello. Para evaluación y/o tratamiento de estas últimas variantes, cuya apertura interna ocurre en el seno piriforme, puede ser necesario incorporar estudio endoscópico.

El tratamiento de los remanentes de arcos faríngeos más comunes es la resección quirúrgica, mediante quistectomía y/o fistulectomía del trayec-



**Figura 1.** Trayecto y relaciones esperadas en fístulas de remanentes de los 4 arcos faríngeos. **1ºAF (Naranja):** origen en conducto auditivo externo, relación con nervio facial. **2ºAF (Azul):** origen en la fosa tonsilar, relación con bifurcación carotídea. **3ºAF (Verde):** origen en base del seno piriforme, cabalga el nervio hipogloso y pasa anterior a carótida. **4ºAF (Violeta):** origen en ápice del seno piriforme, cabalga el nervio hipogloso, trayecto recurrente a arteria subclavia a derecha o arco aórtico, a izquierda.

to hasta la faringe. En pacientes con el trayecto largo de la malformación, puede incluso ser necesario avanzar en cervicotomías transversas escalonadas. Debe tenerse en cuenta el riesgo quirúrgico de sangrado, infección de la herida, recurrencia, y lesión nerviosa según el arco específico involucrado (por ejemplo, lesión del nervio facial en remanentes de 1º arco faríngeo) previniendo morbilidad. Existen alternativas endoscópicas en estudio para el tratamiento esclerosante endoscópico, en lesiones complejas de 3º y 4º AF. Otras lesiones de embriogénesis similar son remanentes *cartilaginosa*s de arco faríngeo, cuyo tratamiento también es la resección.

## OTRAS LESIONES BENIGNAS

### Quiste dermoides de la línea media

Son quistes de inclusión ecto y mesodérmica, típicamente a lo largo de líneas de fusión embriológica, de pared epitelial escamosa estratificada

y contenido córneo y a veces pelos. Aunque pueden estar presentes en cualquier zona del cuerpo, son más frecuentemente encontrados en cabeza y cuello, particularmente, en tercio lateral de la ceja (“quiste de cola de ceja”), línea media cervical, y pliegue nasolabial. Se estudian típicamente con ecografía de partes blandas revelando un quiste bien circunscrito avascular e hipocogénico. La presencia de una lesión quística de línea media en torno al cráneo (siendo la más frecuente en posición frontonasal) obliga a descartar disrrafia y extensión intracraneana con una resonancia magnética. Sin tratamiento, estas lesiones son susceptibles de ruptura, reacción inflamatoria y/o infección y autodrenaje. El tratamiento es la resección completa del quiste. En línea media cervical, junto a la disección meticolosa circunferencial en torno a su pared debe descartarse la relación con el hioides típicamente observada en el quiste del conducto tirogloso. El contenido córneo amarillo-pálido de estos quistes los distingue también del quiste tirogloso, cuyo débito se ve mucóideo y transparente cuando está libre de infección.

### **Timo cervical**

Se puede constatar la presencia de tejido tímico ectópico en el trayecto de descenso cervical hasta su posición mediastínica anterior. Puede expresarse como hallazgo ecográfico o incluso como una masa cervical palpable, sobre el nivel de la vena braquiocefálica. La ecografía es útil para su caracterización cuando exhibe el mismo patrón del timo intratorácico, de múltiples septos/focos ecogénicos homogéneamente distribuidos. No requiere tratamiento y es susceptible de involución espontánea como el propio timo normotópico.

### **Ránula cervical (*o plunging ranula*)**

Se trata de una lesión adquirida atribuida a trauma a los ductos excretores de la glándula sublingual, ocasionando extravasación de mucus y consecuentemente un pseudoquiste translúcido visible que abomba el piso de la boca (ránula oral). Eventualmente, dicha lesión se extiende disecando entre planos faciales para acumularse bajo el músculo milo hioideo en el espacio submandibular (ránula cervical). Mientras las ránulas orales pueden tratarse en primera instancia con marsupialización exclusiva, ránulas cervicales requieren tratamiento resectivo con sublinguectomía, habitualmente realizada por cirugía maxilofacial, respetando estructuras nobles como el nervio lingual, el ducto de la glándula submandibular y la arteria sublingual

## Patología tiroidea benigna

El enfrentamiento de nódulos tiroideos pediátricos debe contemplar siempre el descarte de patología neoplásica, con estudio de laboratorio (TSH y T4 libre), ecografía y punción con aguja fina. Otra causa posible de aumento de volumen tiroideo es hipertiroidismo, el que no se relaciona a neoplasia maligna en la inmensa mayoría de los pacientes y su manejo es habitualmente médico. El hipertiroidismo debe estudiarse con ecografía y cintigrama tiroideo: si se identifica enfermedad tiroidea difusa, se administra tratamiento sistémico oral con o sin ablación con radioyodo y la necesidad de tiroidectomía total es excepcional; ante el hallazgo de enfermedad focal por un nódulo funcionante (cuya histología habitualmente es benigna con hiperplasia o adenoma), la hemitiroidectomía puede ser curativa.

## BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Bansal AG, Oudsema R, Masseaux JA, Rosenberg HK. US of Pediatric Superficial Masses of the Head and Neck. *Radiographics*. 2018;38(4):1239-63. doi: 10.1148/rg.2018170165
2. Dellinger M, Waldhausen J. Head and Neck Sinuses and Masses. En: Holcomb G, Murphy JP, St Peter SD. *Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery* 7<sup>th</sup> edition 2020;1171-85. Elsevier.
3. Paradis J, Koltai PJ. Pediatric teratoma and dermoid cysts. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015;48(1):121-36. doi: 10.1016/j.otc.2014.09.009.
4. Elgendy A, Abdelhafeez A, Abib SCV. Management of Lymph Node Enlargement in Children 2021. En: *IPSO Surgical Practice Guidelines*. Abib SCV, Chui CH, Cox S, Abdelhafeez A, Fernandez-Pineda I y cols. *ecancer* 2022;16:1356. [www.ecancer.org](http://www.ecancer.org); DOI: <https://doi.org/10.3332/ecancer.2022.1356>
5. Ann M Kulungowski, Manish Patel. Lymphatic Malformations, *Seminars in Pediatric Surgery* 2020. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150971

## CAPÍTULO III

### Tórax

## ¿QUÉ SON LAS MALFORMACIONES DE LA PARED TORÁCICA?

Constituyen un amplio espectro de anomalías congénitas.

El origen de la deformidad puede estar radicado, mayoritariamente, en los cartílagos costales, costillas y esternón.

Las malformaciones más frecuentes son el *pectus excavatum* y *carinatum* (90%). Ambas deformidades tienen su origen de defecto de crecimiento común en el cartílago costal.

En el *pectus excavatum* el esternón está secundariamente hundido y en el *carinatum* existe una protrusión esternal simétrica o asimétrica.

Otras malformaciones de importancia, de menor incidencia, son el Síndrome de Jeune, Síndrome de Poland y la hendidura (*cleft*) esternal.

## ¿QUÉ ES EL PECTUS EXCAVATUM? (PECHO HUNDIDO)

Es una malformación de la pared torácica causada por una hipertrofia o sobrecrecimiento desordenado de origen genético de los cartílagos costo-esternales. Es más frecuente en hombres que en mujeres (4:1). Este crecimiento anómalo provoca grados variables de hundimiento esternal simétricos o asimétricos. El hundimiento puede ser clínicamente leve (5-15 mm), moderado (15-25 mm), o severo (> 25 mm). Habitualmente, leve al nacer y en infancia. Mayoría de los casos aparece o progresa en edades donde el crecimiento es más acelerado (entre 10 a 14 años). Es necesario establecer en casos moderados y severos el grado de compromiso cardiovascular con una ecocardiografía y según criterio clínico tomar un TC de tórax sin contraste para estudiar el grado de severidad imagenológico del *pectus* (Índice de corrección torácica (ICT): normal: < 10%; leve: 10-15%; moderado: 15,20%; severos: > 20%). El Índice de Haller con criterio qui-

rúrgico (> 3,25) tiene 25 a 30% de falsos positivos y negativos, por lo que ha quedado en desuso.

Es muy importante considerar la repercusión psicológica de estos pacientes que puede ser independiente al grado de severidad del *pectus*, para tomar la mejor decisión de tratamiento (Figura 1).

### ¿Cómo se trata?

Los casos leves a moderados que no tiene repercusión cardíaca (en general menores de 12 años), los pacientes operados del tórax (sobre todo corazón) y aquellos que por alguna razón no quieren o tienen contraindicación de operarse, tiene indicación de tratamiento con campana de vacío (*Vacuum Bell*) que es el tratamiento ortopédico *gold standard* actualmente (Figura 2).



**Figura 1.** A) Leve; B) Moderado; C) Severos.



**Figura 2.** A) *Vacuum Bell* posicionado; B) *Pectus* inicio de tratamiento; C) *Pectus* mejorado.

En los casos moderados a severos con repercusión cardíaca y/o broncopulmonar severa, o ICT > 20%, o que no responden a tratamiento con *Vacuum* (rígidos y/o mayores de 15 años) o por afectación psicológica (indicación psiquiátrica), tienen indicación quirúrgica. La técnica de elección en la actualidad es la Toracoplastia de Nuss, que consiste en elevar el esternón mediante la colocación de implantes metálicos o de titanio intratorácico (en casos alérgicos a metales) sin necesidad de reseca cartílagos.

El implante temporal retroesternal (barra de *pectus*), es muy bien tolerado y se retira, en general, después de tres años mediante un procedimiento quirúrgico ambulatorio. Desde su introducción en 1997, esta nueva técnica, mínimamente invasiva, ha sido aceptada por cirujanos y pacientes como un procedimiento menos invasivo, con mejores resultados funcionales y estéticos.

Existen también otras alternativas terapéuticas para casos muy seleccionados como son el *Pectus Up* y el *Pectus Press*.

### ¿Cómo es la cirugía de Nuss?

El procedimiento se realiza bajo anestesia general. En la operación se coloca un catéter peridural torácico o se realiza crioadalgia de nervios intercostales (tratamiento anestésico con resultados promisorios y que permite evitar el catéter peridural y una menor estadía hospitalaria y uso de opiáceos), con la finalidad de lograr una analgesia efectiva en el posoperatorio, deambulación precoz y adecuada tolerancia a la kinesiterapia respiratoria.

La técnica mínimamente invasiva o procedimiento de Nuss, consiste en la introducción de una o dos barras metales en el tórax bajo visión videotoracoscópica corrigiendo de manera óptima el defecto (Figura 3).

### ¿QUÉ ES EL PECTUS CARINATUM? (PECHO DE PALOMA O EN QUILLA)

Esta malformación de la pared torácica se caracteriza por la presencia de una protrusión esternal de grado variable. Es la segunda malformación en frecuencia. Se conoce también como “pecho de paloma, en quilla o pecho salido”. Puede ser simétrico (condrogladiolar) o asimétrico (Figura 4).

Predomina en pacientes varones. Se produce secundariamente a un sobrecrecimiento de los cartílagos costales. Su inicio es generalmente más

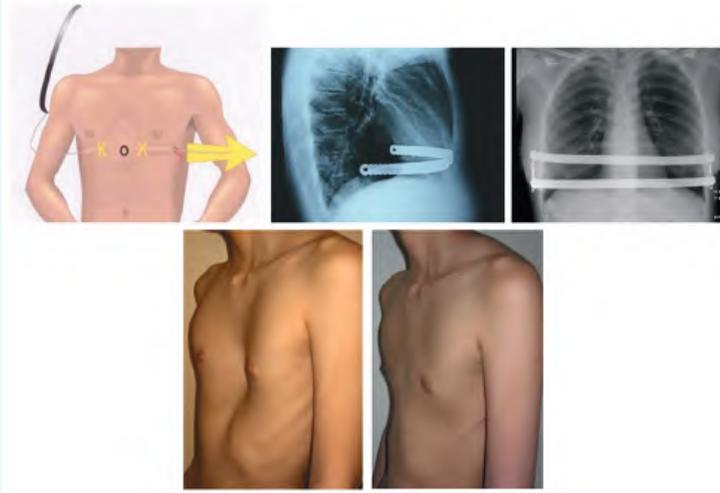


Figura 3.



Figura 4.

tardío si lo comparamos con el *pectus excavatum*. La mayor protrusión del esternón se produce en etapas de rápido crecimiento individual que es alrededor de los 12 a 13 años. Por lo general, no existe afectación cardíaca o pulmonar asociada. La repercusión sobre la autoimagen y autoestima son elementos suficientes para sugerir una corrección de esta anomalía.

### ¿Cómo se trata?

El tratamiento de elección es no quirúrgico y ortopédico. La utilización del compresor torácico dinámico (FMF, Trulife o similar) ha demostrado ser un tratamiento eficiente (Figura 5).

Las edades ideales para decidir el uso de la compresión dinámica son después de los 10 años e idealmente antes de los 15 años. En caso de que la deformidad sea muy severa o el tórax muy rígido, como ocurre en pacientes mayores de 15 años el tratamiento quirúrgico es aceptado como alternativa.

### ¿QUÉ ES LA HIPERTROFIA DEL REBORDE COSTAL?

Otra malformación de consulta más frecuente es la hipertrofia de reborde costal, denominado también como reborde costal alado o “alerones costales”. También se deben a hipertrofia de los cartílagos del reborde.

Para esta afección se han propuesto tratamientos ortopédicos con compresión sin embargo la resección del reborde preservando el pericondrio es una alternativa frecuente y eficiente. La indicación debe ser después de los 14 años. No se recomienda en pacientes pequeños en etapa de

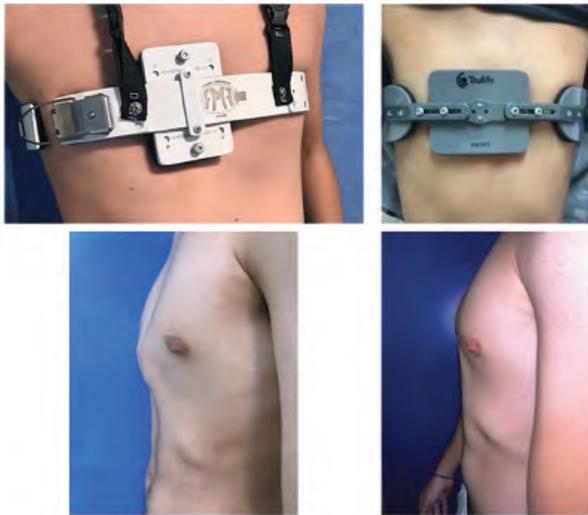


Figura 5.

crecimiento. En varones se realiza una incisión pequeña sobre el reborde. En niñas, el abordaje con incisión submamaria tiene la ventaja de no dejar cicatrices visibles (Figura 6).

### ¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE JEUNE?

Es una malformación caracterizada por la presencia de una caja torácica pequeña. Descrito en hermanos por Jeune en el año 1954. Es un desorden autosómico recesivo que se presenta infrecuentemente, con una incidencia estimada entre 1 por 30.000 a 100.000 recién nacidos vivos. Se denomina también distrofia torácica asfíxica.

Característicamente el tórax es pequeño, abdomen voluminoso. En la radiografía y TC de tórax es posible apreciar costillas cortas, anchas y horizontales (Figura 7).



Figura 6.



Figura 7.

Respecto de síntomas asociados, puede presentarse con severa y progresiva ineficiencia respiratoria con hipertensión pulmonar hasta casos asintomáticos y otros con síntomas moderados. El tratamiento, para los casos con síntomas severos consiste en la ampliación de la caja torácica. se realiza una expansión torácica lateral a cada lado, seccionando costillas y realizando una osteosíntesis con placas de titanio.

### ¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE POLAND (SECUENCIA DE POLAND)?

Se caracteriza por ausencia o hipoplasia del pectoral mayor y asociada a diversas anomalías de la pared torácica (agenesia arcos costales), desarrollo mamario, pectoral y de la extremidad ipsilateral. Ocurre en 1 de cada 30.000 recién nacidos vivos. Es más frecuente en varones y en el lado derecho. En el caso de la ausencia e hipoplasia de mama o pectoral puede sugerirse una corrección con implante siliconado desde la etapa de pubertad.

### ¿QUÉ ES LA HENDIDURA (CLEFT) ESTERNAL?

Es un raro defecto de fusión de las valvas esternales. Puede presentarse mayoritariamente como formas parciales o totales. En las formas totales, se asocia a respiración paradójica e insuficiencia espiratoria. Se recomienda la corrección en primeros meses de vida (Figura 8).



Figura 8.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Nuss D, Kelly R Jr, Croitoru DP, Katz ME. A 10 - Year Review of a Minimally Invasive Technique for the Correction of Pectus Excavatum. *Journal of Pediatric Surgery* 1998;33(4):545-52.
2. Development of New Cardiac Deformity Indexes for Pectus Excavatum on Computed Tomography: Feasibility for Pre- And Post-Operative Evaluation Miyoung Kim, Ki Yeol Lee, Hyung Joo Park, Hee-Young Kim, Eun-Young Kang, Yu Whan Oh, Bo Kyung Seo, Bo Kyung Je, Eun Jung Choi. *Yonsei Med J.* 2009;50(3):385-90. doi: 10.3349/ymj.2009.50.3.385.
3. Chest Wall Deformities. Robert Kelly and Marcelo Martinez ferro. *Ashcraft's Pediatric Surgery 7th Edition.*
4. Haller JA Jr, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: a preliminary report. *J Pediatr Surg.* 1987;22(10):904-6
5. Hebra A, Swoveland B, Egbert M, Georgeson K, Othersen B Jr, Nuss D. Outcome Analysis of Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum: Review of 251 Cases. *Journal Of Pediatrics Surgery* 2000;35(2):252-8.
6. Croitoru DP, Kelly RE, Goretsky MJ, Lawson ML, Swoveland B, Nuss D. Experience and Modification Update for the Minimally Invasive Nuss Technique for Pectus Excavatum Repair in 303 Patients. *Journal of Pediatric Surgery* 2002;37(3):437-45.
7. Varela P, Herrera O, Fielbaum O. Pectus Excavatum. *Rev. Chil. Pediatr.* 2002;73(3);263-9.
8. Chest Wall Deformities: An Overview on Classification and Surgical Options Michele Torre, Giovanni Rapuzzi, Vincenzo Jasonni, and Patricio Varela. *Pediatric thoracic surgery.* Springer-Verlag Italia 2013.

## ¿QUÉ SON?

Conjunto de malformaciones del desarrollo embriológico pulmonar que se traducen en patología fetal y posnatal. Van desde malformaciones graves incompatibles con la vida, hasta alteraciones mínimas que no requieren tratamiento quirúrgico.

Pueden acompañarse de malformaciones como hernia diafragmática, alteraciones de pared torácica y otros.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

De acuerdo con el estudio colaborativo de malformaciones congénitas de Latinoamérica (ECLAMC) las malformaciones torácicas, incluyendo hernia diafragmática, tienen una frecuencia de 4 por cada 10.000 recién nacidos vivos. Por otra parte, estudios prospectivos de embarazadas con diagnóstico antenatal en ecografías entre 22 y 25 semanas es de 20 por cada 10.000 recién nacidos y de ellas el 30% son producto de lesiones pulmonares propiamente tal.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCEN?

No se conocen con exactitud las causas que generan las diversas malformaciones pero hay estudios que apuntan a alteraciones en el proceso de interacciones epitelio mesenquimáticas durante las distintas fases del desarrollo embriológico pulmonar. Dependiendo de la etapa del desarrollo y si se afecta la vasculatura aparecerán variados tipos de malformaciones.

En el desarrollo del aparato respiratorio se distinguen 5 etapas las cuales tienden a sobreponerse unas con otras: etapa embrionaria entre la semana 4 a 7, etapa pseudoglandular entre la semana 7 a 17, etapa canalicular

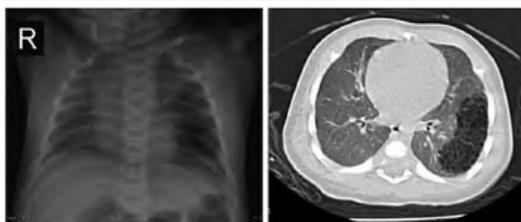
hasta la semana 25, etapa sacular hasta la semana 38, etapa alveolar desde poco antes de nacer hasta alrededor de los 6 años de vida. Considerar el desarrollo pulmonar posnatal es importante para la toma de decisiones en relación con esta patología.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Clásicamente se reconocen 4 malformaciones más frecuentes que pueden presentarse en forma aislada o, con menor frecuencia, más de una en el mismo paciente.

**Tabla 1**

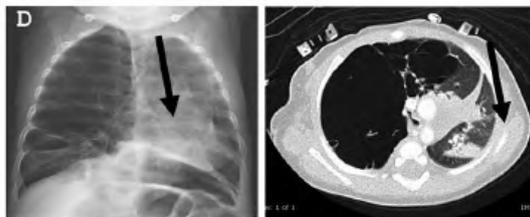
<b>Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (Malformación adenomatoide quística)</b>	Quistes múltiples en parénquima pulmonar. Se utiliza la clasificación de Stocker: 0 a V según tamaño de los quistes.	Caso 1
<b>Secuestro pulmonar</b>	Irrigación arterial sistémica al parénquima pulmonar. Pueden ser quísticos. Intralobar: Dentro de pulmón normal. Comunicado a vía aérea. Extralobar: Rodeado por pleura propia. Habitualmente no comunicado a vía aérea. Más frecuente en base izquierda.	Caso 2
<b>Sobre distensión lobar congénita (Enfisema lobar congénito)</b>	Atrapamiento aéreo progresivo por mecanismo valvular. Antenatal hay atrapamiento de líquido amniótico. Más frecuente en lobos superiores.	Caso 3
<b>Quiste broncogénico</b>	Duplicación quística del árbol traqueo-bronquial. Usualmente mediastínicos cercanos a la carina. Tiene pared cartilaginosa propia y epitelio que produce mucus.	Caso 4
<b>Otros</b>	Hipoplasia pulmonar. Agenesia bronquial. Atresia de tráquea. Síndrome de la cimitarra. Malformaciones vasculares pulmonares. Segmentaciones incompletas, etc.	Caso 5 y 6



**Caso 1.** Malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Quistes de diferente tamaño en hemitórax izquierdo.



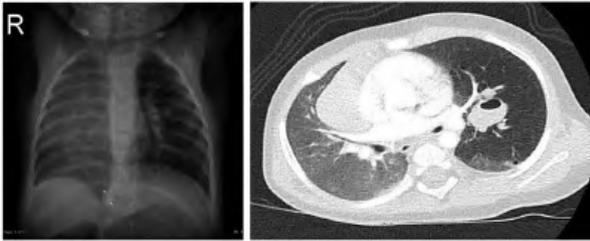
**Caso 2.** Secuestro pulmonar. Mediastino desplazado a derecha, receso costo-mediastínico izquierdo no visible por masa de la base izquierda. AngioTC muestra gran vaso sistémico emergiendo de aorta torácica.



**Caso 3.** Enfisema lobar congénito. Lactante, 3 meses, desplazamiento mediastínico por gran insuflación del lobo superior derecho en paciente con sobre distensión lobar congénita complicada con enfisema intersticial. Note rotación del mediastino y posición del receso costo-mediastínico pleural derecho (flechas).



**Caso 4.** Quiste broncogénico. Lactante, 9 meses, con atrapamiento aéreo secundario a compresión de bronquio fuente izquierdo (flecha negra) por quiste broncogénico (flecha blanca).



**Caso 5** (izquierda). Síndrome de la cimitarra, drenaje venoso pulmonar anómalo a vena cava inferior.

**Caso 6** (derecha). Agenesia bronquial (flecha blanca).

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Las malformaciones pulmonares se presentan en tres grandes grupos:

### 1. Diagnóstico antenatal

- Ecografía antenatal 22-25 semanas con corte transversal y longitudinal del tórax. logra tasa de detección mayor a 80%.
- Puede pesquisar malformación quística, secuestro pulmonar, enfisema lobar, hernia diafragmática, teratomas, síndrome de CHAOS.
- Permite consejería, traslado de la madre y atención en centro terciario.
- En la actualidad en Chile es la principal forma de presentación.

## 2. Síndrome de distrés respiratorio del RN (SDRRN)

- Las malformaciones pulmonares son uno de los diagnósticos diferenciales de esta presentación, después de descartar causas médicas como enfermedad por membrana hialina, síndrome aspirativo meconial, taquipnea transitoria, neumonía connatal y causas médico-quirúrgicas como hernia diafragmática congénita, quilotórax, neumotórax y atresia esofágica con fístula.
- Es fundamental la interpretación correcta de antecedentes del embarazo y perinatales y de la radiografía de tórax del RN. “No se diagnostica lo que no se conoce”.

## 3. Presentación tardía por complicaciones

- Infecciones respiratorias localizadas en el mismo lugar.
- “Se mejora el niño pero no se mejora la radiografía”.
- Hiperinsuflación progresiva, a veces asociada a cuadros intercurrentes como VRS.
- Aparición de hemoptisis.
- Compresión de estructuras vecinas: Quiste broncogénico en mediastino.

En ocasiones menos frecuentes una malformación puede detectarse como hallazgo en un estudio radiológico solicitado por otra patología o como hallazgo intraoperatorio en cirugías torácicas o incluso abdominales.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Antenatal

- *Screening* ecográfico antenatal de malformaciones congénitas/derivación.
- En centro de derivación ecografía antenatal en manos experimentadas y seguimiento ecográfico.
- En casos seleccionados resonancia magnética (RM) antenatal.

### Posnatal

- Radiografía de tórax (Rx) anteroposterior (AP) y lateral (L) a todo RN con diagnóstico antenatal o con SDRRN.

- Se sugiere Rx de tórax de control AP y L en paciente asintomático al mes de vida.
- Tomografía computada de tórax con contraste arterial y venoso (AngioTC):
  - RN sintomático.
  - Si existe diagnóstico prenatal y el RN es asintomático: después del mes de vida y aunque la Rx de tórax sea normal. Puede diferirse hasta los 3-6 meses.
- En casos seleccionados estudios contrastados de esófago, RM, etc.

**Solicitar siempre TAC con contraste en fases arterial y venosa**

## ¿CÓMO SE TRATA?

Respecto al tratamiento general la conducta sugerida es:

- Cirugía prenatal en pacientes seleccionados: hidrops, desplazamiento mediastino por quiste único de gran tamaño.
- Corticoide prenatal en casos seleccionados.
- RN sintomático requiere resolución quirúrgica electiva inmediata.
- RN asintomático debe mantener controles y se puede diferir estudio con tomografía computada de tórax con contraste endovenoso entre 1 -6 meses.
- En malformación quística de la vía aérea pulmonar corresponde lobectomía (la edad de esta es controversial en la literatura). Otro tipo de resecciones son excepcionales y caso a caso.
- En secuestro pulmonar intralobar está indicada la lobectomía.
- En secuestro pulmonar extralobar corresponde resección quirúrgica y/o embolización.
- En enfisema lobar congénito que no responde a medidas como kinesiterapia, fibrobroncoscopia, y no existe una causa corregible, puede requerir lobectomía.
- Cirugía abierta o mínimamente invasiva según grado de urgencia, experiencia del equipo tratante, disponibilidad de equipamiento, etc.
- Considerar en nuestro medio para determinar edad de la cirugía posibilidad de cama UTI, campaña de invierno, ciclos de virus respiratorios, ruralidad, condiciones socioeconómicas, etc.

- Existen publicaciones que proponen seguimiento de pacientes asintomáticos.

La cirugía tanto abierta como videotoracoscópica (VTC) es segura y con baja tasa de complicaciones si se efectúa por equipos capacitados.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Las complicaciones más frecuentes de las malformaciones pulmonares son:

- Antenatal puede aparecer hidrops y llevar a óbito fetal.
- Síndrome de distrés respiratorio del RN por compresión de pulmón sano remanente.
- Infección de la malformación.
- Hiperinsuflación.

Complicaciones posoperatorias:

- Sangrado importante que puede requerir transfusión perioperatoria.
- En resecciones segmentarias puede existir fuga aérea, que habitualmente se resuelve con manejo conservador en poco tiempo.
- Función pulmonar disminuida.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Pacientes que tienen una alteración pulmonar no asociada a otro tipo de malformaciones y que no se presentan con hidrops antenatal en general tienen buen pronóstico.

La mayoría de los pacientes operados antes de que aparezcan complicaciones pueden hacer vida normal. La escoliosis y escápula alada descritas en textos antiguos actualmente son infrecuentes debido a mejor técnica quirúrgica abierta o resección por VTC. Los que requieren de lobectomía pulmonar y esta es efectuada precozmente pueden compensar su desarrollo pulmonar de tal forma que incluso se haga imperceptible en una radiografía de tórax. Pacientes con resecciones tardías o de gran cantidad de parénquima tendrán menor compensación en términos de crecimiento pulmonar y pueden desarrollar escoliosis.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Aldunate M, Parra M. Malformaciones pulmonares congénitas. en Cirugía Pediátrica, Carmen Gloria Rosti6n. Editorial Mediterráneo, 2° edici6n, 2014;440-6.
2. Cook J, Chitty LS, Coppi PD, et al. The natural history of prenatally diagnosed congenital cystic lung lesions: long-term follow-up of 119 cases. Archives of disease in childhood, 2016;102(9):798-803.
3. Derderian SC, et al. Favorable outcomes in high-risk congenital pulmonary airway malformations treated with multiple courses of maternal betamethasone. Journal of Pediatric Surgery, 2015;50(4):515-8.
4. Downard C, et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformations: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee, Pediatr Surg Int, 2017;33(9):939-53.
5. Kapralik J, et al. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: a systematic review and meta-analysis. Journal of pediatric surgery, 2016;51(3):508-12.
6. Kunisaki S, et al. Current operative management of congenital lobar emphysema in children: A report from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. Journal of pediatric surgery, 2019;54(6):1138-42.
7. Polites S, et al. Thoracoscopic Vs open resection of congenital cystic lung disease-utilization and outcomes in 1120 children in the United States, Journal of pediatric surgery 2016;51(7):1101-5.
8. Riley J, et al. Prenatal growth characteristics and pre/postnatal management of bronchopulmonary sequestrations. Journal of pediatric surgery, 2018;53(2):265-9.
9. Thakkar H, et al. Antenatally detected congenital pulmonary airway malformations: the Oxford experience. European Journal of Pediatric Surgery, 2017;27(4):324-9.
10. Thompson A, et al. Prenatally diagnosed congenital lung malformations-A long-term outcome study. Pediatric Pulmonology 2018;53(10):1442-6.

# Empiema pleural y técnica de drenaje pleural

Eduardo Leopold G.

## ¿QUÉ ES?

El empiema pleural corresponde a la acumulación de líquido infectado en el espacio pleural (entre pleura parietal y visceral). En los niños aproximadamente el 85% de los casos es secundario a un derrame paraneumónico complicado (infectado). El resto de los casos es secundario a trauma torácico, poscirugía torácica, perforación esofágica o extensión de una infección retrofaríngea, del mediastino o del espacio paravertebral, especialmente en niños inmunocomprometidos.

El drenaje pleural es un dispositivo a través de un sistema valvular unidireccional que se ubica en el espacio pleural, que mediante un sistema hermético, permite la evacuación de contenido líquido o gaseoso, impidiendo la acumulación de estos en la cavidad torácica, facilitando la reexpansión pulmonar, dinámica respiratoria y hemodinámica.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Se presenta con una frecuencia dos veces mayor en invierno/primavera que en verano/otoño. No existe diferencia por género en su incidencia y la tasa de mortalidad secundaria a empiema es mayor en menores de 2 años. En las últimas décadas se han observado cambios epidemiológicos con un aumento de la prevalencia de este tipo de complicaciones de las neumonías debido a la introducción de antibióticos, el desarrollo de resistencia a los mismos y el uso generalizado de vacunas para *haemophilus influenzae* tipo B y *estreptococo pneumoniae*. Se produce en un 8 a 10% aprox. de los niños hospitalizados con neumonía adquirida de la comunidad. En un 40% de los niños no se logra identificar agente etiológico en el cultivo.

Respecto a los agentes etiológicos, el *estreptococo pneumoniae* es el más

frecuente y está presente en un 60% de casos, otros menos frecuentes son el *estafilococo aureus*, el *estreptococo viridans*, estreptococo grupo A y *actinomyces sp.* Existen otras causas infecciosas de derrame pleural como los virus (adenovirus, influenza, parainfluenza, covid19), *mycoplasma* y *mycobacterium tuberculosis*. Los bacilos gram negativos, anaerobios y las infecciones polimicrobianas son mucho menos frecuentes que en adultos.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

	Fase exudativa	Fase fibrinopurulenta	Fase organizativa
Duración	24 a 72 horas	7 a 10 días	3ª a 4ª semana a meses
Líquido pleural	Seroso	Turbio o purulento	Escaso
Bacterias	Estéril	Presente según uso de ATB	Presente o no según uso ATB
PEEL pleural	Ausente o delgado, elástico	Delgado, no elástico	Grueso, rígido a fibroso
Glóbulos blancos	< 1.000	> 5.000	Variable
pH	> 7,3	< 7,1	Tendencia a normalización
Glucosa (mg/dl)	> 60	< 40	Tendencia a normalización
LDH (U)	< 500	> 1.000	Tendencia a normalización

### ¿CÓMO ES EL CUADRO CLÍNICO?

Paciente con compromiso de estado general, fiebre persistente mayor a 48 horas después de iniciado tratamiento antibiótico por una neumonía, dolor pleurítico y en casos en que el derrame pleural es considerable aparece disnea de esfuerzo y luego de reposo y signos de dificultad y luego insuficiencia respiratoria.

En nuestro medio, hasta un 15 a 20% de los empiemas se complican con neumonías necrotizantes, lo que antes era frecuente para el *estafilococo aureus* ahora lo está siendo para el neumococo, aunque no parece correlacionarse con ningún serotipo concreto.

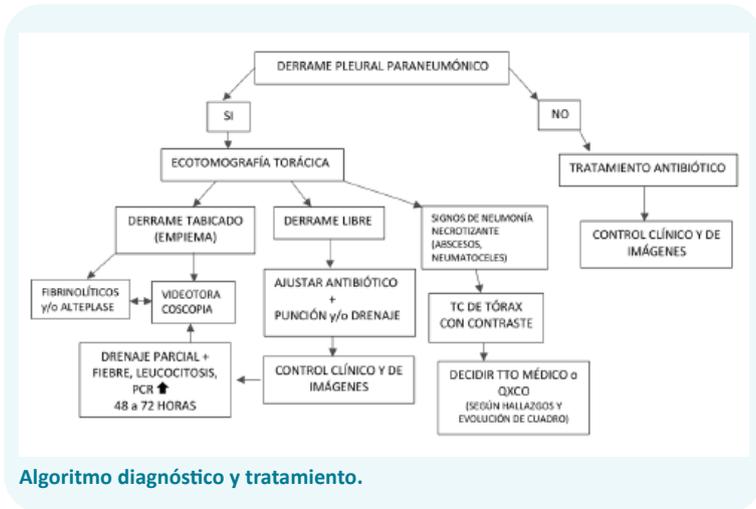
El empiema debe sospecharse siempre cuando un niño/a con neumonía no mejora con la terapia antibiótica o sus síntomas empeoran después de signos iniciales de mejoría. Las alzas térmicas en agujas, el requerimiento de oxígeno y la leucocitosis son sugerentes de un derrame pleural paraneumónico complicado (infectado).

## ¿CÓMO SE HACE EL DIAGNÓSTICO? (EXÁMENES)

En todo paciente con derrame pleural paraneumónico es importante tener una Rx de tórax y exámenes generales: hemograma, PCR, bioquímica sanguínea incluyendo proteínas, LDH y hemocultivos (Tabla 1).

Tabla 1.

Derrame pleural paraneumónico	Simple (no complicado)	Complicado	Empiema
pH	> 7,3	< 7,2	< 7,0
Leucocitos (mm <sup>3</sup> )	< 10.000	> 10.000	15.000 o más.
Glucosa (mg/dl)	40 a 60	< 40	< 40
Cultivos	Negativos	Positivos	Positivos
LDH (UI/L)	< 1.000	> 1.000	> 1.000



Algoritmo diagnóstico y tratamiento.

## ¿CUÁLES SON LAS INDICACIONES DE DRENAJE PLEURAL?

- 1) En todos los derrames pleurales (paraneumónicos) complicados (empiemas).
- 2) Neumotórax.
- 3) Hemotórax.
- 4) Quilotórax.
- 5) Posquirúrgico.

## ¿CÓMO ES LA TÉCNICA DE INSTALACIÓN DE UN DRENAJE PLEURAL?

- 1) Sedoanalgesia o anestesia general y monitorización del paciente.
- 2) Posicionamiento adecuado del paciente en camilla de procedimiento o mesa quirúrgica.
- 3) Preparación de campo estéril y técnica estéril.
- 4) Administrar anestesia local (lidocaína, chirocaína, bupivacaína) en zona de instalación.
- 5) Incisión horizontal en la piel 1 a 2 cm bajo la zona de inserción del drenaje (4° o 5° espacio intercostal línea axilar media) para generar trayecto subcutáneo.
- 6) Ideal apoyo ultrasonográfico para marcar el sitio de punción.
- 7) Disección roma con “mosquito” del tejido subcutáneo hasta llegar al borde superior de costilla elegida para punción. Al contactar con pleura perforar con mosquito cerrado apreciando disminución brusca de resistencia. Abrir el extremo de mosquito para ampliar espacio de inserción.
- 8) Con mosquito de guía abierto introducir entre sus ramas el drenaje elegido y dirigirlo al espacio generado previamente. También se puede hacer con guía o mandril del drenaje pero con mucha precaución.
- 9) Introducir el drenaje varios centímetros en dirección apical y anterior (evacuar aire) y apical hacia posterior (evacuar líquido).
- 10) Verificar que se extraiga líquido o aire de cavidad.
- 11) Fijar el drenaje a piel con punto de sutura irreabsorbible en bolsa de tabaco (en U) realizando solo un nudo y varias vueltas en torno al drenaje para finalizar con una rosa. Esto sirve para cerrar la herida al retirar drenaje.
- 12) Conectar el tubo de drenaje en forma hermética a trampa de agua.

**Tabla 2.**

<b>Peso</b>	<b>Derrame no tabicado</b>	<b>Derrame tabicado</b>
< 3 Kg	8- 10	10- 12
3 a 8 Kg	10- 12	12- 16
9 a 15 Kg	12- 16	16- 20
16 a 40 Kg	16- 20	20- 28
> 40 Kg	20- 24	28- 36

Tamaño recomendado (en French) de los tubos de drenaje pleural según peso del paciente (Tabla 2).

### **¿CÓMO ES EL CONTROL POSINSTALACIÓN Y RETIRO DEL TUBO?**

- Control radiológico periódico posinstalación.
- Observar que contenido del tubo oscile y nunca retirar tubo si hay pérdida activa de aire.
- Se sugiere no pinzar tubo para ninguna situación antes de querer retirarlo (salvo que sistema de drenaje y trampa de agua deba elevarse por encima del nivel del tórax).
- Tubo debe retirarse una vez que cumpla la función por la cual se instaló y ya no oscile.
- Debe pinzarse el tubo y controlar radiografía antes de retirar para verificar que no existan cambios con tubo pinzado.
- Debe retirarse con sedación y debe extraerse durante la espiración en forma suave y rápida entre 2 operadores y cerrando la herida con la sutura que fijaba al tubo.
- Control posretiro con radiografía de tórax.

### **¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES?**

#### **A) Durante la instalación**

- Pneumotórax.
- Hemorragia por daño de paquete vasculonervioso intercostal.
- Dolor por lesión de nervio intercostal.

- Laceración pulmonar o alojamiento de drenaje en parénquima pulmonar.
- Laceración de vísceras abdominales (perforación diafragma, hígado, bazo).
- Reacción vaso-vagal.
- Enfisema subcutáneo por mala hermeticidad del drenaje respecto de la pared torácica.
- Colocación errónea del drenaje fuera de la cavidad pleural.

## B) Posterior a instalación

- Fístula bronco-pleural.
- Enfisema subcutáneo.
- Re expansión inadecuada.
- Infección local.
- Obstrucción del tubo.
- Movilización y exteriorización.
- Desconexión de unión de drenaje a trampa o de trampa a sistema de aspiración.

## ¿A QUÉ CONCLUSIONES PODEMOS LLEGAR?

- Es muy importante en diagnóstico precoz del derrame paraneumónico.
- Confirmado el derrame por radiografía y la mala evolución del paciente es muy importante realizar una Ecotomografía Torácica, técnica preferida para confirmar la presencia de líquido en el espacio pleural y evaluar si hay loculaciones y/o tabiques y sus dimensiones.
- Si el derrame es libre y escaso, realizar punción evacuadora del líquido, si es de mayor cuantía se debe colocar un tubo de drenaje pleural.
- Si el derrame se reproduce o está tabicado (con tabiques de mayor de 1 cm de espesor) la mejor recomendación es una videotoroscopia para efectuar un desbridamiento pleuropulmonar que mejore al niño en menor tiempo y con menos secuelas.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Alcoholado I. Tratamiento Quirúrgico del Empiema Pleural. *Neumol. Pediatr.* 2014;9 (3):95-101.
2. Ascencio O, Moreno A, et al. Derrame pleural paraneumónico. Guía diagnóstico-terapéutica. *Protocolos Diagnósticos Terapéuticos de la AEP, Neumología, Asociación Española de Pediatría.* Año 2008.
3. Saavedra M, Aldunate M. Diagnóstico y tratamiento del derrame pleural paraneumónico. *Revista Pediatría Electrónica* 2017;14(1).
4. Rostion CG. *Cirugía Pediátrica 2ª Edición.* Santiago, Chile. Editorial Mediterraneo. 433-6.
5. Peredo D, Echeverría M, Zepeda G. Neumonía necrotizante. Experiencia en el hospital Roberto del Río período 2014 a 2020. *Revista Pediatría Electrónica* 2021;18(3).

# Hidatidosis hepática y pulmonar

Rodrigo Verdugo C.

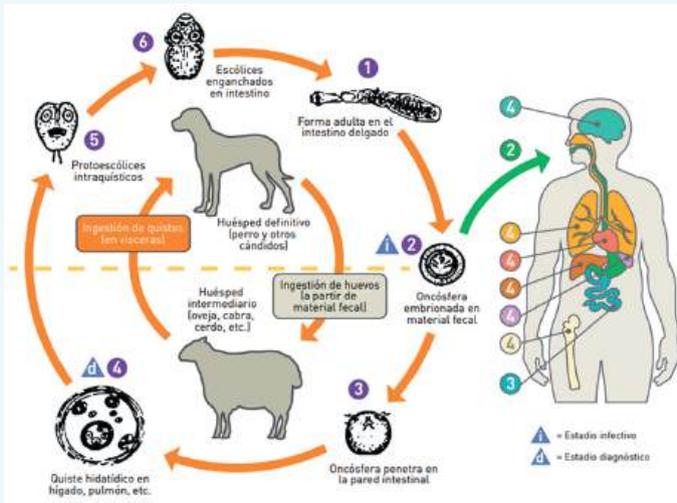
## ¿QUÉ ES?

La Hidatidosis o Equinococosis corresponde a una enfermedad infecciosa producida por la tenia *Echinococcus*. De las distintas cepas de *Echinococcus* las más comunes causantes de la enfermedad en humanos son el *E. Granulosus* y menor medida el *E. Multilocularis*. Dependiendo de la región geográfica hay variación en las especies huéspedes que serán afectadas, siendo en Sudamérica las más comunes la especie canina (huésped definitivo) y las especies bovina, ovina, caprina y por su implicancia clínica, también la especie humana (huésped intermediario). La tenia adulta vive en el intestino del perro, el cual puede estar infectado con miles de gusanos. A su vez, cada uno de ellos puede producir miles de huevos al día, los que son eliminados por las heces y pueden permanecer en el medio ambiente húmedo hasta por un año a baja temperatura. Tras ser ingeridos por el huésped intermediario mediante transmisión fecal oral penetran la mucosa intestinal y por vía hematogena o linfática migran al hígado, pulmón u otros órganos, donde desarrollarán un quiste hidatídico, en cuyo interior crecerán los protoescolices, forma primitiva del gusano, que tras ser ingerido por el perro dará comienzo a un nuevo ciclo de crecimiento y reproducción de la tenia. Existen diferentes subtipos de *E. Granulosus*, identificándose como predominante en Chile la subcepa *sensu stricto*.

En Chile la hidatidosis es de notificación obligatoria. La incidencia nacional es de 2 casos por 100.000 habitantes, siendo la más elevada la Región de Aysén con tasas quince a veinte veces mayor (Figura 1).

## ¿CÓMO ES SU CUADRO CLÍNICO?

La fase inicial es asintomática y puede prolongarse durante años. Las manifestaciones que dará dependerán del órgano involucrado y tamaño del



**Figura 1.** Esquema del ciclo de transmisión (adaptado del CDC Atlanta, EEUU <https://www.cdc.gov/parasites/echinococcosis/biology.html>).

quiste. El hígado es el sitio más afectado (60%), luego pulmón (30%) y otros en menor medida (cerebro, riñón, músculo, hueso, corazón, etc.). En la actualidad, dado el mayor acceso a atención precoz y disponibilidad de imágenes, se diagnostican más niños en etapa asintomática.

### Hígado

Los quistes hepáticos pueden presentarse con dolor abdominal crónico inespecífico, masa palpable, signología infecciosa, irritación peritoneal secundaria a ruptura posterior a traumatismo. A diferencia de los adultos, en pediatría rara vez hay sintomatología asociada a compromiso de la vía biliar.

### Pulmonar

Los quistes pulmonares pueden presentarse con tos, dolor torácico, disnea, hemoptisis, bronquitis persistente, neumonía. La complicación más importante es la ruptura espontánea del quiste, drenando su contenido a la vía aérea, cuya manifestación es la vómica. Los niños toleran de mucho

mejor forma que los adultos el crecimiento del quiste pulmonar, por lo que en su mayoría son asintomáticos.

La coexistencia en niños de quiste en hígado y pulmón puede llegar hasta el 20% de los casos.

La ruptura del quiste puede dar lugar a diseminación de la infección y/o a reacciones de hipersensibilidad aguda, incluyendo shock anafiláctico.

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

Se establece mediante técnicas de imagen y serología.

### Imágenes

Se puede realizar ecografía, tomografía computada o resonancia magnética. Todas permiten evaluar las características del/los quistes y planificar su manejo terapéutico. Sin embargo, por su disponibilidad, menor costo y nula radiación se debe utilizar la ecografía como medio diagnóstico inicial, clasificando al quiste en cinco grupos (CE1 y CE2 activo; CE3 transición: CE4 y CE5 inactivo). La Tomografía y la Resonancia deben usarse en casos complejos, de ubicación inhabitual, o como parte de la planificación preoperatoria.

La radiografía de tórax es muy útil para pesquisa de quistes pulmonares, puede mostrar nivel hidroaéreo en caso de estar roto y rara vez se calcifican.

### Serología

Actualmente en Chile, las técnicas utilizadas son enzimoimmunoensayo (ELISA IgG) y Western blot (IgG, IgM e IgA). El Instituto de Salud Pública (ISP), realiza mediante reacción de polimerasa en cadena (PCR), la determinación de la secuenciación genómica de la cepa de *E. Granulosus*, siendo el genotipo G1 el predominante en Chile.

## ¿QUÉ DIAGNÓSTICO DIFERENCIALES EXISTEN?

Cualquier masa quística o sólida ubicada en los órganos afectados, entre otros: quiste hepático simple; hemangioma hepático; absceso hepático o pulmonar; neumonía redonda.

## ¿CUÁL ES SU TRATAMIENTO?

El manejo de la Hidatidosis considera uso de antiparasitario, como tratamiento único o coadyuvante y la resección quirúrgica del quiste. También puede realizarse la aspiración percutánea del quiste asociada a la instilación de escolicida. Esta última alternativa se utiliza en zonas geográficas del mundo en que no se cuenta pabellón quirúrgico o no hay acceso adecuado a él. Existe una cuarta opción que es el seguimiento sin intervención terapéutica, que no es utilizada en pediatría.

### Antiparasitario

Se utiliza Albendazol como coadyuvante para la cirugía o para manejo definitivo en casos seleccionados (quistes tipo CE1 o CE2 de hasta 5 cm). Se dosifica en dos tomas diarias de 10 mg/kg/dosis con máximo 400 mg/día, durante 90 días continuos, con control mensual de perfil hepático, hemograma y función renal. Es importante ingerirlo junto a las comidas para aumentar su biodisponibilidad. Efectos adversos inusuales (< 2%), puede producir transitoriamente elevación leve a moderada de transaminasas, leucopenia leve o alopecia. El manejo en este caso es suspender por dos a tres semanas el medicamento y posterior reinicio.

### Cirugía

La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección para quistes CE1, CE2 y CE3 mayores de 5 cm y/o complicados. En quiste hepático es recomendable iniciar albendazol 10 a 30 días previo a la cirugía. En quiste pulmonar es recomendable no usar albendazol preoperatorio ya que podría generar desprendimiento de la membrana prolígera lo que aumenta el riesgo de ruptura quística. La técnica conservadora (vaciamiento del quiste con extracción de la membrana prolígera), es la más utilizada en pediatría. El uso de agentes protoescolicidas para esterilizar la cavidad podría ayudar a evitar la diseminación. La vía de abordaje mediante técnica abierta (laparotomía y toracotomía), o cirugía mínimamente invasiva (laparoscopia y toracoscopia), dependerá tanto de la ubicación, tamaño y número de quistes, así como de la expertiz del equipo quirúrgico. Una adecuada técnica de resección minimizará el riesgo de complicaciones como shock anafiláctico, fistula biliar o broncopleurales, o diseminación a distancia, entre otras.

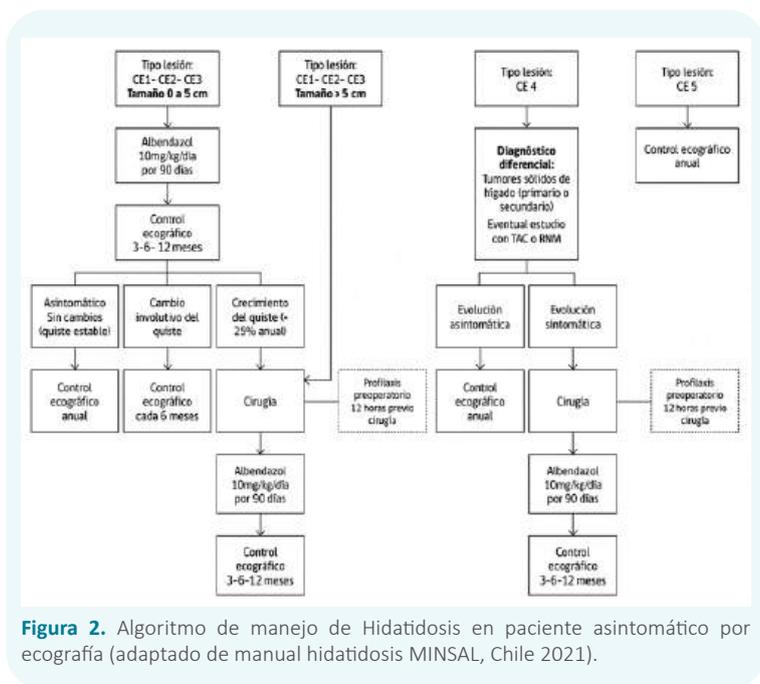
## PAIR

En nuestro medio el manejo con Punción, Aspiración, Inyección y Reaspiración podría plantearse para quistes pequeños en pacientes con contraindicación de uso de albendazol y de difícil acceso quirúrgico. Es probable que en el futuro pueda ser considerada una alternativa adecuada dado los favorables reportes de resultado disponibles.

## ¿CÓMO DEBE SER SU SEGUIMIENTO?

Concomitante al tratamiento del paciente, debe realizarse estudio de contactos mediante evaluación clínica, ecografía abdominal y radiografía de tórax.

Posterior al tratamiento debe mantenerse control seriado durante largo tiempo pues la hidatidosis puede recaer años después. Se debe realizar ecografía o radiografía cada seis meses por uno a dos años y después en forma anual. Si las condiciones lo permiten también es recomendable mantener controles serológicos. El período de seguimiento debe ser de al menos cinco años sin evidencia de enfermedad (Figura 2).



**Figura 2.** Algoritmo de manejo de Hidatidosis en paciente asintomático por ecografía (adaptado de manual hidatidosis MINSAL, Chile 2021).

## ¿CUÁLES SON LAS PERSPECTIVAS A FUTURO?

La prevención constituye el pilar fundamental del manejo de esta zoonosis, mediante campañas activas multisectoriales educativas y de promoción en salud, así como la tenencia responsable y desparasitación de perros. La vacunación del ganado -con costo económico elevado- ayuda significativamente a disminuir la prevalencia de la enfermedad.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Orientación Técnica Equinococosis Quística/Hidatidosis. Ministerio de Salud, Chile. 2021.
2. Equinococosis: Epidemiología, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. UptoDate, 2021.
3. Prevención y control de la Hidatidosis en el nivel local. Organización Panamericana de la Salud, 2017.

## ¿QUÉ SON?

Son muy amplias tanto en variedad como en edad de presentación. Algunas se diagnostican desde el período fetal, otras en recién nacidos o lactante. Otras pueden ocurrir a cualquier edad, ya que son desencadenadas por factores externos como intubación para ventilación mecánica prolongada o asociada a sepsis.

## ¿CUÁLES SON?

### **Laringomalacia: Primera malformación congénita de la vía aérea en frecuencia (60%)**

La malacia laríngea es muy frecuente como fenómeno aislado entre los recién nacidos, tiene evolución espontánea desde el mes de vida hacia la mejoría y desaparece en la mayoría de los casos al rededor del año de vida.

En algunos pocos pacientes (menos del 15%) llega a ser tan intensa la malacia laríngea como para constituir un problema obstructivo de la vía aérea superior, con insuficiencia respiratoria, disnea y amenaza de la vida del RN. En este subgrupo, que denominaremos “severo”, es que centraremos el foco de estudio y tratamiento.

Por lo descrito en la frase previa, habitualmente se trata de un paciente que está en condición crítica o que debió ser intubado para evitar la falla respiratoria. La evaluación de la anatomía laríngea deberá incluir una laringoscopia rígida con palpación para explorar la movilidad de los aritenoides bajo anestesia general y la broncoscopia tanto rígida como flexible. Las alternativas de tratamiento incluyen la supraglotoplastia en primera instancia y la traqueostomía en casos seleccionados o con mala respuesta a la cirugía.

## Atresia o agenesia laríngea

Es muy infrecuente, con incidencia de 1/50.000 embarazos. Tiene muy mala sobrevida. Se pesquisa, habitualmente, con las ecotomografías de control del embarazo que no permiten un diagnóstico muy detallado, por lo que se habla de Síndrome de Obstrucción de Vía Aérea Alta o por su acrónimo en inglés CHAOS.

Se recomienda una resonancia magnética materno/fetal para intentar precisar anatomía y evaluar posibilidad de una traqueotomía EXIT. Esta RM debiera ser lo más tardía posible, condicionada la espera a que el feto muestre bienestar.

La obstrucción de la vía aérea se produce por una falla en la recanalización embrionaria de la laringe entre la 7° y 10° semanas de edad gestacional provocando acumulación de fluidos, dilatación pulmonar, con compresión e hipertensión pulmonar, con un corazón habitualmente pequeño, llevando al feto a la falla cardíaca, anemia, hidrops, ascitis y óbito fetal.

Las causas de Síndrome CHAOS son atresia laríngea, atresia traqueal, membranas laríngea o traqueal, quistes laríngeos, estenosis subglótica congénita o atresia traqueal.

Si bien los resultados no son muy prometedores, la realización de una cirugía Ex-Utero Intraparto (EXIT), sería la única opción de tratamiento. En este procedimiento, con el feto fuera del útero (cesárea) y todavía conectado a su cordón umbilical permeable, se intenta una intubación planificada y expedita. Si se encuentra un *stop* al tubo, se debe realizar una traqueotomía de urgencia, intentando acceder por debajo del nivel de la obstrucción.

Este procedimiento debe ser planificado y coordinado hasta el más mínimo detalle, es un evento desafiante y crítico para madre y feto. Se recomienda descartar síndromes malformativos como el VACTER, TARCD o Síndrome de Fraser.

## Estenosis subglótica congénita: tercera malformación congénita en frecuencia (10 a 15%)

Corresponde a una obstrucción de región subglótica dada por un cartílago cricoides malformado, habitualmente elíptico (no redondo) o una hipertrofia laxa de la mucosa que lo recubre lo que determina la disminución del lumen subglótico que produce estridor bifásico del recién nacido. Su tratamiento es quirúrgico debiéndose realizar plastia laringotraqueal con injertos o resección cricoideotraqueal parcial (PCTR) según el caso.

## Estenosis subglótica adquirida

Aparición de tejido cicatricial dentro del lumen de la tráquea, por debajo del plano glótico, en respuesta a una serie de injurias tanto mecánicas como vasculares. Se ubica, habitualmente, esta cicatriz en la zona más estrecha de la tráquea, que es la zona subglótica o cricoidea. La fisiopatología se entiende a través del apoyo de un tubo endotraqueal en la zona estrecha (factor mecánico como úlcera de presión), es decir en la zona en que la tráquea tiene normalmente cartílago en los 360º del tubo que es el cuerpo del cricoides. Esto asociado a un factor de deterioro de la perfusión de la mucosa, por inestabilidad hemodinámica, habitualmente por SIRS asociado a neumopatía viral o bronconeumonía con hemocultivos + (factor vascular), ocasionarían una úlcera de decúbito que dejarían expuesta la submucosa o el cartílago cricoides directo al lumen, lo que ocasiona aparición primero de tejido de granulación, que va a reducir el diámetro de la columna de aire, y luego será remplazado por tejido fibroso cicatricial que estabiliza la estenosis adquirida en la zona subglótica. La intensidad de la reacción inflamatoria puede hacer que esa estenosis sea solo una membrana o en otros casos sea un manguito de longitud variable, lo que a su vez hace que la solución dependa del tipo de estenosis que se produzca.

Existe una clasificación de severidad que se usa, habitualmente, que es la de Myers-Cotton (Figura 1).

Grade	From	To
Grade I	 No Obstruction	 50% Obstruction
Grade II	 51% Obstruction	 70% Obstruction
Grade III	 71% Obstruction	 99% Obstruction
Grade IV	No Detectable Lumen	

Figura 1.

### Clasificación de Myers y Cotton

Las estenosis subglóticas en período agudo (3 semanas a 5-6 semanas) son susceptibles de dilatación, en cambio luego de las 6 semanas, se considera que el tejido inflamatorio ya se ha consolidado y la recomendación está inclinada hacia realizar plastia laringotraqueal, sin embargo, la plastia debiera ser hecha en tejido sin inflamación aguda. El momento para la cirugía deberá analizarse caso a caso.

### Cleft laringotraqueal: 1,5% del total de malformaciones congénitas de VA

El *cleft*, o hendidura laringotraqueal, es una comunicación anormal entre vía aérea y esófago, a nivel primariamente laríngeo y en casos más severos, laringotraqueal a esófago. Es una malformación rara que requiere de unidades dedicadas a la cirugía de vía aérea, para la concentración de pacientes, experiencia y de esa forma poder mejorar el pronóstico.

Su presentación tiene diferentes grados, I-IV, según *Benjamin-Inglis*.

Se entiende actualmente, que el ascenso del cierre del tabique traqueoesofágico, que sería ascendente, no completa su cierre, quedando a diferentes alturas, descritas en la clasificación.

La sintomatología más frecuente incluye: dificultades alimentarias (atoros) (Tipos I, III y IV), tos crónica, neumopatías recurrentes, estridor (Tipo II), falla respiratoria, entre otros.

Su presentación es habitualmente progresiva durante el 2° semestre de vida, ocasionalmente, en casos más severos, la dificultad respiratoria y la necesidad de intubación debutan desde el período de recién nacido, sin embargo, la edad de diagnóstico y tratamiento, habitualmente, bordea el año de vida.

El diagnóstico se confirma, una vez sospechado, por laringotraqueoscopia con palpación, siendo esto último absolutamente indispensable, introducir un palpador y separar los aritenoides para el diagnóstico de las formas menos evidentes (I-II).

En lo quirúrgico, la posibilidad de tratar en forma endoscópica las formas I, II y III, ha generado debate, con conflicto de competencia entre otorrinos y cirujanos pediátricos, quienes en general prefieren la vía laringofisura anterior, que corresponde a la cirugía transcervical, abriendo la pared anterior de la tráquea. En ambos casos, la recomendación es intentar

reparar con la técnica de 3 capas (mucosa esofágica, pared esófago-traqueal, mucosa laríngea o traqueal), aunque hay autores que defienden el cierre en 2 capas, incluso en una sola.

La cirugía acarrea morbilidad importante, por lo que se recomienda sea hecha por cirujanos u otorrinos experimentados.

### Clasificación de Benjamin-Inglis para el cleft laringo-traqueoesofágico

Ver Figura 2.

#### Estenosis traqueal congénita (ETC): Menos del 1% de las malformaciones congénitas

Tiene una presentación clínica muy variable. En el segmento afectado (que, habitualmente, no es toda la tráquea y bronquios) tiene anillos cartilaginosos completos, en vez de la típica forma de C abierta hacia posterior que tienen los cartílagos normales y la ausencia de tráquea membranosa en ese segmento. Además de los cartílagos circulares con diámetro reducido, se presenta un engrosamiento mucoso a expensas de hipertrofia de las glándulas submucosas en la zona afectada. Tiene una asociación muy frecuente a malformaciones vasculares centrales o cardíacas (25-70%), y en menor grado a malformaciones de otros sistemas.

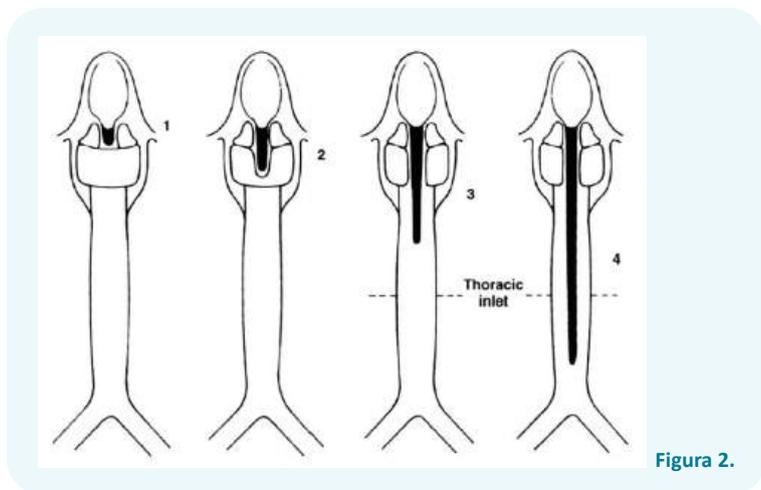


Figura 2.

La estenosis congénita de la vía aérea se divide:

- En cuanto a su morfología en Cantrell tipo I, II, y III (Figura 3).
- En cuanto a severidad, en leve, moderado o severo.

En un paciente que tiene síntomas habitualmente o que necesita corrección vascular de una malformación asociada a la ETC como el *sling* de la arteria pulmonar izquierda, se recomienda corrección quirúrgica sincrónica. La técnica por utilizar va a depender del tipo de Cantrell que tenga el paciente, pudiendo ser resección y anastomosis T-T, plastia de ampliación o *slide tracheoplasty* de Tsang modificada por Grillo.

Diagrama de la *slide-plasty* o plastia por deslizamiento para estenosis traqueal congénita tipo I de Cantrell (Origen: Herrera P. 2008) (Figura 4).

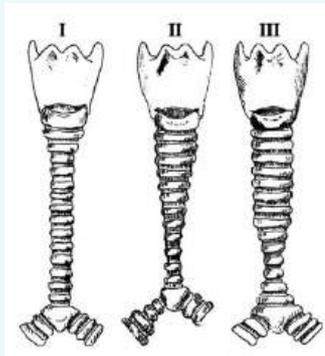


Figura 3.

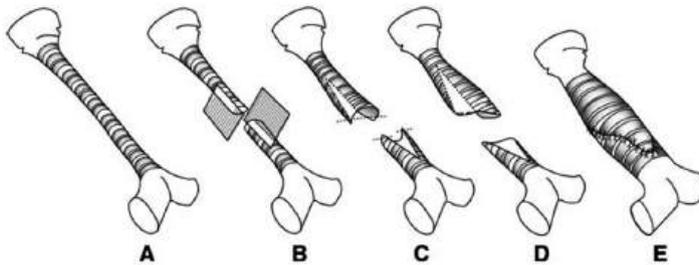


Figura 4. A: Tráquea estrecha nativa; B: División por la mitad de zona estrecha, con planos de corte para superior e inferior; C y D: Extremos preparados para hacer el deslizamiento; E: Resultado final visión exterior, hecho el slide traqueal.

## Traqueomalacia

Falta de resistencia estructural de la tráquea o los bronquios que condiciona colapso del lumen de la tráquea o el bronquio en la zona afectada. Relación cartílago vs. pars membranosa menor a 3:1.

La sintomatología varía desde tos de tonalidad baja (tos de foca, o perruna) con o sin estridor espiratorio, hasta ser severa, con episodios de BRUE, característicamente pocos minutos después de alimentarse. La sintomatología habitualmente recrudece cuando hay mayor esfuerzo respiratorio. Si hubiera compromiso de vía aérea distal (broncomalacia), en cambio, el comportamiento es de un síndrome bronquial obstructivo (local o difusamente), pero que no va a responder a betabloqueadores, sino solo a sedación más presión positiva.

Frente a un compromiso muy intenso, la reacción inicial es reintubar o traqueostomizar precozmente para asegurar el ingreso de aire, sin embargo, la presión positiva no invasiva debiera ser suficiente al menos para dar tiempo suficiente para estudiar en forma exhaustiva al paciente antes de realizar el tratamiento.

Si bien la mayoría de los pacientes con malacia laríngea tienen mejoría espontánea, superando la malacia alrededor del año (desaparece el estridor); en la malacia traqueal, en cambio, esta mejoría puede demorar algunos años más. Aquellos niños con sintomatología intensa, o con episodios de cianosis asociado a aumento del trabajo respiratorio, deberán recibir algún tratamiento complementario, que dependiendo del estudio morfológico podrá ser una aortopexia, una traqueopexia posterior o una traqueostomía.

Está creciendo la información sobre una técnica quirúrgica “profiláctica” que debiera ser hecha al momento de la corrección de la atresia de esófago. Si bien, los números publicados favorecerían realizar esta técnica, significa aplicar una técnica quirúrgica a pacientes en que no tienen aún el diagnóstico o en quienes no sabemos la intensidad con que se expresará la traqueomalacia en los meses siguientes, por lo cual recomiendo precaución en la indicación.

El uso de *stents* endobronquiales o traqueales, es controversial en paciente pediátrico. El crecimiento de la vía aérea, la hipersecreción, junto con las potenciales complicaciones severas descritas en el retiro frente a procesos granulatorios que ocluyen el lumen, hacen que su indicación deba ser muy restringida y necesariamente discutida caso a caso.

Se han descrito múltiples tipos de *stents*, incluso reabsorbibles (polidioxa-

nona o PDS), cada tipo tiene ventajas y problemas descritos, y los reabsorbibles se consideran una excelente alternativa, pero serían transitorios, tienen una duración limitada, por lo que funcionarían como terapia “puente” hasta lograr crecimiento u otra alternativa terapéutica.

### Compresión Vascular Extrínseca

La compresión de la vía aérea por vasos mediastínicos anormales, como el anillo vascular de la arteria pulmonar (VR), doble arco aórtico o la subclavija derecha aberrante, pueden producir una zona de malacia importante, o estar acompañada de una estenosis congénita con cartílagos en anillo y reducción importante del lumen. La estrechez congénita está presente en 50-65% de los pacientes con anillo vascular resultando en obstrucción traqueal primaria 7, lo que lo hace aún más complejo en diagnóstico y manejo. Se han planteado estudios radiológicos como método diagnóstico, sin embargo, la broncoscopia rígida sigue siendo el *gold standard* para el diagnóstico, siendo la visualización de una estrechez con pared pulsátil la característica diagnóstica, con o sin anillos completos. La necesidad de corrección dependerá de la intensidad de los síntomas. En pacientes con malformaciones vasculares que entran a corrección, se sugiere corregir la vía aérea en la misma cirugía.

### LECTURAS RECOMENDADAS

1. Herrera P, et al. The current state of congenital tracheal stenosis. *Pediatr Surg Int* 2007;23:1033-44.
2. Myer CM, et al. Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1994;103:319-23.
3. Filauto M, et al. Endoscopic Preoperative Assessment, Classification of Stenosis, Decision-Making. *Frontiers in Pediatrics*;7.
4. Monnier Philippe. Partial Cricotracheal Resection and Extended Cricotracheal Resection for Pediatric Laryngotracheal Stenosis. *Thoracic Surgery Clinics* 2018;28(2):177-87.
5. Chiu P, et al. Chapter 22, Tracheal Stenosis and Malacia. *Operative Pediatric Surgery* 2014. McGraw-Hill.
6. Wallis C, Alexopoulou E, Antón-Pacheco JL, Bhatt JM, Bush A, Chang AB, et al. ERS Statement on Tracheomalacia and Bronchomalacia in Children. *European Respiratory Journal* 2019.
7. Donato LL, Mai Hong Tran T, Ammouche C, Musani AI. Pediatric Interventional Bronchoscopy. *Clinics in Chest Medicine* 2013;34(3):569-582.
8. Martha VV, Vontela S, Calder AN, Martha RR, Sataloff RT. Laryngeal cleft: A literature review. *American Journal of Otolaryngology* 2021;42(6):103072.

# Cuerpo extraño en la vía aérea

Eduardo Leopold G.

## ¿QUÉ ES?

Corresponde a la inhalación accidental e involuntaria de un Cuerpo Extraño (CE) que puede causar la obstrucción parcial o total de la vía aérea y que puede causar morbilidad y mortalidad en todos los grupos etarios, pero con mayor presentación en niños menores de 3 años, siendo en Chile la cuarta causa de muerte en este grupo y la segunda (40%) en menores de 1 año.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La Obstrucción de la Vía Aérea por Cuerpo Extraño (OVACE) se presenta más frecuentemente en lactantes dado que estos tienden a ser curiosos y echarse cosas a la cavidad oral luego de que adquieren el agarre de pinza, presentar mayor incoordinación al alimentarse con reflejos de protección de la vía aérea menos potentes y con una vía aérea anatómicamente más alta y pequeña que la del adulto. La mayoría de los CE se expulsan espontáneamente con el reflejo de tos, pero un porcentaje no menor queda impactado en el tracto aerodigestivo superior o penetran a la vía aérea. Entre un 60% a 80% de los episodios de OVACE ocurren secundarios a la comida (alimentación) del niño. El 40% de las veces ocurre en ausencia de supervisión de un adulto y el 60% restante está presente un adulto, pero al niño se le ha servido un alimento mal preparado o inadecuado para su edad o tiene a su mano un objeto del hogar susceptible de echarse a la boca.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Las OVACE pueden clasificarse: según TIPO de CE en orgánicos (60 -80%) o inorgánicos; según evolución en agudos o crónicos; según localización en

laríngeos (6%), traqueales (14%) o bronquiales (80%), y de éstos el 70% se ubica en bronquio derecho debido a su orientación anatómica más vertical respecto del izquierdo. En algunos casos puede haber múltiples CE, como sucede con maníes o frutos secos parcialmente masticados que pueden alojarse en ambos bronquios.

## ¿CÓMO ES EL CUADRO CLÍNICO?

Existen 4 formas clínicas de presentación de una OVACE:

### 1. Episodio agudo de obstrucción completa (2-3%)

En estos casos el cuerpo extraño se impacta en la laringe y los síntomas son facie angustiada, inmovilidad, boca abierta, manos en cuello en niños mayores, tiraje supraclavicular e intercostal, incapacidad de hablar o gritar, cianosis y dificultad respiratoria. Esto constituye una emergencia y si no se realizan maniobras de desobstrucción el paciente puede caer en paro cardiorrespiratorio y fallecer. En caso de ser parcial la obstrucción laríngea el paciente presentará, disnea, disfonía o ronquera, estridor y/o tos.

En la mayoría de los casos el cuerpo extraño se expulsa y si no, puede migrar a tráquea o bronquios produciéndose el “síndrome de penetración laríngea”.

### 2. Síndrome de penetración laríngea (10%-14% de los casos)

Presenta una primera etapa de bloqueo laríngeo seguida de disnea, estridor o sibilancias y tos con intensidad expansiva.

### 3. Cuerpos extraños bronquiales (evolución larvada) 80% de los casos

Generalmente, el episodio agudo no es advertido y los síntomas simulan enfermedades broncopulmonares crónicas como asma, síndrome bronquial obstructivo crónico, tos crónica y atelectasias. 65% de los pacientes tienen triada clásica de tos, sibilancias y disminución de ruidos respiratorios.

### 4. Complicaciones tardías de cuerpos extraños bronquiales (5%)

Neumonías de evolución tórpida o recurrentes, atelectasias aireadas, abscesos pulmonares, granulomas obstructivos o bronquiectasias.

## ¿CÓMO SE HACE EL DIAGNÓSTICO?

La sospecha clínica junto a una anamnesis detallada es fundamental. Es importante preguntar si el evento fue presenciado o no, si el niño estaba comiendo algo conocido por adulto(s) a cargo, si quedó parte del objeto u otro similar, tiempo de evolución y características de los síntomas y signos posteriores al evento, así como antecedentes mórbidos y/o factores predisponentes.

La radiografía de cuello y tórax AP y lateral en inspiración y espiración es la primera aproximación en servicio de urgencia aunque solo en un 11% de los casos confirma el hallazgo del CE (bajo valor predictivo negativo). El 75% de los cuerpos extraños son radiolúcidos, pero se deben buscar signos indirectos como hiperinsuflación de algún lobo o segmento por efecto de válvula, atelectasias parciales (aireadas) o completas o neumotórax.

La tomografía computarizada (TC) de cuello y tórax puede demostrar con precisión el sitio de obstrucción y el CE, además de las complicaciones secundarias al mismo, pero debido al riesgo de compromiso respiratorio del paciente y que en pacientes pequeños debe ser con anestesia general e intubación, tiene su indicación principalmente en sospecha de CE anti-guos o complicaciones tardías.

En la mayoría de los casos, una clínica sugerente, con o sin radiografías sugerentes, son suficientes para indicar el procedimiento *gold standard* que es la revisión (y eventual desobstrucción) de la vía aérea con laringotraqueobroncoscopia (flexible y rígida) (Figura 1).

## ¿CUÁLES SON SUS COMPLICACIONES?

### Preoperatorias agudas

Laringoespasma, broncoespasma, desaturación y muerte. En caso de OVACE de mayor tiempo puede haber atelectasias, neumonías, abscesos, bronquiectasias y granulomas algunos de los cuales pueden sangrar (hemoptisis).

### Intraoperatorias

Edema de mucosas, sangrado, trauma faringolaríngeo o traqueobronquial, neumotórax, neumomediastino, trauma dental, extracción incompleta o frustra del cuerpo extraño, edema pulmonar y muerte.

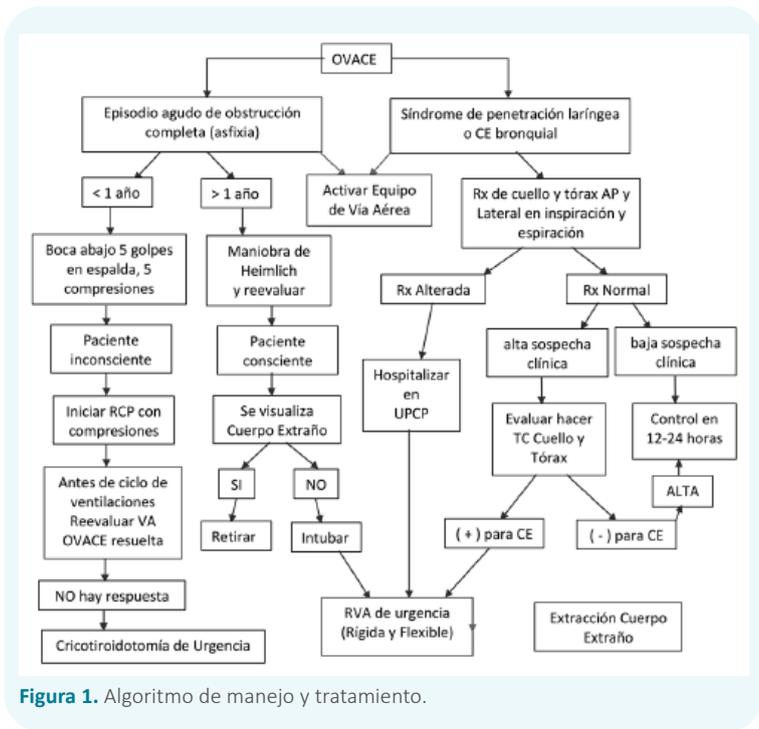


Figura 1. Algoritmo de manejo y tratamiento.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO?

El riesgo de muerte por OVACE en pediatría varía dependiendo de diferentes estudios. Trabajos de Norteamérica estiman la mortalidad promedio en 1,8% y un riesgo de daño cerebral hipóxico de 2,2%.

## ¿CÓMO SE PUEDE PREVENIR?

El tema de las OVACE es de suma importancia y debe ser abordado como un problema de salud pública por los gobiernos nacionales. Existe la necesidad de desarrollar y aplicar reglamentos dirigidos a los fabricantes de alimentos y juguetes. Se debe realizar educación respecto de estos temas a la opinión pública, ya que los eventos pueden ser prevenibles, en especial en menores de 4 años a quienes se les debe prohibir jugar con elementos pequeños o juguetes desarmables de menores dimensiones

que su boca y evitar dar alimentos redondeados y duros como frutos secos, uvas o dulces.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Pacheco A, Schweiger C, Rodriguez H, Sih T. Manual de estridor de la IAPO. 2022;12-13:97-116.
2. Cheng J, et al. The public health resource utilization impact of airway foreign bodies in children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2017.
3. Reid A, et al. Ten years of pediatric airway foreign bodies in Western Australia. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2019.
4. Alladin M, et al. Airway foreign bodies: A critical review for a common pediatric emergency. *World J Emerg Med* 2016;7(1).
5. Wang G, et al. Diagnosis and treatment of tracheobronchial foreign bodies in 1024 children. *Journal of Pediatric Surgery* 2012;47:2004-2010.
6. Sink J, et al. Predictors of Foreign Body Aspiration in Children. *Otolaryngology-head and Neck Surgery* 2006;41:1882-8.
7. Ibrahim A, et al. A New Clinical Algorithm scoring for Management of Suspected foreign body Aspiration in Children. *BMC Pulmonary Medicine* 2017;17-61.
8. Cabezas L, et al. Cuerpos extraños en la vía aérea. *Rev. Med. CLC* 2011;22(3):289-92.
9. Alvo A, Mackenney J, Aldunate M. Cuerpo extraño en vía aérea. Universidad de Chile 2019.

# Malformaciones esofágicas distintas a la atresia

Francisco Javier Saitua D.

## ¿QUÉ SON?

Son un grupo de patologías congénitas (defectos del desarrollo embrionario) del esófago torácico.

## ¿CUÁLES SON?

### 1) Estenosis esófago cervical

Este cuadro infrecuente, se encuentra dentro del espectro de la atresia esofágica y, generalmente, asociada a una fístula traqueoesofágica en H. El diagnóstico aparece dentro del estudio de la fístula traqueo esofágica (FTE) en H, y requiere dilataciones por vía endoscópica junto al cierre quirúrgico de la fístula.

### 2) Estenosis congénita de esófago

Corresponde a la disminución del diámetro del lumen esofágico de origen congénito, generalmente, ubicado en esófago distal, sin embargo, también se ha descrito en tercio medio. El lumen se encuentra disminuido en esta patología por tres causas:

- La presencia de un diafragma o membrana luminal (la menos frecuente de las presentaciones).
- Engrosamiento fibromuscular de la pared.
- Remanente traqueo bronquiales (con o sin cartílago) en la pared esofágica.

Esto constituye la base de la clasificación de esta patología. La edad de presentación es, generalmente, durante los primeros meses de la vida, aunque hay casos en que se manifiesta en torno a los 5 años. La manifestación principal es disfagia y vómitos progresivos.

El estudio se realiza con estudio contrastado de esófago, con endoscopia, fundamentalmente, para establecer diagnóstico diferencial, y con TAC en busca de los remanentes bronquiales cartilagosos. El tratamiento depende de la presencia de remanentes cartilagosos en la pared esofágica. Cuando no están presentes se pueden realizar dilataciones neumáticas del esófago con lo que, usualmente, la sintomatología cede. La alternativa es la resección del segmento afectado, el que, generalmente, mide 1 a 3 cm. El pronóstico es, usualmente, bueno (Figura 1).

### 3) Mucosa gástrica ectópica

Corresponde a la presencia de parches de mucosa gástrica ectópica a lo largo del esófago, generalmente, en tercio superior y medio. La mayoría de las veces son asintomáticos y constituyen un hallazgo en examen endoscópico. Por lo general no requiere tratamiento, pero se puede realizar ablación con argón (Figura 2).



**Figura 1.** Estudio radiológico y endoscópico de paciente de 2 meses con estenosis congénita del esófago.



**Figura 2.** Imagen endoscópica de esófago torácico en niño de 4 años. La flecha muestra el límite entre mucosa esofágica a la izquierda y gástrica a la derecha.

#### 4) Duplicación esofágica

Corresponde a la presencia de una masa quística paralela al esófago, en el mediastino posterior que puede ser, frecuentemente, de unos pocos centímetros de longitud, pero puede abarcar todo el largo esofágico y continuarse hacia el abdomen. Puede, ocasionalmente, estar comunicado al lumen esofágico. La presentación más frecuente es como un hallazgo radiológico (radiografía o TAC) de una masa en mediastino posterior. Otras formas de presentación son disfagia, anemia por sangrado al interior de la masa (presencia de mucosa gástrica ectópica al interior del quiste), dolor. El diagnóstico diferencial se realiza con otras masas de mediastino posterior: neuroblastoma y quistes neuroentéricos.

#### 5) Arteria subclavia derecha aberrante

Corresponde a la presencia de una arteria subclavia derecha en posición inhabitual, que cruza el esófago torácico impresionando la pared posterior al constituir un anillo, generalmente incompleto. Puede formar parte de un anillo vascular que rodea el esófago. Estos pacientes pueden presentar disfagia como causa de esta aberración vascular, sin embargo, son mayoritariamente asintomáticos. El diagnóstico se realiza endoscópicamente al ver protrusión pulsátil en lumen esofágico del tercio superior del tórax, por sobre la protrusión del arco aórtico. La confirmación y clasificación según el tipo de alteración vascular se realiza con Angiotac. La mayoría de las veces no requiere tratamiento, ocasionalmente, se debe realizar procedimiento en conjunto con cardiocirujanos (Figura 3).



**Figura 3.** Imagen endoscópica de esófago torácico en niña de 2 años en estudio por disfagia. La flecha muestra la impronta en el lumen esofágico de estructura tubular recta, pulsátil que corresponde a arteria subclavia derecha aberrante.

## 6) Fístula en H

Corresponde a la presencia de una comunicación congénita entre el esófago y tráquea, generalmente a nivel cervical. Esta patología pertenece al espectro de la atresia esofágica. Su diagnóstico no es simple y, generalmente, se sospecha por patología respiratoria a repetición en el lactante, en el que destaca aerofagia intensa y dilatación de asas intestinales. Ocasionalmente se sospecha de ella en recién nacidos con requerimientos de apoyo ventilatorio en los cuales cuesta mucho ventilarlos por paso de aire a esófago. El diagnóstico también puede ser un hallazgo en estudio contrastado esófago estómago duodeno en el que se hace evidente en un estudio endoscópico digestivo o de vía aérea. El tratamiento más aceptado es la cirugía por vía cervical derecha, idealmente, tutorizando endoscópicamente la fístula, de manera de facilitar la cirugía. Se debe identificar adecuadamente el nervio laríngeo recurrente para evitar su daño. Existen reportes de resolución toracoscópica y algunos intentos anecdóticos por vía endoscópica.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Holcomb GW, Murphy JP, St. Peter SD. Ashcraft's Pediatric Surgery. Hardcover ISBN: 9780323549400. eBook ISBN: 9780323549769
2. Hamilton WJ. Textbook of human anatomy. Hardcover. Publisher: Macmillan. 1976. ISBN: 9780333181157

## ¿QUÉ SON?

Las afecciones inflamatorias del esófago son variadas y, por lo general, de difícil diagnóstico por la baja frecuencia de presentación, sintomatología en general inespecífica y métodos de estudio con poca disponibilidad.

## ¿CUÁLES SON?

### Inflamatorias

#### 1. Ingestión de cáusticos

La ingestión de agentes ácidos o alcalinos es una situación potencialmente muy grave, con morbimortalidad asociada importante. Requiere un manejo oportuno y normado, debido a la eventual gravedad que pueden significar las lesiones agudas y sus secuelas sobre el tubo digestivo. Los cáusticos lesionan los tejidos por contacto y liberación de calor en su contacto con medios húmedos, alterando enlaces químicos y desnaturando proteínas, a través de reacciones químicas y efectos térmicos. En términos generales, la gravedad de la lesión está determinada por el pH del agente cáustico ( $\text{pH} < 2$  ácidos fuertes, y  $\text{pH} > 12$  bases fuertes), la duración del contacto, la concentración y volumen del cáustico, y la capacidad de éste para atravesar los tejidos. A diferencia de los pacientes adultos, en la edad pediátrica, la ingestión de cáusticos es accidental en la mayoría de los casos.

Después de la ingestión, el manejo de los pacientes que han ingerido sustancias cáusticas está enfocado al diagnóstico y manejo precoz de la perforación y el *shock*, los trastornos hidroelectrolíticos y evaluar el grado de lesión tisular, para tomar las medidas que permitan evitar, prevenir y tratar oportunamente las complicaciones (perforación y estenosis) (Tabla 1).

**Tabla 1. Agentes cáusticos más frecuentes**

Álcalis		Ácidos	
Producto	Composición	Producto	Composición
Limpiadores de desagüe	Hidróxido de sodio Hipoclorito de sodio	Limpiadores taza inodora	Ácido clorhídrico Ácido sulfúrico
Limpiadores de horno	Hidróxido de sodio	Limpiadores de metal	Ácido clorhídrico
Limpiadores de inodoro	Cloruro de amonio	Limpiadores de piscina	Ácido clorhídrico
Limpiadores uso doméstico	Hidróxido de amonio Cloruro de amonio	Anticorrosivos	Ácido clorhídrico Ácido sulfúrico Ácido fluorhídrico
Blanqueadores	Hipoclorito de sodio Peróxido de hidrógeno	Líquido baterías	Ácido sulfúrico
Detergentes de lavaloz	Carbonato de sodio Salicilato de sodio		
Líquido de baterías	Hidróxido de sodio Hidróxido de potasio		
Alisadores de pelo	Hidróxido de calcio Hidróxido de litio		

El enfrentamiento inicial de estos pacientes debe considerar dos grandes grupos:

### *Manejo paciente con ingesta de cáustico y shock*

Los pacientes que precozmente presentan signos de *shock*, fiebre o deterioro progresivo, con seguridad tienen lesiones severas que implican desintegración del esófago y/o estómago. Requieren manejo inmediato y agresivo del *shock* y cirugía de urgencia. El intenso catabolismo y la pérdida de proteínas obligan al inicio precoz de la nutrición parenteral. La endoscopia cumple un papel posterior en el seguimiento de los resultados quirúrgicos, y en el manejo de las complicaciones (dilatación). El manejo está dirigido a revertir el *shock* y controlar el cuadro infeccioso.

### Manejo paciente con ingesta de cáustico sin shock

En los pacientes que ingresan hemodinámicamente estables y saturando sobre 90%, es importante precisar el tipo y cantidad de cáustico ingerido.

Está totalmente contraindicado dar a beber líquidos o agentes “neutralizantes”, así como realizar aspiración gástrica, lavados gástricos, o provocación de vómitos. Esto, porque el contacto de los agentes cáusticos con el agua o líquidos, activas reacciones químicas que producen calor y agravan la lesión inicial. Del mismo modo, la instalación de una sonda a ciegas puede producir perforación y el ascenso del contenido gástrico hacia el esófago y pueden extender la lesión inicial por aumento en la superficie de tejido en contacto con el agente cáustico.

En el manejo de estos pacientes, se han aplicado distintas estrategias que buscan pesquisar precozmente, evitar y/o tratar las complicaciones gastrointestinales. Según las lesiones encontradas en la endoscopia precoz, a las 24 horas de evolución, podemos clasificar las lesiones cáusticas del esófago mediante la clasificación de Zargar (Tabla 2).

**Tabla 2. Clasificación endoscópica de lesiones esofágicas por cáusticos según Zargar**

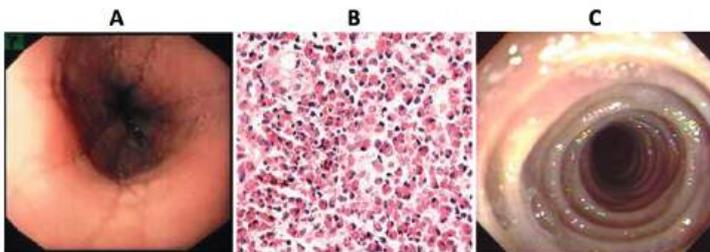
Grado	Visión endoscópica	Pronóstico
0	Antecedente de ingestión, pero sin lesiones.	Sin secuelas.
1	Edema e hiperemia mucosa.	Disfagia temporal, salivación < 2 días, sin secuelas a largo plazo.
2 <sup>a</sup>	Friabilidad, hemorragia, erosiones, ampollas, membranas blanquecinas, exudado y ulceraciones superficiales aisladas.	Cicatrización. Daño no circunferencial no lleva a estenosis. Sin secuelas a largo plazo.
2b	Grado 2a más ulceración más profunda y/o circunferencial.	Bajo riesgo perforación. Cicatrización puede producir estenosis tardía.
3 <sup>a</sup>	Úlceras profundas difusas y necrosis.	Riesgo perforación. Alto riesgo de estenosis tardía.
3b	Necrosis extensa.	Alto riesgo de perforación y muerte. Alto riesgo de estenosis.

Según los hallazgos endoscópicos y la etapificación entregada a cada paciente entregamos la propuesta de tratamiento. Estos esquemas los resumimos en el cuadro de manejo.

## 2. Alérgicas

Sin dudas la esofagitis eosinofílica es hoy la afección adquirida más frecuente del esófago, junto al reflujo gastroesofágico. El alérgeno por excelencia corresponde a la leche de vaca (y sus proteínas). La edad de presentación más frecuente es en el lactante. Su sintomatología es indistinguible del reflujo gastroesofágico, con tos, disfagia y sensación de pirosis. Se puede asociar a eccema, asma bronquial y constipación.

El diagnóstico se sospecha clínicamente y debe ser confirmado con endoscopia y biopsia esofágica. Solo el recuento de eosinófilos en la mucosa puede hacer el diagnóstico definitivo. La visión endoscópica puede ser inespecífica, edema mucoso y friabilidad ocasional. En ocasiones sí existe una imagen endoscópica altamente sugerente, el llamado esófago traqueal, en que la visión del esófago torácico simula la tráquea por la presencia de múltiples anillos concéntricos. Esto refleja el estado de hiperactividad de la musculatura circular de la pared esofágica debido al estímulo alérgico. En el lactante menor en quien se sospecha reflujo gastroesofágico patológico la endoscopia y biopsia se debe realizar rutinariamente, más aún como estudio preoperatorio, dado el diagnóstico diferencial con alergia. El tratamiento lo realiza el gastroenterólogo y consiste en evitar alérgenos, antialérgicos y eventualmente corticoides inhalatorios u orales (Figura 1).



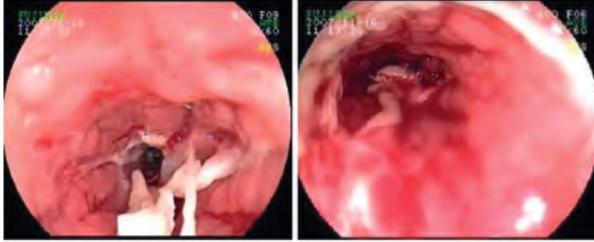
**Figura 1.** Esofagitis eosinofílica: a) visión endoscópica que muestra edema mucoso; b) imagen histológica mostrando gran cantidad de eosinófilos en la mucosa esofágica; c) imagen endoscópica con clásico signo del esófago traqueal.

### 3. Posoperatoria

Entidad poco conocida. Corresponde a una esofagitis severa que se da en el contexto de pacientes operados por una patología grave, con alto *stress* sistémico, sepsis severa, uso de sonda nasogástrica gruesa por período prolongado, antibióticos de amplio espectro, ayuno prolongado e inestabilidad hemodinámica en los que aparece imposibilidad de realimentar junto a dolor retroesternal en el posoperatorio. Un ejemplo habitual de este cuadro es en el contexto de una peritonitis apendicular grave. El diagnóstico se realiza mediante estudio endoscópico en que aparece la esofagitis severa, friabilidad, ulceraciones, hemorragias que pueden llegar a tener gran intensidad y presencia de estrías de fibrina en el lumen. Su tratamiento consiste en recambio frecuente de sonda naso gástrica, asegurar vía de realimentación, bloqueo de la producción ácida. Ocasionalmente hemos visto pacientes que desarrollan rápidamente estenosis esofágica y requieren en forma transitoria una gastrostomía (Figura 2).

### 4. Esofagitis infecciosas

Condición que ha aumentado su frecuencia a medida que lo ha hecho el número de pacientes inmunodeprimidos. El 25% de infecciones esofágicas son secundarias a *Cándida* y 20% virales (CMV y VHS I), menos común VEB, VHS II, VH6. Existe un 5% de coinfección de *Cándida* + CMV. La confirmación etiológica de las infecciones esofágicas tiene implicancias en la indicación del tratamiento específico, su duración y la evolución de estos pacientes. El diagnóstico etiológico requiere de los hallazgos endoscópicos, histología, cultivos y biología molecular. El síntoma de presentación más frecuente es la odinofagia de comienzo brusco con o sin disfagia. También puede manifestarse como dolor retroesternal y náuseas. La intensidad de estos síntomas a menudo se correlaciona con la severidad de la inmunodepresión. La aparición de hemorragia digestiva es bastante rara. La candidiasis oral es un hallazgo frecuente en los pacientes con esofagitis candidiásica. La apariencia típica son las características placas blanquecinas adheridas y eritema de la mucosa. En el caso de esofagitis por VHS, el aspecto endoscópico de las lesiones depende del estadio evolutivo. Inicialmente se aprecian, en el tercio medio e inferior del esófago, múltiples vesículas de 1-3 mm de diámetro, aisladas o en el borde de unas úlceras superficiales, de aspecto en sacabocados, bien delimitadas y de fondo eritematoso o cubiertas por un exudado fibrinoso, que constituyen las lesiones más específicas. En estadios más avanzados se forman ulceraciones de mayor tamaño que terminan confluyendo y produciendo una



**Figura 2.**

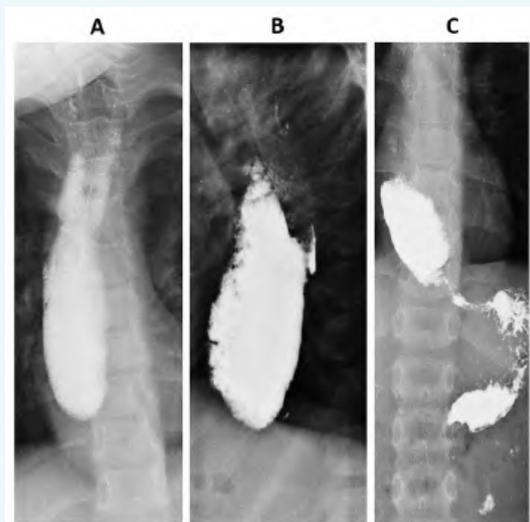


**Figura 3.** Imágenes endoscópicas de esofagitis por *Candida albicans* y a la derecha esofagitis viral.

necrosis difusa de la mucosa. La biopsia y el cepillado deben tomarse de los bordes de la ulceración. En el caso de infección por Citomegalovirus, los hallazgos endoscópicos son similares a los de la esofagitis herpética, salvo que no existen las vesículas en los estadios iniciales y las úlceras son de mayor tamaño. Los métodos histológicos e inmunohistoquímicos son menos sensibles que el examen de biología molecular (Figura 3).

### **Acalasia esofágica**

Estenosis funcional del esófago distal debido a una hipertrofia de la capa muscular del esófago que genera una hipertonía del segmento distal y de la unión gastroesofágica produciendo una obstrucción del tránsito esofágico. Muy poco frecuente en el niño, aunque se ven casos desde los 2 años de vida. El diagnóstico se sospecha por baja de peso, disfagia, saliva-



**Figura 4.** Radiografía esófago-estómago-duodeno preoperatoria. a y b) esófago dilatado; c) estenosis del segmento distal en forma de “pico de pájaro” y paso filiforme del medio de contraste a estómago.

ción, vómitos posprandiales inmediatos. En los exámenes destaca imagen de dilatación exagerada del esófago en el estudio contrastado e imagen de estrechez severa en unión gastroesofágica con la característica imagen de pico de pájaro con paso filiforme del contraste a la cavidad gástrica. En la endoscopia destaca la presencia de saliva y restos alimentarios en el lumen esofágico con un paso fácil del instrumento hacia el lumen gástrico sin encontrar una obstrucción mecánica verdadera. Pueden encontrarse signo incipiente de esofagitis. El diagnóstico definitivo se hace con un estudio manométrico del esófago en donde se demuestra la hipertonía del tercio distal del esófago. Existen patrones manométricos distintos y según aquello se clasifica la acalasia. El tratamiento de esta condición dependerá de la experiencia de cada equipo: paliativamente y en forma transitoria, se puede intentar dilatación neumática de la zona hipertónica o la inyección de toxina botulínica. El tratamiento definitivo se realiza mediante intervención quirúrgica que realizamos por vía laparoscópica, llamada miotomía de Heller en la cual a través del abdomen se selecciona la pared serosa y muscular del esófago, desde un par de centímetros distales a la

unión gastroesofágica hasta el bronquio fuente derecho. Nos apoyamos con visión endoscópica luminal para monitorear la eventualidad de perforación de la mucosa. En el último tiempo hemos adoptado la técnica de POEM (del inglés *Per Oral Endoscopic Myotomy*), en que mediante endoscopia alta, se realiza una mucotomía del esófago proximal y mediante una disección submucosa se llega desde el esófago proximal hasta 3 cm distal a la unión gastroesofágica. Posterior a ello se realiza una resección de la pared muscular de esófago desde la submucosa finalmente se cierra la mucosa del esófago proximal dejando protegida la zona de la miotomía este procedimiento mínimamente invasivo tiene una excelente evolución y se ha realizado desde niños tan pequeños como tres años hoy por hoy debiera constituir la técnica de elección (Figura 4).

### LECTURA RECOMENDADA

1. Hamilton, James W. Textbook of human anatomy. Hardcover. Publisher: Macmillan 1976. ISBN: 9780333181157
2. Campos GM, Vittinghoff E, Rabl C, Takata M, Gadenstätter M, Lin F, et al. Endoscopic and surgical treatments for achalasia: a systematic review and meta-analysis. *Ann Surg* [Internet]. 2009;249(1):45-57. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19106675>
3. Mejía R, Sáez J, Aranda F, Patillo JC, Vuletin JF et al. Per oral endoscopic myotomy in a pediatric patient with achalasia. *Rev Chil Pediatr* 2019;90(1):88-93.
4. Muñoz MP, Maluje R, Saitua F. Cuerpo extraño gastrointestinal en niños. *Rev Chil Pediatr* 2014;85(6):682-9 doi: 10.4067/S0370-41062014000600005.
5. Holcomb G, Murphy P, St Peter S. Ashcraft's Pediatric Surgery. Hardcover ISBN: 9780323549400. eBook ISBN: 9780323549769.

## ¿QUÉ ES?

Es una malformación congénita en la que existe alteración en la continuidad del lumen esofágico, de espectro variable, pudiendo o no haber comunicación con la vía aérea.

Tiene una incidencia de 1/2.500 - 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 (vertebral, ano-rectal, cardíaca, traqueal, esofágica, renal y extremidades por sus siglas en inglés) o CHARGE (coloboma, defectos cardíacos, atresia de coanas, retraso del crecimiento, anomalías genitales y anomalías del oído).

Solo el 6 a 10% de los pacientes poseen anomalías cromosómicas, siendo las trisomías 18 y 21 las más frecuentes.

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

## ¿CUÁL ES SU ETIOLOGÍA?

La etiología es desconocida, sin embargo, la hipótesis que más se considera es la de una alteración de la migración de los tabiques laterales o traqueoesofágicos, que deben separar los primordios respiratorio y digestivo. La tráquea y el esófago surgen de la separación del intestino anterior común durante el desarrollo fetal temprano, la falla en la separación o el desarrollo completo de este tubo del intestino anterior común puede provocar una Fístula Traqueoesofágica (FTE) y/o una Atresia Esofágica (EA). Aún no se ha confirmado ningún patrón genético.

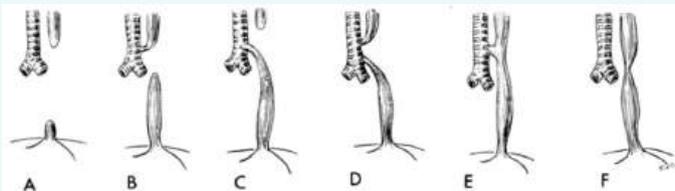
## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

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), que fue modificada por Ladd (1944) y luego por Gross en 1953 son las más usadas. La clasificación de Kluth (1976) es menos usada, pero es la más completa e identifica los tipos poco frecuentes (Figura 1).

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

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 esofágica con la deglución del feto. Estas ecografías se pueden complementar con una resonancia magnética fetal para confirmar diagnóstico y evaluar, además, otras potenciales 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.

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



**Figura 1.** Clasificación anatómica de la atresia de esófago.

- (A) Tipo I. Atresia esofágica pura, sin fístula 8-10%.
- (B) Tipo II. Atresia esofágica con fístula traqueo esofágica superior, 1%.
- (C) Tipo III. Atresia esofágica con fístula traqueo esofágica inferior, 75-89%.
- (D) Tipo IV. Atresia esofágica con doble fístula, 1%.
- (E) Tipo V. Fístula traqueo esofágica aislada (tipo H) sin atresia, 3-5%.
- (F) Tipo VI. Estenosis esofágica congénita, sin atresia, 1%.

sis, neumonías 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 posparto inmediato. La confirmación diagnóstica se realiza en casi la totalidad de los pacientes con una simple radiografía de tórax, donde se ve un *stop* de la sonda naso u orogástrica a nivel del esófago. Si hay duda, se puede complementar al inyectar aire por la sonda esofágica para distender el fondo de saco al momento de tomar la radiografía con el fin de identificar el fondo de saco esofágica superior. 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 fistula traqueoesofágica distal asociada (Figura 2).

### ¿CÓMO ES SU MANEJO INMEDIATO?

Una vez sospechado o confirmado el diagnóstico, al recién nacido se le debe en forma ideal colocar una sonda de doble lumen aspirativa en el esófago (para evitar la aspiración de saliva), una vía venosa permeable, dejarlo en régimen 0 y comenzar con antibióticos de amplio espectro profilácticos. Esto mientras se gestiona su traslado y/o tratamiento. Además, y en lo posible antes de la cirugía se deberá buscar dirigidamente patologías cardíacas y/o renales asociadas. El recién nacido con EA y 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 cardíaco,



**Figura 2.** Radiografía Tórax: Se aprecia la sonda con un STOP asociado a distensión del esófago proximal, con aire distal.

radiografías de las extremidades y la columna vertebral, una ecografía renal y un examen físico completo del ano y de los genitales en busca de anomalías.

### **¿CÓMO SE DEBE DERIVAR?**

Cuando se sospeche 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 posnatal, 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 estabilizado, asegurado su vía aérea si lo requiere, con aspiración esofágica, vía venosa y antibióticos.

### **¿CÓMO ES SU TRATAMIENTO?**

El tratamiento de la atresia esofágica es una urgencia quirúrgica en la mayoría de los casos. Y debe operarse lo antes posible una vez estable el paciente y descartada 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 con imposibilidad de ventilar al recién nacido.

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

Todas la AE antes de su reparación deberían en lo posible tener una traqueoscopia preoperatoria. Esto para identificar si poseen una FTE proximal, el nivel de fistula distal, anatomía traqueal, grado de traqueomalacia, presencia de *cleft* y alguna otra malformación de la vía aérea.

### **Las AE tipo III, tipo II y tipo IV**

Se realiza una corrección en las primeras 24-48 horas de vida. Se realiza una ligadura de la FTE por abordaje clásico torácico extra-pleural o to-

racoscópico y posteriormente una anastomosis esofágica primaria si los cabos logran una aproximación sin tensión.

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.

#### ● Tipo I

Lo más seguro para el paciente es realizar una gastrostomía por laparotomía o laparoscopia 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 bisemanal (hasta identificar una distancia de los cabos menor a 2 vertebras que se da en general entre las 6 y 8 semanas de vida). Esto para poder realizar una a anastomosis esofágica. También al momento de la gastronomía se podría realizar una evaluación de la distancia de los cabos esofágicos o una toracosopia inicial para evaluar la distancia de los cabos y decidir si intentar una anastomosis primaria o tracción interna sin gastrostomía.

#### ● Tipo V

Ligadura de FTE vía cervical o torácica por toracotomía o toracosopia 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 logra un alargamiento activo. Estos pacientes irán a reemplazo esofágico diferido.

El manejo posquirúrgico 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 se dejará un drenaje torácico y una sonda transanastomótica. Se mantendrá al RN sin alimentación al menos unos 3 a 4 días y en muchas ocasiones requerirá de sedoparalización según la tensión de la anastomosis esofágica. Después de 5 a 7 días, se realiza un esofagograma para controlar la anastomosis y ver si existe alguna dehiscencia de esta. Si no se identifica ninguna fuga de la anastomosis, normalmente se inician la alimentación vía oral.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

### 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.

### Posoperatorias inmediatas

La filtración de la anastomosis esofágica es una de las complicaciones más frecuentes. Se puede presentar como un neumotórax, salida de saliva por el drenaje torácico o sepsis por mediastinitis. Otras son neumonía y atelectasias.

### Posoperatorias tardías

La refistulización 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 4) durante el período neonatal y/o quirúrgico. Otra frecuente es la estenosis esofágica a nivel de la anastomosis. Esta se manifiesta por disfagia o vómitos frecuentes durante la alimentación. Al sospecharla se deberá realizar un esofagograma o endoscopia para su diagnóstico y tratamiento con dilataciones. Un gran porcentaje de estos pacientes pueden presentar disfagia por dismotilidad esofágica y un reflujo gastroesofágico importante, que en casi el 50-60% de ellos 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.

## ¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO?

La mayoría de los pacientes con AE tienen hoy un buen pronóstico de sobrevida que supera el 90%, 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 Tabla 1.

**Tabla 1. Descripción de las clasificaciones pronósticas más usadas en atresia de esófago**

<b>Waterston</b>	<b>Montreal</b>	<b>Spitz</b>
<p>Clase A</p> <p>Peso al nacer &gt; 2.500 g, sin neumonía y sin malformaciones asociadas</p>	<p>Clase I</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sin dependencia del ventilador y sin malformaciones congénitas mayores o menores</li> <li>• Con dependencia del ventilador y sin malformaciones congénitas o con anomalías menores</li> </ul>	<p>Grupo I</p> <p>Peso al nacer &gt; 1.500 g, sin malformación cardíaca mayor</p>
<p>Clase B</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Peso al nacer entre 1.800 y 2500 g, sin neumonía y sin malformaciones asociadas</li> <li>2. Peso al nacer &gt; 2.500 g, neumonía moderada y malformaciones congénitas</li> </ol>	<p>Clase II</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Con dependencia del ventilador y con malformaciones mayores</li> <li>• Sin dependencia del ventilador y con malformaciones que ponen en riesgo la vida</li> </ul>	<p>Grupo II</p> <p>Peso al nacer &lt; 1.500 g o malformación cardíaca mayor</p>
<p>Clase C</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Peso al nacer &lt; 1.800 g</li> <li>2. Peso al nacer &gt; 1.800 g, neumonía grave y malformaciones congénitas graves.</li> </ol>		<p>Grupo III</p> <p>Peso al nacer &lt; 1.500 g y malformación cardíaca mayor</p>

## LECTURA RECOMENDADA

1. Davenport M, Geiger J. Operative Pediatric Surgery 8th Edition.
2. Holcomb G, Murphy P, Peter S. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery 7th Edition.

# Hernia diafragmática congénita

Alejandro Zavala B.

## ¿QUÉ ES?

La hernia diafragmática congénita (HDC) o hernia de Bochdalek corresponde a un defecto posterolateral izquierdo en el músculo diafragma. Se produce por una alteración en la formación posterolateral del diafragma y puede asociarse a otras malformaciones y/o formar parte de síndromes. A través de este defecto migran hacia la cavidad torácica los órganos abdominales en cantidad variable, con o sin saco herniario.

Se acompaña de hipoplasia pulmonar bilateral de magnitud variable, aunque mayor del lado afectado, alteración morfológica del pulmón (de los vasos sanguíneos y alvéolos), con disfunción en el intercambio gaseoso e hipertensión pulmonar persistente neonatal (HPPN). La HDC engloba un espectro de presentaciones y variantes.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Se presenta en 1 de cada 3.000 a 5.000 RN vivos. Entre un 50-70% de los casos corresponde a una malformación aislada y 30-50% puede presentarse acompañada o asociada a anomalías cromosómicas y/o malformaciones mayores. Algunas, por su gravedad, pueden no llegar a término y otras se diagnostican tardíamente, incluso en el adulto. La asociación con cardiopatías congénitas es de 12-20% y las mayores condicionan la sobrevida.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se asume multifactorial: 10% se asocian a anomalías cromosómicas y 10-22% tienen mutaciones que se presentan en cualquier etapa de la gestación. Muchas no tienen alteraciones genéticas. Existe investigación actual

en los microRNA como posible origen, en especial en el microRNA 200. Se han estudiado otras rutas moleculares, incluido el ácido retinoico, aunque aún sin conclusiones.

La teoría del doble golpe de Knudson pareciera en la actualidad ser la más aceptada, buscando explicación para la hipoplasia pulmonar en el efecto compresivo.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Según su pronóstico de sobrevivida. En la etapa prenatal, en el seguimiento ecográfico se mide el índice *Lung-to-Head-Ratio* (LHR) que, además, se corrige por edad gestacional (Observado/Esperado), como factor predictivo del grado de hipoplasia pulmonar. Puede también medirse en resonancia fetal. La herniación del hígado (> 20%), el lado derecho afectado y la presencia de otras malformaciones, sobre todo cardíacas, contribuyen a un pronóstico negativo. En el período posnatal, los puntajes pronósticos más reconocidos son 1) el Puntaje CDHSG *brindle* a los 5 minutos de nacimiento; 2) [mobile.nicutools.org/survival\\_and\\_outcomes](http://mobile.nicutools.org/survival_and_outcomes) por facilidad de calcular en el celular. En la reparación quirúrgica se establece el tamaño del defecto y éste también tiene asociación con el pronóstico; Tipo A: Defecto pequeño completamente rodeado por diafragma; Tipo B: Defecto con diafragma cubriendo más del 50% de la circunferencia del hemitórax afectado (HA); Tipo C: Defecto con diafragma cubriendo menos del 50% de la circunferencia del HA; y Tipo D: Defecto con diafragma cubriendo menos del 10% del HA habitualmente a nivel medial, se considera agenesia del diafragma.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La clínica es variable y no necesariamente tiene directa relación con el tamaño del defecto. Algunos pacientes desarrollarán insuficiencia respiratoria al nacer. El examen físico característico incluye abdomen excavado, auscultación de RHA en el tórax y choque de la punta desplazado a la derecha o ausente, aunque no es necesario que estén los tres presentes.

Si se conoce el diagnóstico, se sugiere considerar la intubación electiva y el apoyo ventilatorio y cardiovascular necesario, incluyendo ventilación mecánica invasiva, de alta frecuencia, vasodilatadores pulmonares e inótropos e incluso en casos más graves, conexión precoz a ECMO.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

La radiografía toracoabdominal establece el diagnóstico. Debe ser complementada con una ecocardiografía para estudio funcional y de malformaciones asociadas. En ocasiones un angioTAC de tórax puede ser necesario en el estudio de HDC derechas.

## ¿CÓMO SE TRATA?

La sobrevida de esta patología debe primariamente al manejo de su fisiopatología y no al concepto simplista y mecánico de reducir las asas y cerrar el orificio del diafragma para que se expanda el pulmón. Si el paciente tiene factores prenatales de mal pronóstico, debe ser trasladado a un centro con disponibilidad de UCI neonatal y ECMO. Es deseable el nacimiento programado en una institución que disponga de ventilación de alta frecuencia y óxido nítrico, con neonatólogos entrenados en ventilación gentil y cirujanos pediátricos. El traslado posnatal aumenta la mortalidad.

Los pacientes deben ser estabilizados con ventilación convencional, progresando a ventilación de alta frecuencia, uso de óxido nítrico, drogas vasoactivas, manejo de volumen y eventualmente ECMO.

El tratamiento del defecto es quirúrgico y se realiza con el paciente en condiciones estables, habitualmente entre el 3er y 5to día de vida. Un escenario especial lo constituyen los pacientes en ECMO, pues es discutible su resolución precoz con conexión a circulación extracorpórea, versus la cirugía diferida. La evidencia aún no respalda completamente una conducta.

Se han descrito como vía de abordaje el tórax y el abdomen, aunque lo que actualmente más se utiliza es una laparotomía oblicua subcostal tipo kocher o transversa, 2-4 cm bajo el reborde costal, de acuerdo con el lado de la hernia. El abordaje video asistido por toracoscopia es preferido en pacientes de muy bajo riesgo, aunque su beneficio en relación con la técnica abierta clásica es discutible aún. El procedimiento se realiza bajo anestesia general, esta debe ser administrada por anesestesiólogos entrenados en la patología, pediátricos o cardiovasculares pediátricos.

Durante el procedimiento se debe reducir el contenido herniado al tórax de vuelta al abdomen. Es importante establecer si existe o no ascenso hepático, incluso en las hernias izquierdas, además, de saco herniario.

Este último se reseca, dejando algunos milímetros en su contorno que permiten una toma para pasar los puntos en el músculo.

Una vez expuesto el defecto, su manejo suele relacionarse con la clasificación CDHSG; los defectos tipo A son susceptibles de cierre primario, tipo B a veces requieren uso de prótesis (malla) o colgajos y tipo C-D siempre necesitan. En defectos C y D la presencia de saco pareciera asociarse a un mejor pronóstico, aunque no hay datos categóricos que respalden esta afirmación. El material de sutura usado debe ser posicionado firmemente, en tejido muscular o pericostal, con puntos en U entre topes de topes de dacrón o teflón en ambos lados, que distribuyen la fuerza de la sutura.

La planificación quirúrgica es fundamental, siempre debe estar disponible la malla o prótesis y la laparotomía debiera considerar la posibilidad de un colgajo de pared. Los materiales protésicos más utilizados son las mallas de Gore-tex® 1 mm y Proceed® 7x15. La superficie en contacto con las vísceras debe ser lo más lisa posible para que disminuya la formación de adherencias a la malla y se genere un neoperitoneo rápido. Como concepto general la sutura del diafragma no debe quedar a tensión, ya que aumentaría el riesgo de recidiva y deformación de la parrilla costal.

El cierre del abdomen es un paso crítico de la cirugía, pues el contenido herniado originalmente al tórax no siempre tiene espacio en la cavidad abdominal. Al realizarlo, nosotros utilizamos como orientación la presión intravesical, como indicador de presión intraabdominal. Cuando no es posible llevarlo a cabo, las alternativas incluyen el uso de malla in-lay en la pared abdominal o el uso de silo tipo Schuster, recordando siempre que la base debe ser más ancha que el vértice para que funcione adecuadamente. Cuando la cirugía se realiza en ECMO, la anticoagulación y el silo suelen ser de complejo manejo, con sangramientos que pueden llevar incluso a suspender la circulación extracorpórea.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

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 con defectos 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 de grado variable. Suelen tener, además,

retraso en el crecimiento y desarrollo, más riesgo de recidiva de la hernia y defectos de la pared abdominal, retraso neurocognitivo y trastornos del comportamiento, sordera, patología respiratoria, músculo esquelética (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.

## **LECTURA RECOMENDADA**

1. Zani A, Chung WK, Deprest J, Harting MT, Jancelewicz T, Kunisaki SM, et al. Congenital diaphragmatic hernia. *Nat Rev Dis Primers*. 2022;8(1):37.
2. Jancelewicz T, Chiang M, Oliveira C, Chiu PP. 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.



## CAPÍTULO IV

# Abdomen

## ¿QUÉ ES?

La colelitiasis o litiasis biliar, aunque relativamente infrecuente, se ha incrementado en las últimas décadas en los niños debido a diversos factores de riesgo como la obesidad, trastornos metabólicos y otras enfermedades crónicas. Este capítulo aborda los aspectos clave de la patología biliar litiasica en pacientes pediátricos, incluyendo su epidemiología, manifestaciones clínicas, diagnóstico, y tratamiento.

## Definiciones

- Colelitiasis se refiere a la presencia de cálculos en la vesícula biliar. Estos pueden ser de pigmentos biliares, colesterol o mixtos. Pueden ser variables en tamaño y número y, debido a su composición, podrían ser radiolúcidos y no ser detectados en TAC.
- Barro biliar se refiere a la bilis con características más ecogénicas de lo normal y se considera un equivalente de la colelitiasis.
- Colecistitis es la inflamación de la vesícula biliar, usualmente causada por la obstrucción del conducto cístico por un cálculo. Esta condición puede ser aguda o recurrente (crónica); la identificación de esta condición es crucial debido a que se asocia a mayor riesgo de complicaciones.
- Coledocolitiasis es la presencia de cálculos en el conducto colédoco. Se asocia a la colelitiasis en aproximadamente un 10% de los casos. Puede ser asintomática, sin embargo, puede también generar cuadros de dolor abdominal, ictericia y pancreatitis. Su manejo puede ser desafiante y será abordado en detalle más adelante en este texto.

- Hidrops vesicular es la distensión patológica, asociada a edema de la vesícula biliar, generalmente, secundaria a una obstrucción del conducto cístico. Su manejo es similar al de la colecistitis aguda.

## EPIDEMIOLOGÍA

Tradicionalmente asociada a adultos, la colelitiasis está aumentando en la población pediátrica, con una incidencia general que varía entre 0,13-0,22%. En Chile, la incidencia en personas mayores de 20 años es de 17-30%, no hay datos precisos en población pediátrica.

Los niños con enfermedades subyacentes como fibrosis quística, talasemia, enfermedad de células falciformes, anomalías congénitas, ayuno prolongado con alimentación parenteral y el uso de algunos antibióticos (ceftriaxona, voriconazol, entre otros) tienen mayor riesgo de realizar colelitiasis en edades precoces.

## ETIOLOGÍA

La formación de cálculos biliares en pediatría varía con la edad:

- Lactantes: Asociados a hemólisis, nutrición parenteral, cirrosis hepática y ciertos antibióticos. La bilirrubina no conjugada precipita con calcio y sales biliares formando cálculos de pigmento bilioso.
- Escolares y adolescentes: La obesidad y malos hábitos alimentarios sobresaturan la bilis con colesterol, precipitando microcristales que forman cálculos de colesterol a razón de 1-2 mm por año.

## CLASIFICACIÓN

No hay una clasificación universalmente aceptada, pero se consideran:

- Sintomática/asintomática: Basado en la presencia de síntomas.
- Aguda/crónica: Según la duración de los síntomas.
- Inflamatoria/no inflamatoria: Asociada a cambios inflamatorios (colecistitis aguda, colangitis).
- Complicada/no complicada: Presencia de complicaciones como pancreatitis, coledocolitiasis, colecistitis o colangitis.

## CLÍNICA

### Síntomas

Puede ser asintomática en más de la mitad de los casos. Casos sintomáticos pueden incluir: cólico abdominal recurrente, náuseas, vómitos, ictericia, acolia, coluria, fiebre o dolor persistente.

### Signos

Dolor en hipocondrio derecho, masa abdominal palpable y signo de Murphy en casos de inflamación aguda. Además, puede asociarse ictericia visible en escleras, palmas y cara.

La coledocolitiasis puede pasar desapercibida por un tiempo variable, incluso años. Sin embargo, una vez que un paciente presenta síntomas estos suelen ser progresivos en frecuencia e intensidad, requiriendo consultas a urgencias. El cuadro puede complicarse con pancreatitis, coledocolitiasis, colecistitis, colangitis o perforación. La coledocolitiasis puede asociarse a cáncer vesicular en el largo plazo.

## DIAGNÓSTICO Y ESTUDIO COMPLEMENTARIO EN COLELITIASIS

El diagnóstico se realiza al visualizar cálculos en la vesícula biliar, frecuentemente, el diagnóstico se realiza de manera incidental.

La aproximación diagnóstica y estudio complementario incluye:

### Imágenes

- Ecografía: Es el método de elección, con sensibilidad del 90-95% y especificidad cercana al 100%. En la ecografía se identifican como imágenes ecorrefringentes, móviles y que proyectan sombra acústica, por otro lado, el barro biliar, un equivalente a la presencia de cálculos en la vesícula se identifica como contenido “turbio” (o con partículas en suspensión) al interior de la vesícula. La ecografía permite, además, evaluar cambios inflamatorios y sospechar coledocolitiasis en caso de identificar dilatación patológica de la vía biliar (Figura 1).
- TAC: Es menos útil en el diagnóstico, debido a que los cálculos de colesterol tienen una atenuación semejante a la de la bilis, por lo que pueden pasar desapercibidos. Sin embargo, puede ser útil en

casos de sospecha de pancreatitis o de litiasis en conductos biliares intrahepáticos o extrahepáticos, al identificar dilatación de la vía biliar.

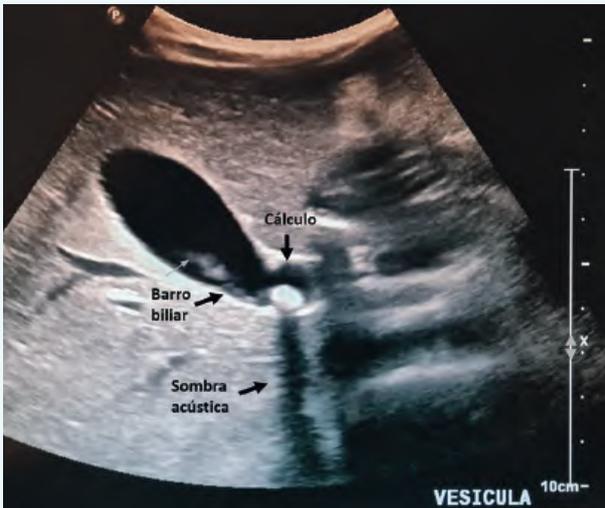
- Resonancia Magnética (colangiografía): Permite estudiar la anatomía de la vía biliar y es, particularmente, útil en casos de coledocolitiasis y sospecha de malformaciones anatómicas (p. ej.: quistes biliares).

### Laboratorio

Son útiles para evaluar presencia de inflamación aguda, para evaluar diagnósticos diferenciales y monitorizar complicaciones, como pancreatitis o coledocolitiasis.

En la evaluación de un paciente con coledocolitiasis se debe incluir:

- Parámetros inflamatorios: Hemograma, proteína C reactiva.
- Pruebas hepáticas: Bilirrubina total, GGT, FA.
- Amilasa/lipasa: En sospecha de pancreatitis.
- Pruebas de función renal y gases venosos en patología aguda.



**Figura 1.** Ecografía de vesícula con un cálculo en su interior, se aprecia claramente el fenómeno de sombra acústica (fotografía gentileza de Dra. Carolina Hanckes).

## TRATAMIENTO DE LA COLELITIASIS

### Observación

El manejo expectante se recomienda en pacientes asintomáticos, especialmente, en niños pequeños (preadolescentes) debido a que el cuadro puede ser autolimitado. En estos casos se recomienda controles clínicos periódicos cada 3-6 meses con ecografía y búsqueda de síntomas. En casos asintomáticos podría diferirse el manejo quirúrgico incluso hasta los 5-7 años.

El aumento de tamaño o número de cálculos, la presencia de síntomas o el desarrollo de complicaciones, son indicaciones de manejo quirúrgico.

### Ácido ursodeoxicólico

Su utilidad es controvertida, con tasas de disolución de los cálculos entre 25-50%, y alta tasa de recurrencia al suspender el tratamiento. Puede considerarse como tratamiento adyuvante en casos en que se decida manejo conservador debido a su eficacia en el manejo de síntomas.

### Cirugía

La colecistectomía laparoscópica es el tratamiento de elección en niños con colelitiasis sintomática. Esta técnica ha disminuido significativamente la morbimortalidad asociada a la cirugía abierta y es segura y eficaz en manos experimentadas.

- Colecistectomía laparoscópica: Tratamiento de elección, sobre todo en pacientes sintomáticos. Se prefiere diferir la cirugía en niños menores de 5 años, ya que en este grupo la colelitiasis tiende a ser asintomática y autolimitada.
- Colecistectomía abierta: Cada vez menos utilizada. Puede considerarse en casos de fracaso de laparoscopia, anatomía desfavorable o ante la presencia de complicaciones. Requiere de mayor tiempo de estancia hospitalaria y de recuperación.

## COMPLICACIONES

### Complicaciones de la coledocolitiasis

- Colecistitis aguda.
- Coledocolitiasis y colangitis aguda.
- Pancreatitis biliar.
- Cáncer vesicular (a largo plazo, en adultos).

### Complicaciones quirúrgicas

- Lesión de vía biliar.
- Hemorragia.
- Fuga biliar.
- Infección y formación de abscesos.

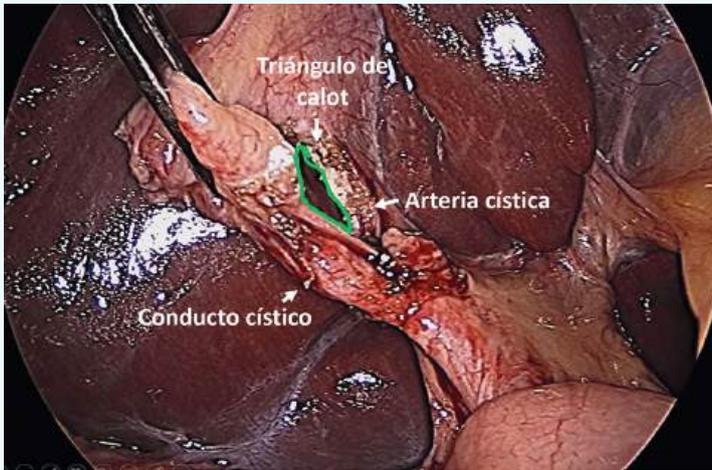
## PRONÓSTICO DE LA COLELITIASIS PEDIÁTRICA

En pacientes sin comorbilidades, la resolución espontánea es común en niños pequeños. Por otro lado, los adolescentes tratados a tiempo suelen retomar sus actividades y hábitos alimentarios normales sin problemas a largo plazo.

## ASPECTOS DE TÉCNICA QUIRÚRGICA

### Colecistectomía laparoscópica

1. Posicionamiento: Decúbito supino, la ubicación del cirujano y posicionamiento de los trócares depende de la técnica empleada: americana o francesa; habitualmente se utilizan 4 puertos (2 de 10 mm y 2 de 5 mm).
2. Insuflación: Se utiliza CO<sub>2</sub> a presión controlada hasta 12-15 mmHg.
3. Exploración: Identificación de la vesícula biliar y del triángulo de Calot (Figura 2), hasta lograr visión de seguridad, la que consiste en la identificación y disección del conducto cístico y la arteria cística, antes de seccionar cualquier estructura. Este paso crítico permite evitar lesión de conductos biliares principales.
4. Disección: Separación cuidadosa de la vesícula del lecho hepático.



**Figura 2.** Anatomía del hilio vesicular.

5. Colangiografía intraoperatoria: Realizada selectivamente para confirmar la anatomía y detectar coledocolitiasis. La colangiografía intraoperatoria de rutina es controversial.
6. Extracción de la vesícula: A través del puerto umbilical, habitualmente, dentro de una bolsa para minimizar el riesgo de perforación, derrame biliar y escape de cálculos.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Feng A, O'Hara SM, Gupta R, Lin F, Lin TK. Normograms for the Extrahepatic Bile Duct Diameter in Children. 2017. <https://doi.org/10.1097/mpg.0000000000001372>
2. Khan SUDE, Rahman MM, Parveen Z, Nessa M, Hossain MS. Pattern of Childhood Cholelithiasis- Experience in a Tertiary Level Hospital. J Armed Forces Med Coll Bangladesh 2021;16(1):8-11. <https://doi.org/10.3329/jafmc.v16i1.53839>
3. Medical Analysis on Gallstone Treatment. 2023. <https://assignmentpoint.com/medical-analysis-gallstone-treatment/>
4. Rege RV. Asymptomatic Gallstones. . In: Surgery of the Gallbladder. Springer Nature 2009;1035-40. [https://doi.org/10.1007/978-1-84628-833-3\\_103](https://doi.org/10.1007/978-1-84628-833-3_103)

## ¿QUÉ ES?

La colecistitis aguda es la inflamación repentina de la vesícula biliar, generalmente causada por la obstrucción del conducto cístico, lo que conduce a una acumulación de bilis y distensión de la vesícula. Las causas más comunes son los cálculos biliares, y ocasionalmente puede ser la consecuencia de un conducto cístico anormal o de una patología pancreática.

## Epidemiología

La colecistitis aguda es menos frecuente en niños que en adultos, pero no es una enfermedad rara en pediatría. La incidencia en Estados Unidos se estima entre 8 y 25 por cada 100.000 niños por año, siendo más frecuente en adolescentes. Algunos estudios sugieren que su incidencia está aumentando en los últimos años, posiblemente relacionado con el incremento de la obesidad infantil.

## Clínica

Los síntomas más comunes son dolor abdominal en el cuadrante superior derecho, náuseas, vómitos y fiebre. En niños más pequeños, el cuadro puede manifestarse de forma más inespecífica, como irritabilidad, rechazo de la alimentación o abdomen agudo. La ictericia y la coluria son menos frecuentes que en los adultos.

En la exploración física, suele observarse dolor a la palpación del cuadrante superior derecho, con defensa muscular y, en ocasiones, el signo de Murphy (dolor con la inspiración profunda al presionar en dicha región). Aunque infrecuente, la presencia de una masa palpable debe hacer sospechar una complicación como la de hídrops vesicular.

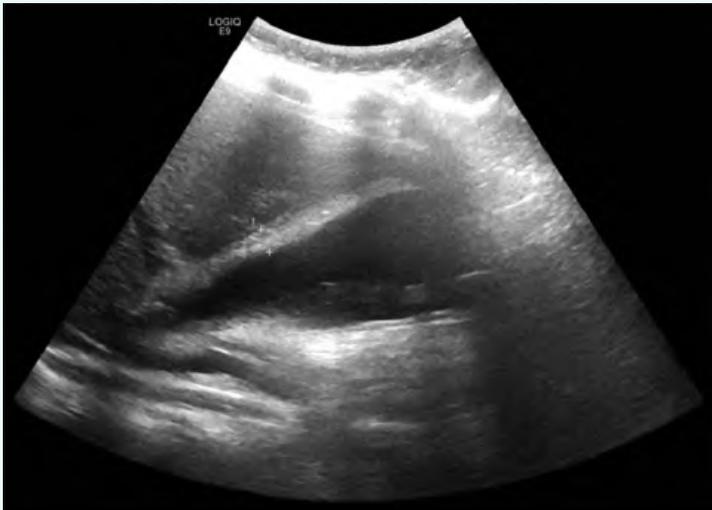
## Estudio y Diagnóstico

El diagnóstico de colecistitis aguda en niños suele ser un reto, debido a la presentación clínica variable e inespecífica.

- **Imágenes:** La ecografía abdominal es la prueba de imagen de elección, pues permite visualizar la vesícula biliar y cambios inflamatorios perivesiculares, identificar la presencia de cálculos y evaluar el grosor de la pared. Se considera patológico el grosor mayor a 4 mm, además es importante evaluar el calibre de la vía biliar por la posibilidad de coledocolitiasis (Figura 1).

La colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM) y la tomografía computarizada pueden ser de utilidad en algunos casos.

- **Analítica:** Se solicitan pruebas de función hepática (bilirrubina, transaminasas, fosfatasa alcalina) y marcadores inflamatorios (hemograma, PC-reactiva). El hallazgo de elevación de bilirrubina, fosfatasa alcalina y transaminasas debe hacer sospechar patología biliar obstructiva.



**Figura 1.** Vesícula biliar. Las cruces marcan el engrosamiento de la pared debido al edema.

## Tratamiento de colecistitis aguda en niños

El tratamiento de la colecistitis aguda en niños sigue los mismos principios que en adultos. El manejo inicial debe orientarse a controlar el cuadro inflamatorio, iniciar antibióticos de amplia cobertura, que incluyan bacterias gram negativas y anaerobios, estabilizar al paciente y tratar la causa desencadenante.

La colecistectomía es el tratamiento definitivo, siendo el abordaje laparoscópico el de elección en la mayoría de los casos. La cirugía debe realizarse en la fase inflamatoria aguda, es decir idealmente dentro de las 72 horas desde iniciados los síntomas, lo que ha demostrado mejores resultados en comparación con el manejo diferido. En casos subagudos (más de 72 horas de iniciados los síntomas) se recomienda “enfriar” el cuadro, es decir, realizar manejo médico con antibióticos y planificar una colecistectomía laparoscópica diferida, luego de 4-6 semanas, esta conducta se asocia con mejores resultados, menor riesgo de complicaciones y menor estancia hospitalaria.

## Complicaciones

Complicaciones de la colecistitis aguda:

- Gangrena y Perforación vesicular.
- Peritonitis biliar.
- Empiema vesicular.
- Abscesos hepáticos y perivesiculares.
- Sepsis abdominal.
- Fístulas bilio-biliares (Mirizzi) o bilio-digestivas.

Complicaciones quirúrgicas:

- Lesión de vía biliar.
- Hemorragia.
- Fuga biliar.
- Infección y formación de abscesos.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Gómez, A D., Otero, I S R., Cavero, C., & Flores-Fernández, V. (2024, April 1). Protocolo diagnóstico de la colestasis. Elsevier BV, 14(7), 392-396. <https://doi.org/10.1016/j.med.2024.04.008>
2. Medical Analysis on Gallstone Treatment. (2023, January 1). <https://assignmentpoint.com/medical-analysis-gallstone-treatment/>
3. Gutt CN, Encke J, Köninger J, Harnoss J, Weigand K, Kipfmüller K, et al. Acute cholecystitis. *Ann Surg.* 2013;258(3):385-393. DOI: 10.1097/SLA.0b013e3182a1599b.

## ¿QUÉ ES?

Condición médica en la cual migran o se forman cálculos en el conducto biliar común (colédoco).

## Etiología

La coledocolitiasis puede ser primaria o secundaria. La coledocolitiasis primaria se refiere a la formación de cálculos en la vía biliar, esto puede ocurrir en pacientes con malformación de la vía biliar o raramente en pacientes que ya han sido colecistectomizados. La coledocolitiasis secundaria es la más frecuente y ocurre por la migración de un cálculo desde la vesícula biliar.

Las causas más comunes de coledocolitiasis en niños incluyen la presencia de anomalías en la anatomía biliar, enfermedades crónicas del hígado y vías biliares, y otros factores de riesgo como la obesidad, la dieta y el estilo de vida. El 10% de los pacientes con colelitiasis puede presentarse con coledocolitiasis.

## Clínica

Los síntomas más comunes de coledocolitiasis en niños incluyen dolor abdominal, ictericia, náuseas y vómitos.

La ictericia suele manifestarse clínicamente con valores séricos mayores a 4 mg/dL, y se puede identificar inicialmente en escleras y en las palmas de las manos. Valores séricos mayores pueden agregar prurito, coluria y acolia.

Es importante evaluar la presencia de fiebre y escalofríos, ya que pueden indicar una colangitis concomitante. La colangitis es una complicación

grave que puede poner en riesgo la vida del paciente de manera súbita, por lo que requiere tratamiento urgente.

### Diagnóstico y estudio complementario

- **Imágenes:**
  - **Ecografía abdominal:** Permite visualizar la dilatación de la vía biliar y la presencia de cálculos en la vesícula.
  - **Resonancia Magnética Nuclear (Colangio-resonancia):** Permite definir mejor la anatomía de la vía biliar y detectar cálculos en el colédoco.
  - **Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE):** Esta técnica permite realizar el diagnóstico y ofrecer tratamiento en el mismo tiempo quirúrgico.
- **Analítica:** La coledocolitiasis típicamente se asocia con incremento en enzimas hepáticas. El patrón obstructivo clásico consiste en la hiperbilirrubinemia total a costa de la elevación de la bilirrubina conjugada (directa). La elevación de la fosfatasa alcalina (FA) y de la gamma-glutamilttransferasa (GGT) también son hallazgos frecuentes.

En la evaluación complementaria es importante evaluar exámenes inflamatorios (Hemograma y Proteína C Reactiva).

### Tratamiento

Aproximadamente en el 90% de los casos la ocupación de la vía biliar por cálculos cede en forma espontánea. El tratamiento de la coledocolitiasis en niños puede realizarse por vía endoscópica o por vía quirúrgica.

La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) es el procedimiento de elección para el tratamiento de la coledocolitiasis, logrando la extracción del cálculo en más del 85% de los casos. Es importante considerar los riesgos potenciales de este procedimiento, como la pancreatitis aguda, colangitis, hemorragia y perforación duodenal. Además, en niños pequeños puede ser más dificultoso el acceso endoscópico debido al tamaño y ángulos de trabajo del material endoscópico.

Existen diferentes estrategias de abordaje para el manejo de la coledocolitiasis en niños, siendo los más comunes:

### **1. CPRE seguido de colecistectomía laparoscópica precoz**

La ventaja de esta alternativa es la posibilidad de realizar un procedimiento diagnóstico y terapéutico, además de un abordaje quirúrgico posterior en caso de no conseguir la resolución completa de la coledocolitiasis. Sin embargo, la desventaja es tener que realizar 2 procedimientos para la resolución del cuadro. Adicionalmente, la demora en realizar la colecistectomía tiene el riesgo potencial de la migración de otro cálculo a la vía biliar.

### **2. Colecistectomía laparoscópica y CPRE en un segundo tiempo (“Cirugía primero”)**

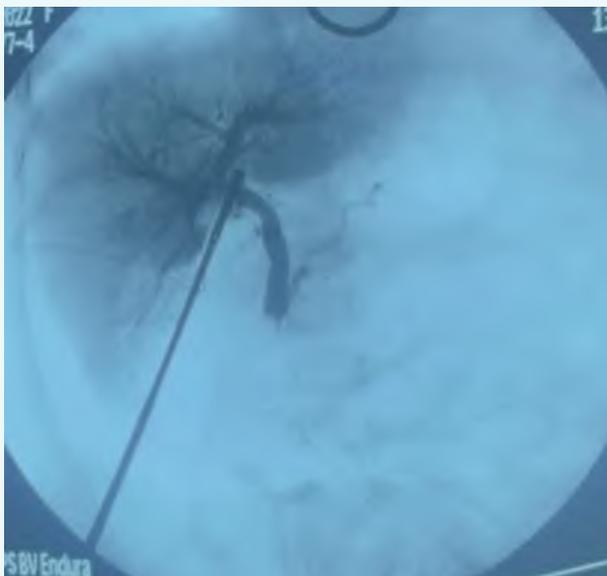
Tiene la ventaja de resolver la mayoría de los casos en un solo tiempo y prescindir del tiempo endoscópico; escenario que se da en la gran mayoría de los casos. Sin embargo, además de la desventaja de requerir dos tiempos quirúrgicos para la resolución del cuadro, tiene el riesgo potencial de no lograr la canulación retrógrada de la papila duodenal en el tiempo endoscópico, lo que significaría la programación de un tercer procedimiento quirúrgico para resolver esa situación.

### **3. Colecistectomía laparoscópica con exploración quirúrgica del colédoco**

La ventaja de esta alternativa es que permite resolver la patología en un solo tiempo quirúrgico y elimina riesgos asociados al tratamiento endoscópico. Es probablemente la alternativa de elección en casos con alto riesgo de fracaso de la CPRE o en donde el acceso endoscópico no sea posible (niños muy pequeños). La exploración quirúrgica del colédoco puede realizarse por vía transcística o accediendo directamente al colédoco a través de una coledocotomía; estas maniobras deben realizarse por especialistas con gran experiencia, y ocasionalmente puede requerirse convertir el procedimiento a un abordaje quirúrgico abierto.

### **4. CPRE sincrónica con la colecistectomía laparoscópica (Rendezvous)**

Esta técnica consiste en realizar un abordaje laparoscópico estándar y una vez realizada la identificación y disección de los elementos del hilio vesicular se pasa una guía transcística la que se puede “rescatar” en forma endoscópica durante el mismo tiempo quirúrgico, la canulación endoscópica retrógrada a través de esta guía permite disminuir significativamente los riesgos de complicaciones (pancreatitis) asociadas al procedimiento.



**Figura 1.** Colangiografía intraoperatoria con cálculo impactado en ampolla duodenal.

Si bien existe poca literatura respecto de esta alternativa en niños, se plantea como una excelente opción en centros con experiencia en el tratamiento de la patología biliar pediátrica. La ventaja de esta opción es realizar la resolución del cuadro en un solo tiempo quirúrgico y disminuir los riesgos de la CPRE. La desventaja de esta alternativa es que precisa de gran experiencia y coordinación entre el equipo quirúrgico y el endoscópico.

En casos de colangitis o sepsis biliar, el tratamiento inicial debe ser la descompresión de la vía biliar, ya sea por vía quirúrgica o endoscópica con esfinterotomía y extracción de los cálculos.

En conclusión el tratamiento de la coledocolitiasis en niños debe ser individualizado, teniendo en cuenta el cuadro clínico, las características de los pacientes, la experiencia del equipo médico tratante y los recursos disponibles en cada centro.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Cisarò, F., Pane, A., Scottoni, F., Pizzol, A., Romagnoli, R., Calvo, P. L., Reggio, D., & Gennari, F. (2022, June 1). Laparo-Endoscopic Rendez-Vous in the Treatment of Cholecysto-Choledocolithiasis in the Pediatric Population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 74(6), 819-822. doi: 10.1097/MPG.0000000000003444. Epub 2022 Mar 7. PMID: 35258502.
2. Gómez, A. D., Otero, I. S. R., Cavero, C., & Flores-Fernández, V. (2024, April 1). Protocolo diagnóstico de la colestasis. *Elsevier BV*, 14(7), 392-396. <https://doi.org/10.1016/j.med.2024.04.008>

## ¿QUÉ ES?

La pancreatitis biliar es una condición inflamatoria del páncreas causada por problemas con el flujo de bilis desde la vesícula biliar y el conducto biliar. La pancreatitis aguda en la infancia no es una condición rara y se debe considerar en todos los niños que se presentan con molestias abdominales agudas.

## Epidemiología

La pancreatitis biliar es una de las causas más frecuentes de pancreatitis en niños, junto a la pancreatitis idiopática. En Chile se ha reportado una incidencia de 42 casos por cada 100.000 niños por año. Es una enfermedad potencialmente muy grave, con un índice de letalidad de 4,2%.

## Etiología

La obstrucción biliar debida a cálculos o anomalías anatómicas del conducto biliar es la causa más frecuente de pancreatitis biliar en niños.

Otras causas frecuentes incluyen trauma, infecciones virales, fármacos, malformaciones de la vía biliar (quiste de colédoco o pancreas divisum) y enfermedades crónicas.

En la etiología de la pancreatitis secundaria a cálculos se cree que el paso de estos a través del conducto pancreático o la obstrucción de este desencadena el proceso inflamatorio, lo que puede liberar enzimas digestivas del páncreas que producen necrosis del parénquima y del tejido peripancreático. Esta condición ocasiona una respuesta inflamatoria generalizada que puede poner en peligro la vida del paciente.

## Clasificación y severidad

De acuerdo con la gravedad, la pancreatitis se puede clasificar como leve, moderada o grave. La pancreatitis leve se caracteriza por una evolución favorable con resolución en pocos días, sin complicaciones locales o sistémicas. La pancreatitis moderada se asocia a complicaciones locales o sistémicas como derrame pleural, ascitis o insuficiencia orgánica transitoria. La pancreatitis grave se caracteriza por complicaciones como necrosis pancreática, abscesos, pseudoquistes o falla orgánica persistente, asociándose a alta mortalidad.

La tomografía axial computada es determinante para establecer la gravedad, observándose desde un páncreas aumentado de tamaño y heterogéneo en la pancreatitis leve, hasta la presencia de áreas de necrosis y colecciones líquidas en la pancreatitis grave. La clasificación de Balthazar sumado a la cantidad de necrosis identificada en un TAC, permiten realizar un índice de severidad de pancreatitis que se correlaciona con el pronóstico del paciente (Lautz et al., 2012).

Otra forma de valorar la severidad de la pancreatitis es mediante scores de gravedad que tienen en cuenta variables clínicas, de laboratorio y de imagen; algunos ejemplos son el score de APACHE II y el SOFA score.

## Clínica

Los síntomas más frecuentes son dolor abdominal, náuseas, vómitos y fiebre. El cuadro clínico puede presentarse de forma leve, con dolor abdominal moderado y vómitos aislados, o bien de forma grave con dolor abdominal intenso, deshidratación, shock séptico e insuficiencia orgánica.

Al examen físico podemos encontrar signos de deshidratación, dolor a la palpación en epigastrio y/o cuadrante superior izquierdo, distensión abdominal y rigidez; con menos frecuencia se puede encontrar ictericia, presencia de masa abdominal o signos de peritonitis. Un signo específico de pancreatitis necrótica grave es el signo de Grey Turner (decoloración y edema de la pared abdominal a nivel del flanco) sin embargo, este signo es infrecuente.

## Diagnóstico y estudio complementario

El diagnóstico de pancreatitis aguda en niños se establece cuando se cumple al menos 2 de los siguientes criterios:

1. Elevación de amilasa o lipasa >3 veces el valor normal.
2. Síntomas y signos sugerentes de pancreatitis aguda.
3. Hallazgos radiológicos compatibles (edema, hemorragia, necrosis).

Cuando se compara el rendimiento individual de cada examen para realizar el diagnóstico de pancreatitis la lipasa sérica es la que tiene la mejor sensibilidad (93%), seguida del TAC abdominal (67%), amilasa (54%) y finalmente la ecografía (27%). El mejor rendimiento diagnóstico se alcanza al combinar amilasa o lipasa + TAC, con un rendimiento entre el 83 al 100%.

Es importante considerar que las enzimas pancreáticas pueden estar elevadas en otras patologías abdominales por lo que su interpretación debe hacerse en el contexto clínico; además tienen una cinética particular, la amilasa se eleva más precozmente que la lipasa, sin embargo, esta permanece elevada por más tiempo.

En el estudio es importante considerar las siguientes imágenes:

1. **Tomografía Computada de abdomen con contraste endovenoso:** Es el estudio de imagen de elección para la caracterización detallada de la pancreatitis, estimar el grado de necrosis y la presencia de complicaciones. Para asegurar un mejor rendimiento, se recomienda realizar este estudio una vez pasadas 96 horas desde el inicio de los síntomas.
2. **Ecografía abdominal:** Es el primer estudio de imagen a realizar cuando el cuadro es leve y/o para el estudio etiológico en contexto de patología biliar. Puede evidenciar edema pancreático, aumento del parénquima, líquido peripancreático y la presencia de cálculos en la vesícula.
3. **Colangio-resonancia:** No es tan útil en la evaluación inicial del cuadro. Sin embargo, puede utilizarse para evaluar complicaciones tardías, además permite evaluar la anatomía y patología de la vía biliar.

### **Serología**

Entre los exámenes de laboratorio, además de la determinación de amilasa y lipasa sérica, se deben realizar exámenes para identificar la etiología de la pancreatitis como perfil hepático, bilirrubina, parámetros inflamatorios (hemograma, proteína C reactiva, procalcitonina), además es im-

portante realizar exámenes para evaluar la función renal y respiratoria, y pruebas de perfusión tisular como lactato y gases arteriales.

Finalmente es importante mencionar que la magnitud en la elevación de las enzimas pancreáticas **no se correlaciona** con la gravedad del cuadro, y además que la normalización de las mismas es errático, por lo que no son útiles para realizar el seguimiento ni para determinar el grado de mejoría o resolución de la pancreatitis.

## Tratamiento

El tratamiento de la pancreatitis biliar requiere de un abordaje multidisciplinario incluyendo pediatría, intensivistas, cirugía, nutriología, kinesio-  
logía, entre otros. Los aspectos generales del tratamiento se basan en:

1. **Soporte general:** Control y monitoreo de signos vitales, dieta absoluta, reposición de líquidos y corrección de alteraciones electrolíticas.
2. **Monitorización estricta por sistemas:** Es importante evaluar periódicamente por signos de perfusión tisular, función cardiaca, pulmonar y renal.
3. **Analgesia:** Se recomienda realizar analgesia multimodal, incluyendo AINES y opioides.
4. **Ayuno y “reposo intestinal”:** Actualmente se recomienda la alimentación enteral precoz, toda vez que el paciente tenga tolerancia, lo cual se valora considerando la intensidad del dolor y presencia de náuseas y vómitos. En pacientes que no tengan adecuada tolerancia debe considerarse el aporte parenteral en forma precoz para evitar la deshidratación y desnutrición, ya que estos pacientes se encuentran en un estado hipercatabólico.
5. **Antibióticos:** El uso de antibióticos no está indicado en pancreatitis leves ni moderadas. En casos severos, el uso de antibióticos profilácticos es controversial. Los antibióticos están indicados en caso de complicaciones infecciosas (infección de colecciones o necrosis). En caso de iniciar antibióticos los carbapenémicos, quinolonas y metronidazol son las alternativas que han demostrado penetrar en tejido necrótico. Por otro lado, el uso de probióticos podría aumentar la mortalidad, por lo que no se recomienda su uso.
6. **Inhibidores de bomba de protones:** No hay evidencia que respalde el uso de inhibidores de bomba de protones en estos pacientes.

En pacientes con pancreatitis biliar leve o moderada se recomienda la resolución quirúrgica (colecistectomía laparoscópica) precoz, una vez resuelto el cuadro agudo de pancreatitis, incluso podría realizarse antes del alta.

En el caso de pancreatitis graves, la cirugía para aseo o necrosectomía no está indicada debido a que aumenta la morbimortalidad de los pacientes. La cirugía en contexto de pancreatitis graves está indicada exclusivamente en casos de comprobar infección de las colecciones o de la necrosis, o en casos de aumento de la presión intraabdominal con riesgo de desarrollar un síndrome compartimental intraabdominal.

El tratamiento quirúrgico de complicaciones de largo plazo (p ej. pseudoquistes) se reserva para pacientes sintomáticos y puede considerarse el abordaje quirúrgico o endoscópico.

#### Seguimiento y pronóstico

El pronóstico de la pancreatitis biliar en niños es bueno, con mortalidad menor al 2% en casos leves. La mayoría de los niños con pancreatitis biliar se recuperan sin secuelas, sin embargo, aproximadamente un 20% de ellos desarrollará recurrencias o pancreatitis crónica. Un buen control del factor etiológico, como la resolución quirúrgica de la patología biliar, disminuye el riesgo de recurrencias.

Los niños con pancreatitis biliar deben ser seguidos en el tiempo, vigilando la aparición de complicaciones tanto agudas como crónicas.

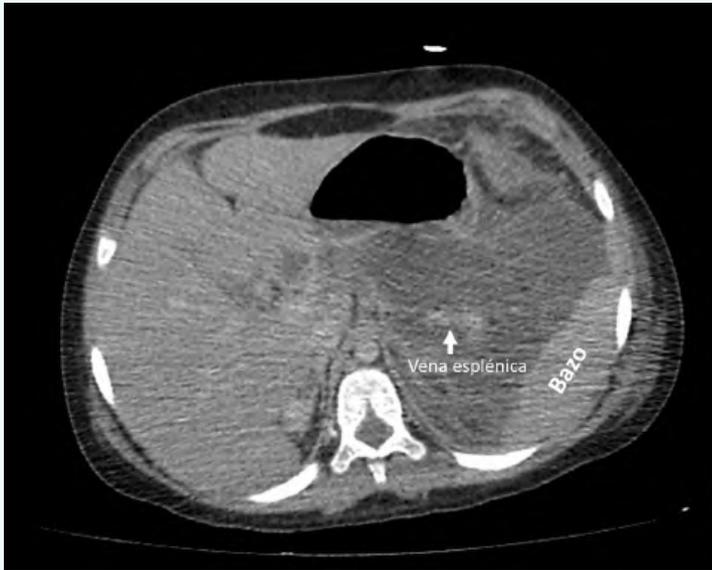
La existencia de necrosis, colecciones, complicaciones locales o sistémicas y la necesidad de intervenciones invasivas se asocian a mayor morbilidad y mortalidad.

### Complicaciones de largo plazo

La pancreatitis grave puede llevar a una serie de complicaciones a largo plazo que afectan significativamente la calidad de vida del paciente y pueden requerir atenciones médicas continuas. A continuación, se describen algunas de las principales complicaciones de largo plazo:

#### 1. Insuficiencia pancreática exocrina o endocrina

La destrucción de parénquima pancreático por inflamación y necrosis puede producir insuficiencia exocrina, la cual se manifestará por esteato-



**Figura 1.** Tomografía de abdomen con contraste en paciente con pancreatitis severa. En la imagen se aprecia una gran colección en el sitio en el que debería estar el páncreas.

rra debido a malabsorción de nutrientes secundario a la disminución en la producción de enzimas pancreáticas.

La insuficiencia endocrina puede manifestarse con diabetes. Estas afecciones son muy infrecuentes ya que requieren de una destrucción masiva de parénquima pancreático.

## **2. Pseudoquistes pancreáticos**

Son colecciones de líquido pancreático encapsuladas por tejido inflamatorio. Más del 90% de los casos se resuelven en forma espontánea, sin embargo, en ocasiones pueden ser persistentes y generar síntomas por efecto de masa sobre el estómago u otros órganos. En estos casos debe considerarse su tratamiento, que consiste en drenar y vaciar el pseudoquiste, este procedimiento puede realizarse por medio de un abordaje quirúrgico o endoscópico.

### 3. *Complicaciones vasculares*

La inflamación crónica puede producir trombosis de la vena esplénica, lo que puede llevar a hipertensión portal. Además, pueden producirse pseudoaneurismas arteriales con riesgo de sangrado.

#### **LECTURA RECOMENDADA**

1. Abu-El-Haija M, Kumar S, Quiros JA, Balakrishnan K, Barth B, Bitton S, et al. Management of acute pancreatitis in the pediatric population: a clinical report from the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Pancreas Committee. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018;66(1):159-176. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001643.
2. Bai HX, Lowe ME, Husain SZ. What have we learned about acute pancreatitis in children? *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011;52(3):262-270. DOI: 10.1097/MPG.0b013e318214b679.
3. Khan SUDE, Rahman MM, Parveen Z, Nessa M, Hossain MS. Pattern of childhood cholelithiasis- experience in a tertiary level hospital. *J Armed Forces Med Coll Bangladesh.* 2021;16(1):8-11. DOI: 10.3329/jafmc.v16i1.53839.

# Quiste de colédoco

Jorge Godoy L.  
M. Consuelo Puentes R.

## ¿QUÉ ES?

El Quiste de Colédoco (QC) es una malformación congénita que consiste en una dilatación quística del colédoco o de la vía biliar intra o extrahepática.

No toda dilatación quística del colédoco corresponde a un QC propiamente tal. La vía biliar extrahepática puede estar dilatada en la forma quística de la atresia de vías biliares, o el colédoco puede experimentar una dilatación secundaria a una obstrucción distal, en una coledocolitiasis o en procesos inflamatorios o tumorales que comprometan el colédoco distal.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Puede manifestarse clínicamente en cualquier momento de la vida, como un hallazgo en una ecografía prenatal hasta una autopsia de un adulto mayor, por lo que la real incidencia es difícil de definir. Se estima que en Reino Unido es entre 1 cada 100.000 nacidos vivos, en EE.UU. y Australia es de 1 en 13.500 y 1 en 15.000 nacidos vivos respectivamente. La mayor incidencia se aprecia en las poblaciones asiáticas (1 de cada 1.000 nacidos vivos). Se observa un predominio femenino de alrededor de 4:1 y no hay elementos hereditarios claros que expliquen esta afección.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La etiología exacta no se conoce. La teoría más difundida es el desarrollo del quiste a partir de una unión biliopancreática anómala (UBPA). Esto produciría reflujo y activación de enzimas pancreáticas, generando inflamación, daño epitelial, dilatación, displasia y eventual malignización del árbol biliar. Sin embargo, esta anomalía estaría presente solo en el 50-

80% de los casos, y el reflujo no estaría presente en los quistes diagnosticados prenatalmente.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La clasificación modificada de Todani es la más utilizada. Incluye 5 tipos.

Tipo I: 50% al 80%. Dilatación quística del colédoco.

IA Dilatación quística de todo el árbol biliar extrahepático, con UBPA.

IB Dilatación segmentaria del árbol biliar extrahepático, sin UBPA.

IC Dilatación fusiforme difusa de todo el árbol biliar extrahepático con UBPA.

Tipo II: 2%. Dilatación diverticular en cualquier lugar a lo largo del conducto extrahepático.

Tipo III: 1,4% y el 4,5%. Coledococoele, o quística intraduodenal del colédoco distal.

Tipo IV: 15% y el 35%. Dilataciones múltiples.

Tipo IVA: Dilataciones intrahepática y extrahepáticas.

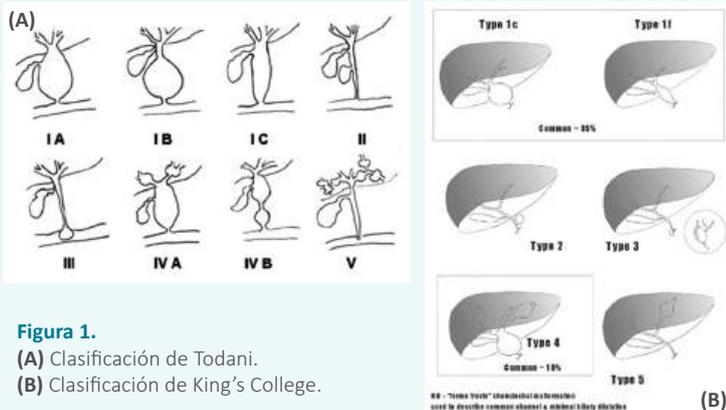
Tipo IVB: Dilataciones múltiples extrahepáticas.

Tipo V: 20%. Enfermedad de Caroli. Múltiples dilataciones en árbol biliar intrahepático, así como a la fibrosis hepática congénita.

El grupo del Dr. Mark Davenport del *King's College* en Londres han simplificado la clasificación agrupando los tipo I en solo en dos formas: los tipos 1C (quísticos) y 1F (Fusiforme) dependiendo de su apariencia predominante y limita el tipo 4 a la combinación de dilatación intra y extrahepática (Figuras 1 y 2).

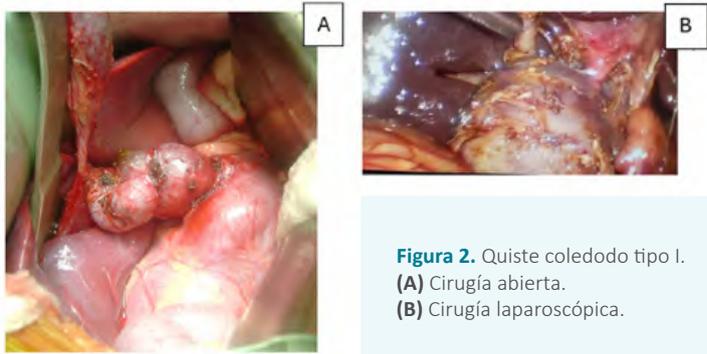
## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

No existe forma de presentación típica, la clínica es inespecífica. La mayoría de los casos de QC se diagnostican durante la infancia. Solo el 25% se descubren en adultos.



**Figura 1.**

- (A) Clasificación de Todani.  
 (B) Clasificación de King's College.



**Figura 2.** Quiste coledoco tipo I.

- (A) Cirugía abierta.  
 (B) Cirugía laparoscópica.

Los síntomas más frecuentes son ictericia y masa abdominal. En lactantes menores pueden presentar acolia y vómitos.

En pacientes con ictericia, dolor abdominal y masa abdominal palpable (triada clásica) se debe sospechar un QC, pero está presente solo en un 20% de los casos.

Pueden debutar como pancreatitis aguda o simular abdomen agudo tipo apendicitis. En caso de colangitis, un severo compromiso inflamatorio del

quiste puede determinar un grave cuadro de dolor abdominal, fiebre, vómitos e incluso masa palpable. En otras circunstancias una ruptura del quiste por inflamación o por obstrucción aguda pueden determinar una peritonitis y bilioperitoneo.

## Ecografía

En etapa prenatal, pueden identificarse como una estructura quística en la región de la porta hepatis. La ecografía posnatal es la imagen de elección para el diagnóstico, con una alta sensibilidad (71% a 97%) y proporciona información sobre la ubicación del quiste, el aspecto del hígado y las estructuras portales. No entrega información precisa sobre la naturaleza de la dilatación quística del colédoco, ni es capaz de ver la unión biliopancreática.

El diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas en el cuadrante superior derecho es con otras patologías como: quiste hepático, atresia duodenal, duplicación intestinal, quiste mesentérico o de epiplón, duplicación vesicular, quiste ovárico o incluso un tumor quístico retroperitoneal, como un neuroblastoma.

## Tomografía Computada

La Tomografía Computada (TC) puede demostrar dilatación de los conductos intrahepáticos, mostrar el colédoco distal y el conducto pancreático con más precisión que la ecografía, por lo que es un buen examen para los quistes de tipo IV y V. Con una sensibilidad del 90% para el diagnóstico, pero solo del 64% para la caracterización del conducto pancreático. La TC es también beneficiosa para planificar la estrategia quirúrgica, sobre todo ante la necesidad de una lobectomía segmentaria.

## Gammagrafía con ácido iminodiacético hepatobiliar con tecnecio-99 (gammagrafía HIDA con tecnecio-99)

Se puede utilizar para distinguir entre un QC y una atresia de vía biliar en neonatos. Tiene una sensibilidad muy alta (100%) para el diagnóstico, pero se reduce al 67% para el tipo IVA, por la capacidad limitada para detectar la dilatación de los conductos intrahepáticos. Este estudio es beneficioso para detectar la rotura espontánea de los QC donde habría fuga del material radioactivo a la cavidad peritoneal.

### Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE)

La CPRE tiene la mayor precisión diagnóstica, pero debido a sus complicaciones se ha reservado solo para algunos casos particulares como los tipos III o coledococeles que pueden ser tratados por una esfinterotomía amplia.

Las complicaciones asociadas a la CPRE descritas son: pancreatitis aguda, hemorragia pospapiotomía, sepsis de origen biliar por colangitis y/o colecistitis, perforación del área papilar del duodeno por el endoscopio o por uso de prótesis biliar, perforación en los conductos biliares o pancreáticos. También se describe mortalidad por este procedimiento.

La Colangiografía percutánea transhepática excepcionalmente puede ser necesaria para definir la anatomía y localización de la lesión quística.

### Colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM)

Es la *gold standard* para el diagnóstico con una sensibilidad del 90% al 100%. No es invasiva, no expone al paciente a la radiación ionizante y no tiene complicaciones relacionadas. Además es útil para identificar la unión biliopancreática y causas obstructivas como el colangiocarcinoma y la coledocolitiasis. Las limitaciones de la CPRM incluyen su incapacidad para detectar anomalías ductales menores o pequeños QC tipo III (coledococeles).

### ¿Cómo se trata?

El tratamiento de los quistes de colédoco es la cirugía. Contempla reseca el quiste y restaurar el flujo biliar.

La estrategia depende del tipo y del compromiso intrahepático y bilio-pancreático.

Si el diagnóstico es un hallazgo incidental, el paciente se programará para cirugía electiva. Si el paciente se diagnostica cursando un cuadro agudo de colecistitis, colangitis o pancreatitis aguda, se manejará esa condición y la cirugía definitiva se realizará una vez resuelto el episodio.

Para descomprimir la vía biliar se puede realizar una punción percutánea directa o transhepática. También se puede realizar un drenaje laparoscópico o por minilaparotomía, utilizando una sonda Pezzer, un tubo T de Kehr o similar (Figura 3).

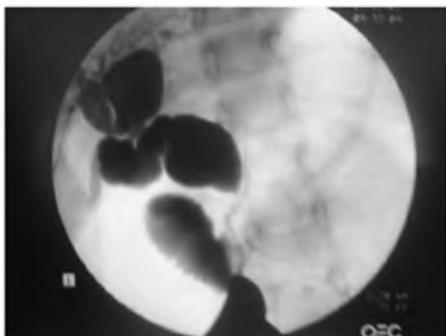


**Figura 3.** Paciente con quiste de coledoco y colangitis. Descompresión con sonda Pezzer.

El abordaje laparoscópico está cada vez más desarrollado, e incluso se ha introducido la cirugía robótica.

En los casos de I y IV, la cirugía consiste en la resección del quiste y en una anastomosis biliodigestiva, ya sea hepaticoyeyunoanastomosis en Y de Roux o Hepatoduodeno anastomosis. Cada técnica tiene sus beneficios, riesgos y complicaciones. Se recomienda la resección temprana.

La colangiografía intraoperatoria permite definir de mejor forma la anatomía durante la cirugía en quistes grandes con gran inflamación y distorsión anatómica (Figura 4).



**Figura 4.** Colangiografía intraoperatoria: Quiste tipo I. Se aprecia canal común.

Los quistes tipo II son muy poco frecuentes y su tratamiento consiste en la escisión simple del quiste o diverticulotomía. Los quistes de colédoco tipo III se pueden tratar mediante esfinterotomía, marsupialización en CPRE o abordaje transduodenal.

El tratamiento de la enfermedad de Caroli (tipo V) dependerá de la extensión de la enfermedad. Si es localizada o unilobular, la resección hepática segmentaria es la mejor opción. Si la enfermedad es difusa o bilobar y sintomática, el mejor tratamiento será un trasplante hepático.

### *¿Cuáles son las complicaciones más frecuentes?*

En general, la extirpación del quiste de colédoco ha mostrado excelentes resultados con una tasa libre de eventos del 89% y una tasa de supervivencia global a 5 años superior al 90%. Los riesgos de morbilidad y mortalidad posoperatorias son poco comunes en niños y se observan principalmente en adultos.

La colangitis ascendente es una complicación muy frecuente de los QC no operados por el reflujo del jugo pancreático, pero también puede observarse en niños operados por el paso de contenido entérico al árbol biliar.

La estenosis de la anastomosis biliodigestiva, se manifiesta como estasia biliar, formación de cálculos, colangitis ascendente, pancreatitis aguda, y eventual neoplasia maligna.

### *¿Cuál es su pronóstico a largo plazo?*

A menudo plantea un dilema diagnóstico y la escisión del QC ha mostrado excelentes resultados, evitando complicaciones como: colangitis, pancreatitis, colangiocarcinoma, cirrosis biliar y hepática, por lo tanto, se recomienda un diagnóstico y tratamiento tempranos.

El quiste de colédoco es una anomalía poco frecuente y que se considera premaligna. Se ha demostrado la asociación con **cáncer** y este riesgo es mucho mayor en pacientes en los que no se extirpó el quiste. Es recomendable una vigilancia y seguimiento a largo plazo.

El riesgo de que los quistes tipo II y III se transformen en neoplasias malignas es menor.

El seguimiento inicial se realiza con ecografía semestral y luego anual, para detectar estenosis u otras alteraciones.

## LECTURA RECOMENDADA

1. R.H. de Kleine, A. ten Hove, J.B.F. Hulscher. Long-term morbidity and follow-up after choledochal malformation surgery; A plea for a quality of life study, *Seminars in Pediatric Surgery*. Volume 29, Issue 4, 2020, 150942, ISSN 1055-8586, <https://doi.org/10.1016/j.semped>
2. Zachary J. Brown, Azarakhsh Baghdadi, Ihab Kamel, Hanna E. Labiner, D. Brock Hewitt, Timothy M. Pawlik, Diagnosis and management of choledochal cysts, *HPB*. Volume 25, Issue 1, 2023, Pages 14-25, ISSN 1365-182X, <https://doi.org/10.1016/j.hpb.2022.09.010>.

# Atresia de vías biliares

Jorge Godoy L.  
M. Consuelo Puentes R.

## ¿QUÉ ES?

La atresia de vías biliares (AVB) se caracteriza por la progresiva esclerosis de los ductos biliares, asociada a la obliteración del sistema biliar extra-hepático, lo que resulta en una obstrucción del flujo biliar y colestasia. La alteración en la excreción de bilis produce daño hepático progresivo grave y una serie de consecuencias patológicas.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La AVB da cuenta del 20% de las ictericias de los lactantes de más de 2 semanas de vida. La incidencia de AVB es más alta en las poblaciones asiáticas. En EE.UU. esta incidencia es de 1 por cada 10.000-15.000 recién nacidos vivos y en afroamericanos es el doble que en blancos. La mayoría de los lactantes con AVB nacen de término, con una mayor incidencia de bajo peso al nacer.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se desconoce exactamente la etiología de la AVB, pero en aquellos pacientes con AVB aislada o forma posnatal (65-90%) existe clara asociación a causa viral o asociada a tóxicos. La infección por citomegalovirus (CMV) afecta a casi el 25% de estos lactantes, y estudios sobre el reovirus tipo 3 han arrojado resultados contradictorios.

La forma fetal o embrionaria de AVB (10-35%) se encuentra frecuentemente asociada a otras anomalías gastrointestinales y cardíacas, con una mayor posibilidad de corresponder a trastorno en la ontogénesis.

El daño de las células hepáticas por estasia biliar y/o por agresión primaria, produce una disminución de las funciones sintéticas y conjugadoras del hígado, como la desintoxicación de metabolitos y fármacos, y la pro-

ducción de proteínas y factores de coagulación. Además, se genera un trastorno severo del desarrollo y crecimiento.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

### Clasificación Atresia de Vías Biliares

Clasificación y Esquemas de M. Davenport. *King's College*. Inglaterra.

- Atresia tipo 1: Obliteración del colédoco distal, con conductos intrahepáticos proximales y vesícula permeables. (Conocidas como AVB corregibles).
- Atresia tipo 2: Obliteración del colédoco, pero a nivel del hilio hepático, con vesícula atrófica.
- Atresia tipo 3: 90% de los casos y de peor pronóstico.  
Obliteración de conductos biliares intra y extrahepáticos
  - con mucocele de la vesícula (3c).
  - con vesícula atrófica (3d).
  - con dilatación de la vía biliar extrahepática (3 quística).

Estas variantes no deben confundirse con la hipoplasia biliar intrahepática (Figura 1).

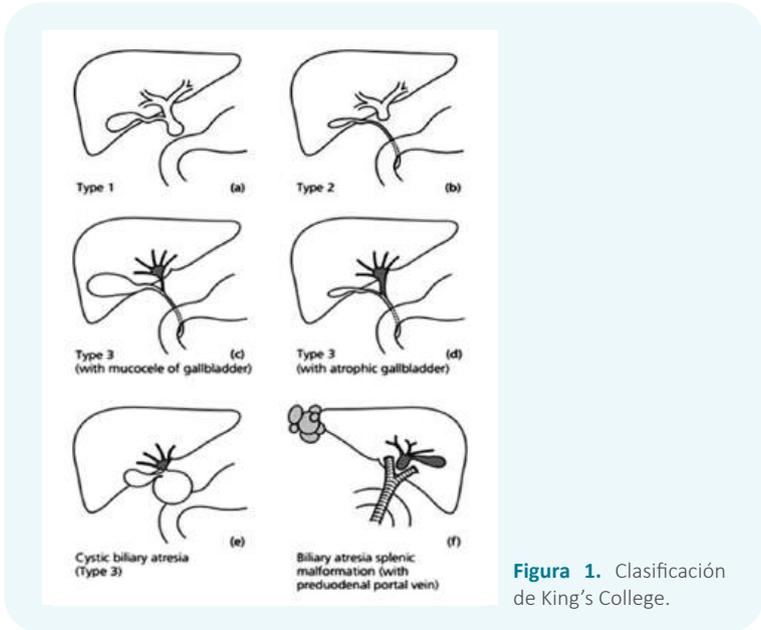


Figura 1. Clasificación de King's College.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

El diagnóstico de AVB debe ser realizado en forma precoz en la atención primaria y contar con vías expeditas de derivación a centros terciarios para lograr manejos adecuados y oportunos.

Para hacer el diagnóstico de AVB es necesario un alto índice de sospecha. La educación de los padres, uso de cartillas de color de deposiciones (normal y alteradas) y los *screening* de bilirrubinemia permiten una detección temprana. Esto es trascendente, ya que el tratamiento quirúrgico antes de los 2 meses de edad mejora la probabilidad de reestablecer flujo biliar y previene o enlentece el desarrollo de cirrosis biliar irreversible.

### Síntomas y signos

Se manifiesta como colestasia neonatal o del lactante, con grados variables de ictericia colestásica, coluria y acolia (heces color arcilla blanquecina).

En la forma posnatal la ictericia se superpone con la ictericia fisiológica, que normalmente desaparece entre los 5 y 7 días. Lactantes con ictericia prolongada por más de 2 semanas, deben ser evaluados y la AVB debe ser considerada como diagnóstico probable.

Las heces blanquecinas o acólicas, en la mayoría de los casos no se presentan desde el nacimiento y se decoloran durante las primeras semanas de vida.

Al examen físico puede detectarse hepatomegalia, hígado palpable y firme. La esplenomegalia es frecuente. Sugieren cirrosis progresiva e hipertensión portal.

Síndrome de poliesplenia/asplenia, presencia de soplos cardíacos (anomalías cardíacas asociadas)

### Laboratorio

La hiperbilirrubinemia directa es característica en las AVB, con niveles de bilirrubina conjugada entre 5 a 15 mg/dl. Está presente desde el nacimiento en la forma fetal/embrionaria. En la forma posnatal, la ictericia fisiológica (hiperbilirrubinemia no conjugada) se superpone con la hiperbilirrubinemia conjugada.

La falta de absorción de vitaminas liposolubles altera la síntesis de factores de la coagulación, encontrándose alterados estos parámetros.

## Imágenes

### Ecografía

La Ecografía permite excluir anomalías del sistema biliar extrahepático, como el quiste de colédoco. La sensibilidad y la especificidad diagnóstica de la Ecografía no supera el 80%.

La presencia ecográfica de vesícula biliar no descartaría la AVB.

Los hallazgos posibles son: Signo del cordón triangular (remanente biliar visible como tejido ecogénico anterior a vena porta), arterias de mayor diámetro, flujo arterial subcapsular, vesícula fantasma (de menos de 2 cm, irregular, “arrosariada”), falta de revestimiento mucoso vesicular, Índice de contracción vesicular (Largo/ancho > 5,2).

### Gamagrafía o Cintigrafía

Gammagrafía nuclear con ácido disopropiliminodiacético marcada con tecnecio (DISIDA).

Útil ante la sospecha de AVB. El paso de contraste marcado al intestino descarta AVB, pero la falta de excreción no confirma obstrucción extrahepática ni AVB. La hepatitis grave o la obliteración intrahepática de los conductos biliares también muestran este resultado.

Hay que considerar que este examen disminuye su sensibilidad con niveles muy altos de bilirrubina conjugada (> 20 mg/dL) y que tiene una tasa de 10% de errores diagnósticos, falsos positivos o falsos negativos.

### Biopsia hepática percutánea

Es un estudio muy útil en el diagnóstico de la colestasia neonatal, con baja morbilidad en pacientes sin alteración de la coagulación, pero requiere un patólogo experimentado para diferenciar entre causas obstructivas y hepatocelulares de colestasia, con una sensibilidad y especificidad de 90% en AVB en ese caso. Sin embargo, para este diagnóstico, antes de las dos semanas de vida son poco útiles y requieren repetir para ver evolución histológica.

En la práctica, se opta frecuentemente por el diagnóstico con Colangiografía directa intraoperatoria.

### Colangiografía Intraoperatoria o Transoperatoria

Es el único medio de certeza para evaluar la anatomía y permeabilidad de la vía biliar extrahepática y confirmar o descartar el diagnóstico de AVB.

Está indicada cuando los elementos clínicos apuntan a una AVB, cuando los hallazgos de la biopsia hepática sugieren una etiología obstructiva, cuando los resultados de la biopsia son equívocos o la gammagrafía no demuestra evidencia clara de paso de bilis al duodeno.

## ¿CÓMO SE TRATA?

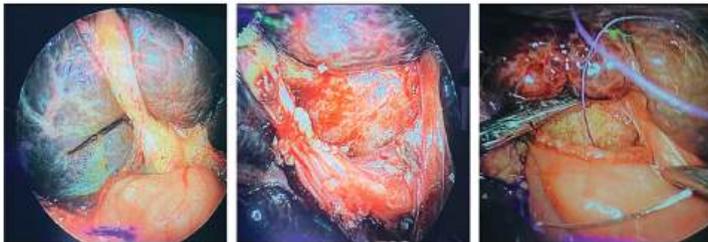
### Cirugía. Hepatoenteroanastomosis. Operación de Kasai

Es procedimiento de elección, y consiste en una disección y sección de la porta hepatis y una anastomosis a un asa de yeyuno en Y de Roux. La biopsia hepática intraoperatoria permite reconocer el grado de inflamación y cirrosis del hígado.

Una vez completada la evaluación de otras causas de colestasia, si la colangiografía intraoperatoria confirma el diagnóstico, debe realizarse esta cirugía.

La tasa de éxito de la portoenteroanastomosis de Kasai, definida como presencia de flujo biliar y deposiciones coloreadas, es del 60-80%. El principal determinante para el éxito de la cirugía es realizarla antes de los 3 meses de vida, y como indicador de buen resultado está la disminución de la bilirrubina en los primeros meses posoperatorios. Estos elementos alejan o retardan la posibilidad de un trasplante hepático.

Pacientes operados después de los 3 meses de vida, con atresia biliar sintomática, con hígado cirrótico o nodular, o aquellos asociados a Citomegalovirus como elemento etiológico, tienen mal pronóstico (Figura 2).



**Figura 2.** Cirugía Laparoscópica de Atresia de Vías Biliares. **A)** Vesícula atrófica, hígado verdínico y nodular; **B)** Porta Hepatis expuesto y bifurcación de vena porta; **C)** Anastomosis de asa de yeyuno a la porta hepatis.

Algunos pacientes llegan tardíamente a la cirugía, y debido a la hipertensión portal evolucionan con ascitis e incluso hemorragia digestiva.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

### Complicaciones posoperatorias

Los pacientes post-Kasai pueden presentar problemas agudos y crónicos.

En aquellos lactantes con éxito quirúrgico inicial después del Kasai, se puede observar daño hepático progresivo e hipertensión portal en más del 60% y colangitis en el 50% de los pacientes. Casi la totalidad de los pacientes que mantienen su hígado a los 5 años post-Kasai tienen daño hepático severo.

Un tercio de los pacientes operados puede presentar fracaso en lograr drenaje biliar adecuado y progresará a cirrosis y sus complicaciones. En estos casos el trasplante hepático es la única opción para la supervivencia a largo plazo.

## TRATAMIENTO MÉDICO POSOPERATORIO

- URSO (ácido ursodesoxicólico) tiene beneficios potenciales como mejorar el flujo biliar, propiedades citoprotectoras y efectos antiinflamatorios. La evidencia sobre el impacto en la supervivencia a largo plazo sin trasplante es limitada.
- Profilaxis antibiótica posoperatoria prolongada para prevenir colangitis (Trimetoprim-sulfametoxazol y otros).
- Corticoides (Metilprednisolona): su uso está en permanente evaluación, y debe ser cauteloso, considerando las guías de cada centro e individualizadas a cada paciente.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

La cirugía de Kasai permite establecer condiciones para que el paciente permanezca con su hígado nativo más tiempo. Sin embargo, el proceso inflamatorio hepático es progresivo y conduce a fibrosis e hipertensión portal. Sobre el 70 % de los lactantes que se sometieron a una cirugía de Kasai finalmente requieren un trasplante hepático. Hoy la AVB constituye la indicación más frecuente de trasplante hepático en niños (+50%)

Antes de esta opción de tratamiento, la tasa de supervivencia a largo pla-

zo de los pacientes con AVB después de la cirugía de Kasai era del 47-60% a los 5 años y del 25-35% a los 10 años.

Las indicaciones para realizar Trasplante Hepático en estos pacientes son: síntomas de enfermedad hepática terminal y/o insuficiencia hepática, colestasis progresiva, colangitis a repetición, hipertensión portal mal controlada, ascitis intratable, disminución de la función sintética hepática (p. ej., hipoalbuminemia, coagulopatía que no responde a la vitamina K) y retraso del crecimiento.

A medida que los resultados a largo plazo postrasplante hepático en niños continúen mejorando, junto con una mayor disponibilidad de donantes vivos o utilizando injertos de hígado dividido, es probable que aumente la indicación de trasplantes precoces, en pacientes con flujo biliar inadecuado después de la cirugía de Kasai.

### **LECTURA RECOMENDADA**

1. Federico Scottoni, Mark Davenport. Biliary atresia: Potential for a new decade. *Seminars in Pediatric Surgery*, Volume 29, Issue 4, 2020, 150940, ISSN 1055-8586, <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2020.150940>.

## ¿CUÁLES SON LAS FUNCIONES DEL BAZO?

El bazo es primariamente un filtro que remueve glóbulos rojos viejos o dañados y plaquetas. Además, contiene células inmunológicas incluyendo linfocitos T y B y células reticuloendoteliales, que remueven bacterias opsonizadas y otras partículas.

## ¿QUÉ CONSIDERACIONES ANATÓMICAS SON RELEVANTES?

En su interior presenta dos zonas: la pulpa blanca que incluye centros germinales con linfocitos y macrófagos alrededor de una arteria central (20% del volumen) y la pulpa roja con los cordones endoteliales de Billroth (80% del volumen).

En cuanto a su irrigación hay dos tipos principales:

### A. Tipo magistral

Donde la arteria esplénica, rama del tronco celíaco, da irrigación al páncreas a lo largo de su recorrido y se ramifica en las arterias terminal y polar cerca del hilio.

### B. Tipo distribuido

Como su nombre lo indica, da ramas precozmente y lejos del hilio, generalmente 5 ramas (arteria polar inferior, las arterias terminales inferior, media y superior, y la arteria polar superior).

El tipo magistral tiene una frecuencia del 30%, mientras que el tipo distribuido un 70%. Conocer esta distribución resulta relevante, especialmente, cuando se planea hacer esplenectomía subtotal o pancreatectomía distal con conservación de la función esplénica.

## ¿CUÁLES SON LAS INDICACIONES PRINCIPALES DE ESPLENECTOMÍA?

Las dos principales indicaciones de esplenectomía se basan en su función de secuestro esplénico:

1. Esferocitosis hereditaria (enfermedad autosómica dominante en un 75%): el paciente presenta anemia debido a una destrucción más acelerada que lo normal de glóbulos rojos (anormalidades en la deformabilidad).
2. Púrpura trombocitopénica inmune: condición inmunológica donde el paciente crea anticuerpos contra sus propias plaquetas que luego son destruidas por el bazo.

### ¿Existen otras indicaciones?

#### 1. *Desórdenes sanguíneos*

Esferocitosis hereditaria.  
Purpura trombocitopénica inmune.  
Anemia hemolítica autoinmune.  
Anemia falciforme.  
Talasemia.

#### 2. *Enfermedad de depósito*

Enfermedad de Gaucher.

#### 3. *Neoplasias*

Maligna:  
Leucemia mieloide crónica juvenil.  
Linfoma de Hodgkin.  
Benigna:  
Hemangioma.

#### 4. *Trauma*

Ruptura esplénica.

#### 5. *Quistes y pseudoquistes*

Verdaderos:  
Congénitos.  
Parasitarios.  
Secundarios

#### 6. *Anomalías congénitas*

Bazo errante.

## ¿CUÁNDO SE OPERA LA ESFEROCITOSIS HEREDITARIA?

Los niños con formas moderadas o graves de esferocitosis pueden ser considerados para esplenectomía debido a los requerimientos continuos de transfusiones, letargo, ictericia o malestar causado por un bazo enormemente agrandado. Esta cirugía debe reservarse para pacientes mayores de 5 años (necesidad de desarrollo del sistema inmune, para disminuir el riesgo de infecciones).

## ¿CUÁNDO SE OPERA EL PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICO INMUNE?

La forma crónica de esta enfermedad puede ser tratada satisfactoriamente con corticoides, inmunoglobulina endovenosa o antagonistas de los receptores de trombopoyetina.

La esplenectomía se reserva para los casos con trombocitopenia persistente en que falla la terapia o que tienen complicaciones con la misma.

## ¿Existen consideraciones especiales para esta cirugía?

Lo ideal es que el recuento de plaquetas sea al menos 50.000 en el momento de la esplenectomía. Durante la cirugía debemos asegurarnos de que el bazo se extirpe por completo sin derramar ningún trozo e identificar y extirpar los bazos accesorios, por el riesgo de desarrollar una trombocitopenia postoperatoria.

Las dos razones principales de la trombocitopenia después de una esplenectomía son la presencia tejido esplénico accesorio, o la descomposición de las plaquetas por las células reticuloendoteliales en el hígado o la médula ósea. Se debe realizar una gammagrafía nuclear del bazo para identificar cualquier tejido esplénico residual, y si se encuentra este debe ser extirpado en una segunda cirugía.

## ¿ESPLENECTOMÍA ABIERTA VS. ESPLENECTOMÍA LAPAROSCÓPICA?

La evidencia disponible en la actualidad demuestra ventajas estadísticamente significativas de la técnica laparoscópica vs la técnica abierta en pérdidas sanguíneas y estadía hospitalaria. También en cuanto al dolor y tasa de complicaciones postoperatorias (menos infecciones respiratorias o de herida operatoria), aunque sin significancia estadística. La técnica abierta tiene ventaja estadísticamente significativa por un menor tiempo

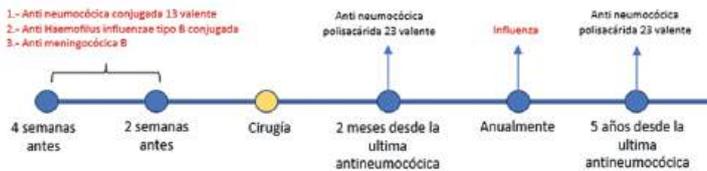
operatorio y ventaja sin significancia estadística en cuanto a complicaciones hemorrágicas durante la cirugía. El costo no muestra diferencias significativas entre ambos métodos. La mayoría de los centros realiza en la actualidad la esplenectomía por vía laparoscópica. La tasa de conversión es de 2%.

## ¿QUÉ ES LA SEPSIS POSESPLENECTOMÍA?

El bazo es el órgano linfoide más grande del organismo y la mayor fuente de producción de anticuerpos. Por tanto, aquellos pacientes con hipoesplenismo o asplenia anatómica (resección quirúrgica parcial o total del bazo) o funcional (pérdida de la función del bazo) tienen un riesgo mayor de infecciones invasivas severas y morbilidad incrementadas a lo largo de la vida.

Estas infecciones se deben principalmente a bacterias encapsuladas, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y *Neisseria meningitidis*. La más grave de estas condiciones se denomina sepsis fulminante posesplenectomía. El riesgo de desarrollar infección grave y sepsis en pacientes esplenectomizados o hipoesplénicos es 12 a 25 veces mayor en relación con la población en general y es mayor en pacientes menores a 5 años. Esta condición tiene una mortalidad histórica entre el 50 al 70%, aunque estudios más recientes la sitúan cerca del 10%. Debido a esto, todos los pacientes que van a someterse a una esplenectomía deben ser inmunizados antes de la operación contra estos tres microorganismos y deben tomar antibióticos profilácticos después de la esplenectomía.

## ¿CUÁL ES EL ESQUEMA DE VACUNACIÓN?



## ¿QUÉ HACER EN CASO DE ESPLENECTOMÍA DE URGENCIA?

- Vacuna antineumocócica polisacárido 23 valente: vacunar a las 2 semanas de la esplenectomía y luego refuerzo a los 2 meses. Repetir a los 5 años.

- Vacuna antimeningocócica B: 2 semanas posesplenectomía.
- Menores de 7 años ■ refuerzo a los 3 años.
- Mayores de 7 años ■ refuerzo a los 5 años.
- Luego refuerzo cada 5 años.

## ¿QUÉ ES LA TROMBOSIS POSESPLENECTOMÍA?

Después de la esplenectomía total, el recuento de plaquetas en la mayoría de los pacientes se vuelve marcadamente elevado, aunque esto mejora con el tiempo. Puede haber un papel para terapia antiplaquetaria si el recuento supera el 1.000.000. Existe un riesgo reconocido de trombosis portal precoz después de la esplenectomía y riesgo de otras complicaciones trombóticas, incluidas la hipertensión pulmonar, siendo estas complicaciones más frecuentes en adultos que en niños.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Barsness KA, Reynolds M. The Spleen. In: Coran AG Editor. Pediatric surgery. 7th edition. Mosby, Philadelphia. 2012;1255-63.
2. Langer. JC. Disorders of the Spleen In: Lacher M, St Peter SD, Zani A. Editor. Pearls and Tricks in Pediatric Surgery.

## INTRODUCCIÓN

La patología quirúrgica del páncreas en niños es muy infrecuente, lo que plantea dificultad en el diagnóstico preciso y en el manejo adecuado.

En este capítulo nos enfocaremos en la patología tumoral más frecuente y en el hiperinsulinismo.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Se divide en alteraciones inflamatorias (pancreatitis aguda y crónica), tumores (benignos y malignos) y alteraciones congénitas que producen hipoglicemia (hiperinsulinismo congénito).

## Tumores pancreáticos

Las neoplasias del páncreas son raras, y se pueden dividir en epiteliales (exocrinas o endocrinas) y no epiteliales (Tabla 1). Su incidencia es baja, mayor en mujeres, preferentemente en raza blanca y mayor aún en población de origen asiático. No suelen provocar obstrucción de la vía biliar y se presentan como masas abdominales asintomáticas. Frente a la sospecha se debe realizar estudio por imágenes y buscar metástasis (principalmente hepáticas). La resección quirúrgica completa es la única opción curativa, dejando el tratamiento neoadyuvante o paliativo para aquellas lesiones no resecables.

Existen cuatro neoplasias más frecuentes en la edad pediátrica, ya sean benignas o malignas, que veremos en detalle:

**Tabla 1.**

Tumores epiteliales	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Exocrinos<ul style="list-style-type: none"><li>• Acinares<ul style="list-style-type: none"><li>■ Pancreatoblastoma.</li><li>■ Carcinoma de células acinares.</li></ul></li><li>• Ductales:<ul style="list-style-type: none"><li>■ Adenocarcinoma ductal.</li></ul></li></ul></li><li>2. Origen desconocido<ul style="list-style-type: none"><li>• Tumor sólido pseudopapilar.</li></ul></li><li>3. Endocrinos</li></ol>
Tumores no epiteliales	<ul style="list-style-type: none"><li>• Linfoma (Burkitt).</li><li>• Sarcomas (rabdomyosarcoma).</li><li>• Quiste dermoide.</li><li>• Linfagioma.</li><li>• Hemangioendotelioma.</li></ul>

### **1. Pancreatoblastoma (PB)**

Tumor pancreático maligno más frecuente en niños, en especial durante la primera década de vida. La edad de presentación promedio es entre los 4 y 5 años, y predomina en el sexo masculino. Se describen casos de PB congénito asociado al síndrome de Beckwith-Wiedemann (macrosomía, macroglosia, onfalocele y visceromegalia).

Se manifiesta como una gran masa abdominal asintomática, y en caso de síntomas, éstos son inespecíficos (dolor vago, cansancio, pérdida de peso, anorexia, diarrea o vómitos).

Rara vez presenta ictericia.

El estudio con imágenes permite determinar su origen pancreático. Inicialmente se realiza ecotomografía que muestra una masa única, grande, de ecogenicidad mixta y con múltiples lobulaciones con componente sólido-quístico; no permite determinar la extensión local del tumor, por lo que se amplía el estudio con Tomografía (TAC) y Resonancia (RM). La TAC muestra una lesión multilobulada, heterogénea, con septos, márgenes bien definidos y que puede contener calcificaciones. Por lo general no presenta dilatación de la vía biliar, pero envuelve las arterias y puede presentar invasión venosa, lo que dificulta su diagnóstico diferencial con

el neuroblastoma. Permite además identificar lesiones hepáticas que se ven de apariencia atenuada. La RM muestra una lesión bien circunscrita y señal baja a intermedia en T1, y en T2 componente necrótico y hemorrágico con señal alta y heterogénea.

Hasta el 80% de los PB tienen alfafetoproteína elevada, y su mayor valor se relaciona con el tamaño tumoral. Este marcador se usa como indicador de respuesta al tratamiento y eventual recidiva.

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa del PB, lo que es curativo dejando márgenes sin tumor y en ausencia de metástasis.

En caso de tumores no resecables y/o con diseminación a distancia, se recomienda el uso de quimioterapia en esquema similar al hepatoblastoma (Cisplatino y Doxorubicina, PLADO), pero su uso no está estandarizado.

## **2. Tumor sólido pseudopapilar (TSSP)**

Tumor pancreático más frecuente en la 2ª y 3ª década de la vida, que afecta principalmente a mujeres en edad fértil. Tiene bajo potencial de malignizarse, puede metastatizar (10-15%, principalmente a hígado), y puede provocar invasión local; es exofítico y presenta riesgo de ruptura tumoral y hemoperitoneo. Suele presentarse con dolor abdominal inespecífico y se ubica variablemente en la cabeza o en la cola del páncreas.

El estudio por imágenes describe una masa sólida o sólido/quística, redondeada y con flujo vascular variable en la ecotomografía Doppler. En TAC se ven áreas que se contrastan heterogéneamente dependiendo de la proporción de lesión sólida o quística. La RM es el mejor método para diagnosticar TSSP, ya que es más sensible para lesiones del páncreas. Permite identificar las características propias de este tipo de tumor, que son hemorragia intratumoral, componente sólido-quístico y la presencia de pseudo cápsula fibrosa, las cuales lo diferencian de otras neoplasias.

La resección completa del tumor es la única opción curativa del TSSP, al igual que el PB, dejando márgenes negativos. No se recomienda la resección local ni la enucleación, ya que puede provocar morbilidad posoperatoria severa, y aumenta el riesgo de recidiva.

La sobrevida es de 100% a los 5 años posresección, pero puede presentar recurrencia local o a distancia varios años después, lo que obliga al seguimiento estricto a largo plazo.

### 3. Tumores neuroendocrinos

Los tumores neuroendocrinos del páncreas, también denominados tumores de los islotes se diferencian en tumores bien diferenciados de bajo o moderado grado (*neuroendocrine tumors*, NET) y tumores poco diferenciados (*neuroendocrine carcinomas*, NEC). En niños representan menos del 5% de los tumores pancreáticos y son benignos en más del 90%.

Se asocian a Condiciones genéticas como la enfermedad de von-Hippel Lindau, neurofibromatosis tipo 1, y pueden formar parte de la neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (NEM-1, también llamado síndrome de Wermer) que se caracteriza por presentar tumores funcionantes en la hipófisis y las glándulas paratiroides.

Los NET se dividen en tumores funcionantes y no funcionantes, dependiendo de si secretan hormonas específicas. En niños los más comunes son los funcionantes, destacando insulinoma y gastrinoma.

El insulinoma produce secreción excesiva de insulina, y se presenta clínicamente con hipoglucemia severa en ayunas, palpitaciones, diaforesis, temblor e incluso convulsiones. A largo plazo puede provocar daño neurológico irreversible. Por lo general son lesiones únicas de menos de 2 cm de diámetro. Su diagnóstico se sospecha por la clínica y debe estudiarse con imágenes. El PET/CT con DOTATE (análogo de la somatostatina) es el examen de elección.

El gastrinoma es infrecuente en niños menores de 15 años. Provoca secreción excesiva de ácido clorhídrico, lo que clínicamente se manifiesta por diarrea, úlceras pépticas recurrentes y reflujo gastro esofágico. Por lo general se ubica entre la cabeza del páncreas, la primera y segunda porción del duodeno, y el porta hepatis (llamado el triángulo del gastrinoma). Al contrario del Insulinoma, suelen ser de mayor tamaño y hasta un 60 % pueden ser malignos. Se diagnostica mediante TAC (hiperintenso con contraste) y RM (hipintenso en T1 e hiperintenso en T2).

La resección quirúrgica de los NET es curativa y permite eliminar los síntomas. Se indica el uso de análogos de somatostatina (octeotride) para disminuir la sintomatología previo a la cirugía.

### 4. Carcinoma de células acinares

Neoplasia muy infrecuente en la edad pediátrica, se ubica en cualquier segmento del páncreas y no tiene predilección por sexo. El síntoma principal es el dolor abdominal vago, pero habitualmente presentan moles-

tias relacionadas con diseminación local o metástasis a distancia. La principal dificultad diagnóstica consiste en diferenciarlo del PB, por lo que la biopsia es fundamental. Su pronóstico es desfavorable, con supervivencia a 5 años que no sobrepasa el 20%, pese al uso de quimioterapia y resección quirúrgica.

### Hiperinsulinismo congénito (HIC)

Desorden congénito del metabolismo de la insulina, que constituye la principal causa de hipoglicemia severa en recién nacidos y lactantes. Si no es corregido, provoca daño cerebral irreversible y retardo del crecimiento. Se distinguen dos formas: focal (solo un segmento del páncreas) y difusa (involucra la glándula completa), y la importancia de objetivar dicha diferencia radica en su manejo y pronóstico.

El diagnóstico inicial se realiza con exámenes de laboratorio, y debe cumplir los siguientes criterios metabólicos:

- Hipoglicemia de ayunas y posprandial persistente, sin supresión de insulina.
- Requerimientos de glucosa  $> 8-10$  mg/Kg/min para mantener glicemia  $> 3$  mmol/L.
- Ausencia de lipólisis y cetogénesis al momento de la hipoglicemia.
- Elevación de la glicemia al administrar glucagón (antagonista directo de la insulina).

El uso de imágenes (ecotomografía, tomografía o resonancia) no permite precisar el diagnóstico. La mejor opción para diferenciar ambas formas es el  $^{18}\text{F}$ -PET/CT (usando flúor-L 3,4-dihidroxifenilalanina como isótopo,  $^{18}\text{F}$ -DOPA). En la forma focal se ve focos captantes (brillantes) en un fondo oscuro; en HIC difuso el marcador se distribuye homogéneamente en toda la glándula. Esto permite planificar el tratamiento.

En el HIC focal, el tratamiento médico con alimentación frecuente y uso de fármacos hiperglicemiantes (principalmente diazóxido) suele ser suficiente para mantener glicemias adecuadas. En caso de persistir la hipoglicemia luego de 5 días de tratamiento, se considera no respondedora y se planifica cirugía. Reseccionar el segmento comprometido (pancreatectomía parcial) logra corregir el hiperinsulinismo.

En HIC difuso, el manejo metabólico es difícil y no responden a tratamiento farmacológico. En estos casos, se indica la resección quirúrgica de  $> 95\%$  de tejido pancreático.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Patterson KN, et al. Solid Pancreatic Masses in Children: A review of current evidence and clinical challenges. *Front Pediatr* 2022;10:966943. Doi: 10.3389/fped.2022.966943.
2. Adzick NS, et al. Surgical Treatment of Congenital Hyperinsulinism: Results from 500 Pancreatectomies in Neonates and Children. *J Pediatr Surg* 2019;54(1):27-32.
3. Pancreatic tumors. In Davenport M, Heaton N, Superina R. *Surgery of the Liver, Bile Ducts and Pancreas in Children*. CRC Press, 3ª edición, 2017.
4. National Cancer Institute. *Unusual Cancers in Childhood*. 2018. En: [www.cancer.gov/types/childhood-cancers/hp/unusual-cancers-childhood-pdq](http://www.cancer.gov/types/childhood-cancers/hp/unusual-cancers-childhood-pdq)

# Cuerpo extraño digestivo

Sandra Montedonico R.  
Louise Navarrete M.

## ¿QUÉ ES?

Es la ingestión, accidental o intencional, de objetos no comestibles por parte de un paciente pediátrico, pudiendo ubicarse a lo largo de todo el tubo digestivo. Son habitualmente ingestas accidentales y se relacionan con la tendencia natural que tienen los niños de llevarse objetos a la boca. La gran mayoría de los cuerpos extraños ingeridos avanzan por el tubo digestivo y se eliminan por el ano de manera espontánea y sin mediar ningún tipo de tratamiento. Sin embargo, algunos cuerpos extraños, ya sea por su naturaleza o tamaño, se pueden impactar en el tubo digestivo provocando lesiones.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

- La gran mayoría de las ingestas de cuerpos extraños se producen en niños, y de estos un 75% tienen entre 6 meses y 5 años, sin diferencia entre niños y niñas.
- Se estima que hasta un 40% de las ingestas no son presenciadas y a menudo los pacientes pueden permanecer asintomáticos, lo que dificulta tener cifras exactas.
- Los objetos más comúnmente ingeridos por los niños incluyen monedas, botones, piezas de plástico, juguetes pequeños, joyas, imanes, pilas, trozos de hueso y espinas de pescado entre otros.
- Las monedas son el cuerpo extraño más frecuentemente ingerido, siendo la causa del 80% de los cuerpos extraños impactados.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Hasta un 98% de las veces la ingesta es de manera casual debido al proceso normal de exploración y desarrollo característico de la edad pediátrica, a menudo estos niños son completamente sanos. Sin embargo, podría

también relacionarse con algunas comorbilidades como retraso del desarrollo psicomotor, alteraciones de la deglución, acalasia esofágica, patologías neurológicas o de salud mental.

### ¿CÓMO SE CLASIFICAN?

Los cuerpos extraños ingeridos se clasifican según su ubicación en el tubo digestivo y según si son visibles o no en una radiografía simple. Dos tercios de los cuerpos extraños ingeridos son radiopacos siendo las monedas las más frecuentemente observadas.

La mayoría de los objetos impactados en el tubo digestivo lo hace en el esófago y de estos un 75% lo hace a nivel del esfínter esofágico superior. Otras zonas donde pueden impactarse los cuerpos extraños ingeridos son zonas con cambio de calibre como el esófago medio, el esfínter esofágico inferior, píloro, el ángulo de Treitz, la válvula íleo cecal, recto o zonas con cambio de calibre debido a una patología de base o cirugía previa.

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

El 50% los pacientes que ingieren un cuerpo extraño son asintomáticos y son llevados por sus cuidadores a los servicios de urgencia debido a la visualización de la ingesta o por la duda ante esta posibilidad.

### Síntomas

Si se presentan síntomas, éstos son inespecíficos y se relacionan principalmente con la naturaleza del objeto ingerido, el tamaño de este, la localización y el tiempo transcurrido desde la ingesta.

Síntomas de probable impactación aguda esofágica	Síntomas de impactación crónica inadvertida
Disfagia	Fiebre
Sialorrea	Baja de peso
Nauseas/arcadas	Hematemesis
Sensación de cuerpo extraño	Dolor persistente
Tos	Rechazo alimentario
Rechazo alimentario	Rectorragia
Vómitos	Irritabilidad
Irritabilidad	Anemia crónica

\*Un cuerpo extraño impactado distal al esófago también puede provocar rechazo alimentario, vómitos, dolor abdominal e irritabilidad.

## Signos

En la mayoría de los niños el examen físico es normal.

Hallazgos anormales del examen físico pueden incluir:

- Aumento de volumen del cuello o crepitación: lo que sugiere una posible perforación esofágica.
- Estridor inspiratorio o sibilancias espiratorias: que sugieren una posible obstrucción.
- Sensibilidad abdominal con signos peritoneales: lo que puede indicar una posible perforación intestinal.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

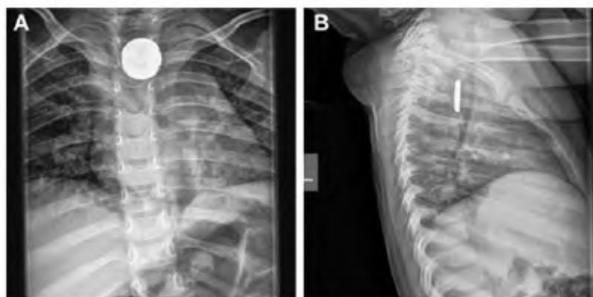
El estudio inicial ante la sospecha de la ingesta debe incluir en todos los pacientes una radiografía de cuello-tórax-abdomen-pelvis en proyección AP y lateral, para estudio del tubo digestivo en toda su extensión; y ésta permitirá identificar la ubicación, el tipo y el número de cuerpos extraños.

Existen algunas consideraciones radiológicas especiales como es la correcta diferenciación entre la ingesta de una pila de botón de la ingesta de una moneda, ya que un diagnóstico erróneo puede tener consecuencias graves. En Chile las monedas de \$10 tienen un diámetro de 21 mm muy similar al diámetro de las pilas de botón de 3V que es de 20 mm. Las pilas de botón son bilaminares, por lo que en la radiografía es posible diferenciar un doble anillo o halo en la proyección AP, además, del borde escalonado en una proyección lateral, a diferencia de una moneda en donde los bordes son netos y lisos (Figuras 1 y 2).

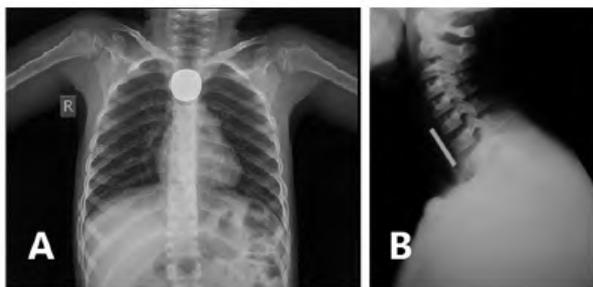
En casos seleccionados de ingesta de un cuerpo extraño radiolúcido, dependiendo del tipo de cuerpo extraño y de la presencia de síntomas, se debe discutir con los radiólogos la posibilidad de realizar un TAC o RNM para un diagnóstico de precisión. Los estudios contrastados están contraindicados por riesgo de aspiración a la vía aérea.

## ¿CÓMO SE TRATA?

La necesidad de tratamiento y la urgencia de ésta en la ingesta de un cuerpo extraño va a depender del tipo y tamaño del cuerpo extraño, de su ubicación, de la sintomatología del paciente y del tiempo que ha mediado entre la ingesta y la consulta.



**Figura 1.** Radiografía de tórax con imagen de una pila de botón. **A)** Vista AP con doble anillo. **B)** Vista lateral con borde escalonado.



**Figura 2.** Radiografía de tórax con imagen de una moneda. **A)** Vista AP. **B)** Vista Lateral.

Al enfrentar a un paciente con la ingesta de un cuerpo extraño confirmado se debe decidir si será necesaria la extracción de éste o no. La gran mayoría de estos objetos pasan por el tracto gastrointestinal y son eliminados espontáneamente; un menor porcentaje van a requerir extracción y solo un 1% va a requerir una intervención quirúrgica.

Las indicaciones de extracción urgente de cuerpo extraño son:

- Signos de compromiso de la vía aérea.
- Evidencia de obstrucción esofágica con sialorrea.
- Pila de botón en el esófago.
- Objetos afilados o largos (> 5 cm) en el esófago o el estómago.
- Imanes de alta potencia (dos o más).

- Signos y síntomas de abdomen agudo u obstrucción intestinal, como fiebre, dolor abdominal o vómitos.
- Cualquier cuerpo extraño ha sido impactado en el esófago por más de 24 horas o por un período de tiempo desconocido.

### Consideraciones especiales

Ver Tabla 1.

**Tabla 1. Consideraciones clínicas y de manejo de distintos tipos cuerpos extraños ingeridos**

Objeto	Consideraciones especiales	Manejo
Monedas	Objeto ingerido más común, su sintomatología depende de su localización.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Muy sintomático ■ extracción inmediata.</li> <li>• En esófago ■ Observar 12-24 h si hay paso a estómago. Si no avanza, extracción endoscópica.</li> <li>• En estómago ■ Conducta expectante, control Rx cada 2 semanas.</li> </ul>
Pila de botón	Potencialmente muy dañina ya que produce lesiones por quemadura eléctrica, química y por úlceras por presión.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• En esófago ■ extracción endoscópica de urgencia.</li> <li>• En estómago ■ extracción endoscópica.</li> <li>• Distal a Píloro: conducta expectante, control con radiografías seriadas para observar avance de la pila</li> </ul>
Imanes	Dos o más imanes podrían atraerse a través de las paredes del tubo digestivo y producir lesiones por úlceras por presión e incluso perforación.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Imán único ■ conducta expectante.</li> <li>• 2 o más imanes en esófago o estómago ■ extracción inmediata.</li> <li>• 2 o más imanes distal al píloro ■ seguimiento clínico y Rx estricto, extracción si aparecen síntomas o no hay progresión.</li> </ul>
Cortopunzantes (alfileres, agujas)	Riesgo de perforación.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• En esófago o estómago ■ extracción inmediata.</li> <li>• Distal al píloro ■ seguimiento clínico y Rx estricto, extracción si aparecen síntomas o no hay progresión.</li> </ul>
Objetos largos (cucharas, palillos)	Más común en adolescentes e ingeridos con intencionalidad. Posibilidad de impactación en zonas de calibre estrecho, riesgo de obstrucción, úlcera por presión, perforación.	<p>Considerar extracción inmediata en:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Niños pequeños con objetos &gt; 1 x 3 cm.</li> <li>• En adolescentes con objetos &gt; 5 x 2 cm.</li> </ul>

## Manejo Médico

- Cuando se indica una conducta expectante se deben inspeccionar las heces en busca de estos objetos.
- El tiempo que tarda un objeto en atravesar el tracto GI varía de una persona a otra, pero la mayoría de los cuerpos extraños ingeridos se eliminan entre 4 y 6 días, aunque algunos objetos pueden tardar hasta 4 semanas en ser eliminados.
- Si el cuerpo extraño ingerido es radioopaco, se indican radiografías simples seriadas de tal manera de observar el avance del cuerpo extraño.

## Extracción de Cuerpo extraño

Si se decide extraer el cuerpo extraño, la endoscopia digestiva alta (EDA) es la técnica de elección ya que permite la visualización y manipulación directa del objeto, así como la revisión del tracto gastrointestinal en busca de complicaciones.

Otras técnicas incluyen la extracción con pinzas Magill (en esófago proximal), la tracción con sonda Foley o el uso de dilatadores para empujar los cuerpos extraños al estómago.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Si un cuerpo extraño se impacta en el tubo digestivo y no se trata, puede producir distintos grados de daño dependiendo del tipo de cuerpo extraño y de su ubicación.

- Las pilas de botón impactadas pueden producir: fístula traqueoesofágica, parálisis de cuerdas vocales, perforación esofágica, estenosis esofágica, mediastinitis, fístula esofagoaórtica, perforación gástrica o intestinal.
- En objetos punzantes existe riesgo de perforación. En esófago (absceso retrofaríngeo, mediastinitis) y en zonas anguladas como la "C" duodenal o válvula íleocecal.
- En ingesta de magnetos, existe riesgo de complicación en ingesta 2 o más magnetos. Pueden causar necrosis por presión, ulceración, perforación intestinal y fístulas.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Generalmente es muy favorable, especialmente si el objeto ingerido es pequeño, liso y no tóxico (monedas, juguetes). Sin embargo, el pronóstico puede variar dependiendo del tipo de cuerpo extraño.

Son particularmente de riesgo los objetos afilados/puntiagudos, tóxicos/corrosivos (pilas botón) o imanes; en los cuales una intervención oportuna y adecuada mejorará sustancialmente el pronóstico.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Wright C, Closson F. *Pediatric Clinics of North America*, 2013;60(5):1221-39.
2. Oliva S, Romano C, De Angelis P, et al. Foreign body and caustic ingestions in children: A clinical practice guideline. *Digestive and Liver Disease*, 2020;52(11):1266-81.

# Enfermedad por reflujo gastroesofágico

Rodrigo Maluje J.  
Alejandra Elton T.

## ¿QUÉ ES?

El Reflujo Gastroesofágico (RGE) es el paso retrógrado involuntario del contenido gástrico al esófago y es un proceso fisiológico tanto en niños como en adultos.

La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) corresponde a la aparición de síntomas o complicaciones derivados de un RGE patológico.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La incidencia del RGE y la ERGE en lactantes y niños varía considerablemente dependiendo de la edad y los métodos de diagnóstico empleados.

La ERGE es menos común que el RGE fisiológico. Se estima que entre el 2-8% de los niños menores de 2 años pueden presentar síntomas de ERGE que requieren intervención médica.

La prevalencia de ERGE en niños mayores y adolescentes varía entre el 2-5%. Los síntomas tienden a ser más similares a los observados en adultos.

Existen grupos de pacientes pediátricos que tienen mayor incidencia de reflujo patológico. Estos incluyen pacientes con enfermedades neurológicas, obesidad, ciertos síndromes genéticos, atresia esofágica, enfermedades pulmonares crónicas, y aquellos con antecedentes de ser recién nacidos prematuros.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Es una enfermedad multifactorial producida por alteración de los mecanismos que protegen contra el RGE. Estos mecanismos son: peristaltismo,

aclaramiento esofágico y peristalsis, resistencia de la mucosa esofágica y barrera antirreflujo. Esta barrera está compuesta por el esfínter esofágico inferior (EEI), el largo del esófago intraabdominal, la crura diafragmática, el ángulo de His y el ligamento freno esofágico.

Las relajaciones transitorias inapropiadas del EEI (una de las más importantes), maniobras de Valsalva, posición de Trendelenburg o decúbito lateral derecho, hernias hiatales por deslizamiento, etc., son ejemplos de dichas alteraciones.

## ¿CÓMO SE DIFERENCIAN?

**RGE fisiológico**, está presente hasta el 50% de los lactantes presentan RGE fisiológico, y la mayoría se resuelve espontáneamente hacia el primer año de vida.

**ERGE**, la magnitud, la persistencia de los síntomas y/o sus complicaciones afectan la calidad de vida.

**ERGE refractaria**, respuesta insuficiente o ausente después de 8 semanas de tratamiento médico.

**Enfermedad por reflujo no erosivo (ERNE)**, pacientes con síntomas esofágicos, sin esofagitis en endoscopia, con carga ácida anormal en el estudio. Forma más frecuente de ERGE.

**Hipersensibilidad al reflujo**, síntomas esofágicos con asociación temporal al reflujo en estudio, pero sin RGE patológico.

**Pirosis funcional**, síntomas esofágicos (acidez estomacal o dolor torácico) sin evidencia objetiva de reflujo patológico y sin asociación de síntomas a episodios de reflujo.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

El espectro de posibles síntomas de ERGE en lactantes y niños varía ampliamente según la edad. Ninguno de los signos y síntomas del RGE y de la ERGE es específico. Diferenciar entre RGE fisiológico y patológico puede ser difícil, sobre todo en los lactantes, pero esto es esencial para definir tratamiento y necesidad de estudio.

## Síntomas y signos

- Lactantes: Ahogo, irritabilidad, regurgitación, rechazo alimentario y pobre incremento ponderal.
- Preescolares y niños mayores: Regurgitación, pirosis, dolor retroesternal, náuseas, vómitos, dolor abdominal, anorexia, rechazo alimentario, tos crónica, neumonías recurrentes y caries dentales (Tabla 1).

La presencia de síntomas o signos de alarma sugieren la posibilidad que estén asociados a trastornos distintos a la ERGE, por lo que requerirían mayores estudios (Tabla 2).

**Tabla 1. Síntomas y signos asociados con la enfermedad por reflujo gastroesofágico en lactantes y niños. Ref 4.**

Síntomas	Signos
Acidez gástrica/dolor torácico	Complicaciones de la mucosa esofágica (esofagitis, estenosis esofágica, esófago de Barrett).
Dolor epigástrico	Desaturaciones recurrentes/crónicas.
Regurgitación y vómitos	Neumonía por aspiración/recurrente.
Llanto/irritabilidad inconsolable recurrente	Laringitis.
Hematemesis	Otitis media recurrente.
Rechazo a la alimentación	Posturas anormales/Síndrome de Sandifer.
Odinofagia/Disfagia/Disfonía	Retraso en incremento ponderal/pérdida de peso.
Tos seca recurrente/crónica/sibilancias/ALTE/BRUE	Erosiones dentales.
Trastornos del sueño	-
Episodios convulsivos	-

ALTE: *apparent life-threatening evento*; BRUE: *brief resolved unexplained event*.

**Tabla 2. Síntomas y signos de alarma que pueden estar asociados con trastornos distintos a la ERGE. Ref.4**

Síntomas	Signos
Regurgitación se inicia < 2 semanas de vida o > 6 meses o persistente después de los 18 meses de vida.	Examen físico anormal (general o abdominal, neurológico, respiratorio).
Vómitos biliosos, nocturnos o persistentes.	Distensión abdominal.
Diarrea crónica o con sangre.	Fiebre.
Hematemesis.	Retraso en el incremento ponderal/ pérdida de peso.
Disuria.	Letargia o irritabilidad excesiva.
Convulsiones.	Tono muscular anormal.
Disfagia.	Fontanela abultada o aumento excesivo de circunferencia cefálica/ micro o macrocefalea.
Neumonía recurrente.	Desarrollo psicomotor anormal.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

No existe una prueba o herramienta diagnóstica definida como *gold standard*.

Los estudios o procedimientos complementarios deben reservarse para aquellos casos de presentación atípica o para evaluar severidad y complicaciones.

### Endoscopia

La endoscopia permite visualización directa y toma de biopsias. Es útil en presencia de síntomas o signos de alarma, para detectar complicaciones de la ERGE, o para diagnosticar afecciones que presentan síntomas similares como la esofagitis eosinofílica.

La esofagitis erosiva presenta lesiones visibles en la endoscopia. La eso-

fagitis microscópica presenta hiperplasia de la membrana basal, alargamiento papilar e infiltración neutrofílica y estos hallazgos tienen alta sensibilidad diagnóstica. La ausencia de alteraciones en la biopsia no descarta ERGE.

### **pH/Impedanciometría intraluminal multicanal (pH/MII)**

Registra movimientos anterógrados y retrógrados de aire, líquidos y sólidos, detecta los episodios de reflujo independiente del pH, diferencia movimientos provocados por la deglución o el RGE y determina la altura de este último.

Las indicaciones para realizar pH-MII son: 1) medir la eficacia de la medicación supresora de ácido; 2) diferenciar la ERNE, el esófago hipersensible y la pirosis estomacal funcional en pacientes con endoscopias e histología normales; 3) correlacionar los síntomas persistentes con los eventos de RGE ácidos y no ácidos; y 4) establecer el papel del reflujo ácido y no ácido en la etiología de la esofagitis y otros signos y síntomas sugerentes de ERGE.

### **Estudio contrastado gastrointestinal superior**

Tiene baja sensibilidad diagnóstica de ERGE. Es útil principalmente para detectar hernia de hiato, malformaciones gastrointestinales como malrotación, estenosis pilórica, membrana duodenal, estenosis duodenal, membrana antral, acalasia, estenosis esofágica, entre otros. Los síntomas persistentes después de la cirugía antirreflujo son otra indicación.

### **Otras**

Manometría esofágica, está indicada para estudiar trastornos de motilidad esofágica.

Prueba diagnóstica de supresión de ácido con inhibidores de la bomba de protones, no está recomendada en lactantes o niños. Puede plantearse en adolescentes con síntomas clásicos.

Lavado bronquio alveolar con detección de pepsina no es útil para el diagnóstico de ERGE.

## ¿CÓMO SE TRATA?

El tratamiento del reflujo gastroesofágico es eminentemente médico y dependerá de la edad del paciente. La cirugía tiene indicaciones puntuales.

### Tratamiento médico

#### a) *Lactantes*

- Educación y soporte familiar.
- Mantener lactancia materna.
- Disminución de volumen y aumento de la frecuencia de alimentación, evitar sobrealimentación.
- Fórmulas espesadas, más que espesantes en la fórmula.
- Fórmulas extensamente hidrolizadas, disminuyen síntomas asociados a alergia o a retraso de vaciamiento gástrico.
- Posición: solo se recomienda posición supina para dormir. Evitar acostar al paciente inmediatamente después de alimentarlo (Figura 1).

#### b) *Preescolares y niños mayores*

- Cambios de estilos de vida: evitar alimentos que producen la sintomatología (café, chocolate, ají), baja de peso en pacientes obesos, evitar alimentación nocturna, elevación de cabecera de la cama y posición en decúbito prono o lateral izquierdo al dormir.
- Para pacientes con esofagitis erosiva o síntomas persistentes, sugieren iniciar con inhibidores de la bomba de protones (IBP) durante 4-8 semanas.
- Los bloqueadores H<sub>2</sub> pueden ser utilizados para el tratamiento a corto plazo y como opción para pacientes que no toleran los IBP o cuando estos no están disponibles.
- Antiácidos: Son usados para el alivio sintomático rápido, por períodos cortos y pueden ser útiles en niños mayores y adolescentes. Ej.: hidróxido de magnesio, carbonato de calcio (Figura 2).

### Tratamiento quirúrgico

La cirugía más difundida corresponde a la funduplicatura, cuyo objetivo es aumentar la presión del EEI. La técnica de Nissen es la que más se utiliza actualmente.

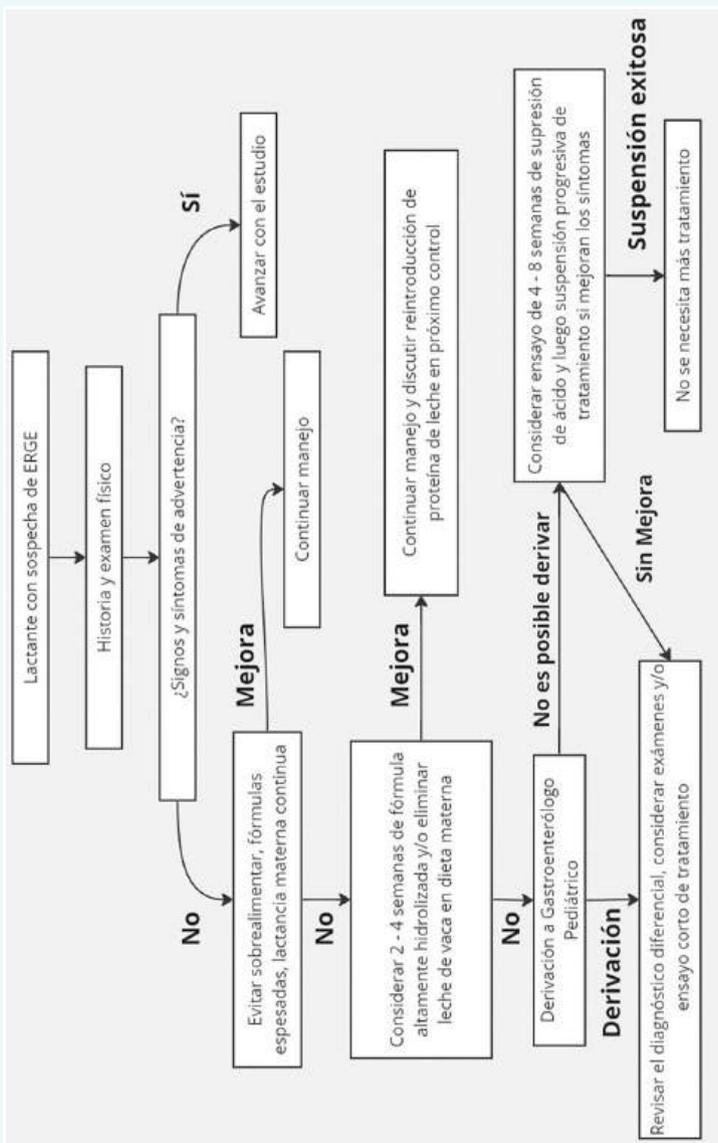


Figura 1.

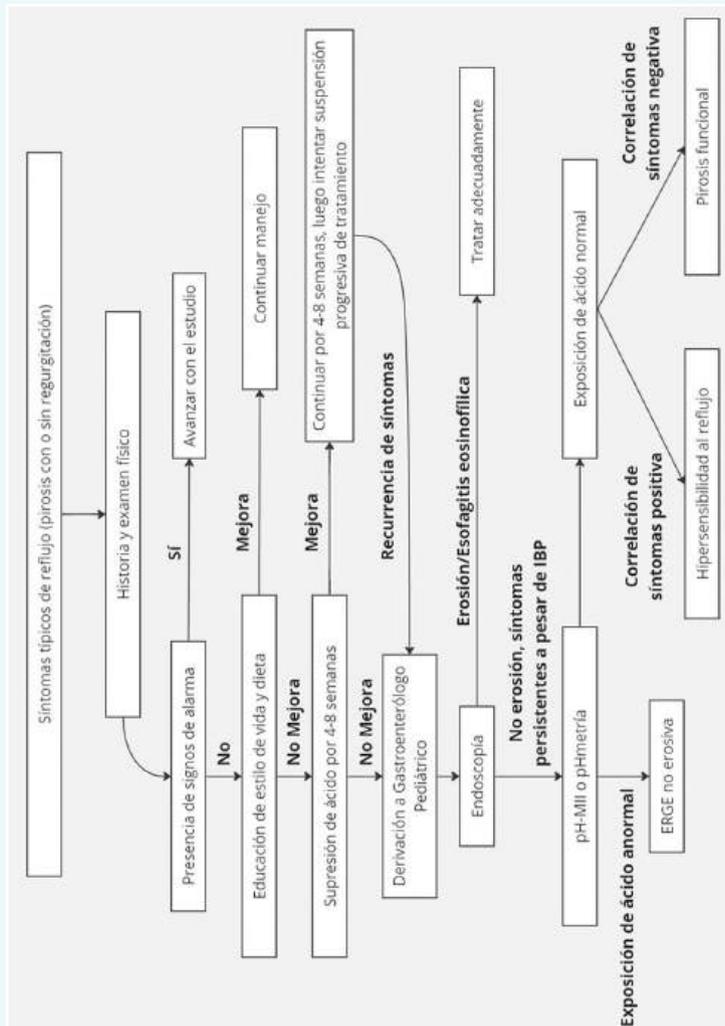


Figura 2.

## Indicaciones

1. Falta de respuesta al tratamiento médico: ERGE confirmada con tratamiento óptimo por al menos 8 semanas.
2. Complicaciones severas: esofagitis erosiva, estenosis esofágica, neumonía aspirativa recurrente, ALTE.
3. Dependencia de medicamentos: Cuando los síntomas solo se controlan con el uso continuo de medicamentos y hay preocupaciones sobre los efectos a largo plazo.
4. Problemas de desarrollo y nutrición: Pobre incremento ponderal o retraso en el crecimiento debido al reflujo persistente, vómitos severos.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Las complicaciones graves ocurren solo en una minoría de niños. En la mayoría de los casos, los síntomas son de leves a moderados, principalmente disminuyendo la calidad de vida diaria o el sueño nocturno.

Esofágicas	Extraintestinales	Derivadas de la funduplicatura
Esofagitis.	Asma.	Síndrome de la burbuja gástrica (gas bloat síndrome).
Estenosis.	Neumonías recurrentes.	Síndrome de dumping.
Esófago de Barrett.	Descompensaciones de enfermedades pulmonares intersticiales.	Disfagia.
Adenocarcinoma.	Sintomatología vía aérea superior, caries dentales, episodios ALTE.	Hernia paraesofágica. Recidiva del RGE.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Con un buen tratamiento, la ERGE permite una sobrevida y una calidad de vida cercana a lo normal. Sin embargo, la posibilidad de presentar complicaciones graves, que comprometan la calidad o la propia vida del paciente, obligan a una actitud activa de sospecha, tratamiento y control para prevenir, controlar o revertir dichas complicaciones.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Poddar U. Gastroesophageal reflux disease (GERD) in children. *Paediatr Int Child Health*. 2019;39(1):7-12. doi: 10.1080/20469047.2018.1489649. Epub 2018 Aug 6. PMID: 30080479.
2. Mousa H, Hassan M. Gastroesophageal Reflux Disease. *Pediatr Clin North Am*. 2017;64(3):487-505. doi: 10.1016/j.pcl.2017.01.003. PMID: 28502434; PMCID: PMC6509354.
3. Barnhart DC. Gastroesophageal reflux disease in children. *Semin Pediatr Surg*. 2016;25(4):212-8. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2016.05.009. Epub 2016 May 24. PMID: 27521711.
4. Gonzalez Ayerbe JI, Hauser B, Salvatore S, Vandenplas Y. Diagnosis and Management of Gastroesophageal Reflux Disease in Infants and Children: from Guidelines to Clinical Practice. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2019;22(2):107-21. <https://doi.org/10.5223/pghn.2019.22.2.107>
5. Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN). *J Pediatr Gastroenterol. Nutr*. 2018;66:516-54.

# Estenosis hipertrófica de píloro

Álvaro Weibel B.

## ¿QUÉ ES?

La estenosis hipertrófica de píloro es una de las causas más frecuentes de indicación quirúrgica en recién nacidos, como su nombre lo indica, es una hipertrofia de la capa muscular del píloro que produce una obstrucción del vaciamiento gástrico.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Se presenta entre las 2 a 12 semanas de vida, teniendo su *peak* entre las 3 y 6 semanas.

Su incidencia varía entre 1 a 3 por 1.000 recién nacidos vivos con una proporción de 4:1 entre hombres y mujeres.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Su etiología es aún desconocida, si bien hay una asociación familiar, la mayoría de los estudios muestran que es una condición adquirida y no congénita.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Síntomas

La descripción clásica es la de un lactante sano que presenta vómitos progresivos, en proyectil no biliosos, posprandiales, y el paciente permanece con hambre. Ocasionalmente estos vómitos pudieran tener estrías de sangre.

## Examen físico

En la exploración física se puede observar una distensión del abdomen superior y visualizar las ondas peristálticas gástricas. El hallazgo a la palpación de una masa móvil ovoidea en el epigastrio o hipocondrio derecho, conocida como oliva pilórica, es cada vez es menos frecuente, por el avance de las imágenes y el diagnóstico más precoz. Algunos trabajos muestran que esta “oliva” se logra encontrar solo en 14% de los casos.

La deshidratación y bajo peso dependerá del tiempo de evolución de los síntomas al momento de consultar.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

En los gases podemos encontrar una alcalosis metabólica hipoclorémica e hipokalémica, que se debe a la hiperémesis. Este hallazgo dependerá del tiempo de evolución de los síntomas, si el diagnóstico es muy precoz podrían no presentarse.

### Imágenes

El examen de elección para el diagnóstico es la ecografía que tiene una alta sensibilidad y especificidad. En ella se puede ver el canal pilórico con espesor mayor a 3-4 mm y una longitud mayor a 15 mm.

El estudio contrastado es útil para el diagnóstico diferencial de la hiperémesis. En este se puede visualizar el signo de la cuerda o del hombro.

## ¿CUÁLES SON SUS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES?

Los principales diagnósticos diferenciales son: alimentación excesiva, alergia a proteína de leche de vaca, reflujo gastroesofágico, diafragma duodenal y malrotación intestinal.

## ¿CÓMO SE TRATA?

El tratamiento es quirúrgico, pero no es una urgencia. Previo a la cirugía se debe estabilizar al paciente además de corregir las alteraciones hidroelectrolíticas y ácido base.

## Manejo preoperatorio

El paciente se debe hospitalizar y derivar a un centro con capacidad resolutive. Dejar en régimen 0, instalar sonda nasogástrica para descomprimir estómago, hidratación endovenosa con el objetivo de corregir alteraciones hidroelectrolíticas. Esto es importante, ya que se ha demostrado que la alcalosis afecta el centro respiratorio y se asocia a apneas y dificultad en la extubación posquirúrgica.

## Manejo quirúrgico

La cirugía consiste en una piloromiotomía. Se realiza una incisión longitudinal dividiendo el músculo (respetando la mucosa) desde la vena de mayo en duodeno hasta la pared anterior del estómago. Después de la piloromiotomía los bordes del píloro se deben poder movilizar en forma independiente.

Al finalizar es importante comprobar el paso de aire a través del píloro al duodeno. Esta maniobra también es útil para descartar filtraciones de la mucosa.

Actualmente la vía de abordaje de elección es laparoscópica con instrumental de 3 mm. Se puede realizar también una mediante laparotomía.

## Manejo posoperatorio

Los principales objetivos son la monitorización, el manejo del dolor y la reintroducción de alimentación enteral.

Se recomienda no dejar la sonda nasogástrica por riesgo de perforar la mucosa. Existen diversos esquemas de realimentación, pero el objetivo es lograr volumen enteral completo entre las 24 y 48 horas posquirúrgicas.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

La lesión de mucosa gástrica o duodenal durante la piloromiotomía. En estos casos se debe cerrar la incisión y realizar una nueva a 90 grados de la anterior.

Los vómitos posoperatorios se pueden presentar hasta en un 30% de los pacientes. De persistir se debe descartar una piloromiotomía insuficiente.

El estudio contrastado tiene mejor rendimiento para la confirmación. La ecografía en cambio no es útil, ya que la hipertrofia muscular persistirá por varias semanas después de la cirugía.

Menos frecuentes son infección y sangramiento, o dehiscencia de la laparotomía.

### **Pronóstico**

El pronóstico es excelente con una baja tasa de complicaciones y una mortalidad que tiende a 0 en centros especializados.

### **LECTURAS RECOMENDADAS**

1. Matthew Jobson, Nigel J Hall. Contemporary management of pyloric stenosis. *Seminars in Pediatric Surgery* 25. 2016;219-24.
2. Iqbal CW, Rivard DC, Mortellaro VE, Sharp SW, St Peter SD. Evaluation of ultrasonographic parameters in the diagnosis of pyloric stenosis relative to patient age and size. *J Pediatr Surg.* 2012;47(8):1542-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2012.03.068. PMID: 22901914.

# Malrotación intestinal

Marco Valenzuela A.  
Sandra Montedonico R.

## ¿QUÉ ES?

Es la entidad quirúrgica determinada por los fallos de rotación y fijación en la embriogénesis intestinal fetal. Por ello y debido a su embriopatología, tanto desde el punto de vista clínico como anatómico, las variantes pueden ser múltiples constituyendo un amplio espectro de presentaciones. Esto explica, además, por qué la malrotación intestinal es parte de las características que definen a otras malformaciones como hernia diafragmática y a los defectos de pared abdominal en general.

En 1936 William Ladd publica 21 casos de malrotación intestinal, describiendo la liberación de las bandas duodenales y colocación del ciego en el hipocondrio izquierdo, conceptos quirúrgicos que son actualmente aún claves para el tratamiento de esta enfermedad.

Fisiopatológicamente se produce obstrucción intestinal a nivel duodenal por bandas peritoneales (bandas de Ladd), a nivel de intestino medio con vólvulo o secundariamente a hernia interna cuando existen alteraciones del mesenterio. También se asocia a algunos síndromes como Prune Belly, Heteroataxia y otros.

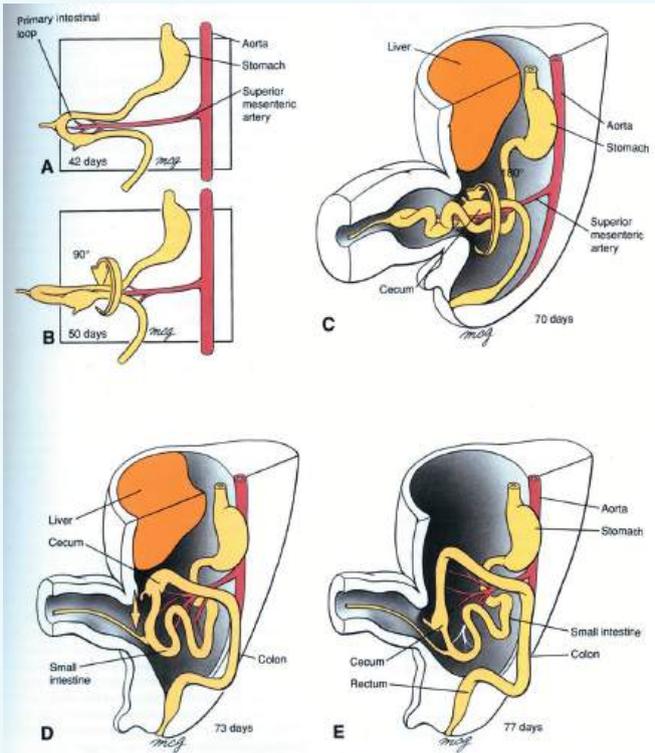
Este capítulo hace referencia a la malrotación intestinal como diagnóstico aislado.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Se estima que el 1% de la población puede tener algún grado de malrotación (estudios por autopsias) y que la malrotación intestinal tiene una incidencia de 1/6.000 RN vivos. En el análisis por género, es levemente más frecuente en sexo masculino.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se produce por una falta de rotación o rotación incompleta del intestino durante el periodo embrionario. La herniación y rotación del intestino durante la embriogénesis se explica en la Figura 1.



**Figura 1.** Herniación y rotaciones del intestino durante la embriogénesis: **A y B:** al final de la sexta semana de gestación, el asa primaria de intestino se hernia hacia el cordón umbilical rotando en 90° en sentido contrario a las manecillas del reloj (en una visión frontal). **C:** el intestino delgado se elonga para formar las asas de yeyuno e ileon, el ciego y el apéndice crecen y al final de la semana 10 el asa intestinal primaria se retrae hacia el abdomen rotando adicionalmente 180° también en sentido contrario a las manecillas del reloj. **D y E:** Durante la semana 11 de gestación el intestino medio completa su rotación y el ciego queda inicialmente posicionado bajo el hígado y luego es desplazado hacia abajo traccionando la parte más proximal del intestino posterior para formar el colon ascendente. El colon descendente simultáneamente se fija en el lado izquierdo a la pared abdominal posterior. El yeyuno, ileon y colon transverso y sigmoides permanecen suspendido por el mesenterio.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La malrotación intestinal comprende un espectro con múltiples variantes. El término “malrotación intestinal” se utiliza para referirse a todas las anomalías de rotación y fijación del intestino. La Figura 2 ejemplifica este espectro.

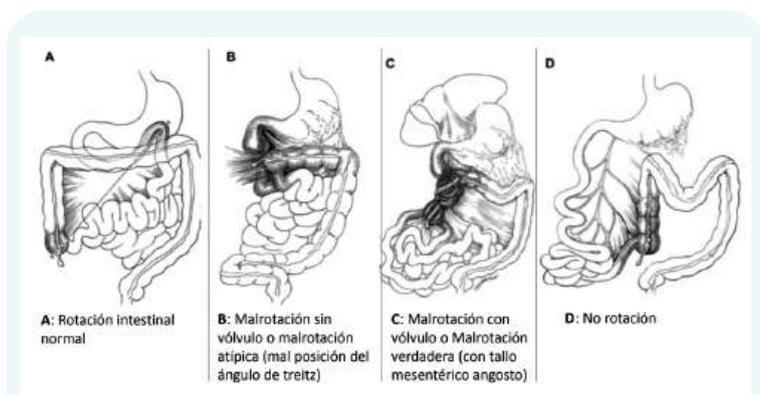
## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Existe un amplio espectro de manifestaciones clínicas de malrotación intestinal. Por lo general, éstas debutan en el periodo neonatal (64-80% de los casos); o bien se manifiestan durante el primer año de vida en el 90% de los casos. En la etapa adulta es muy poco frecuente (0,2-0,5% como entidad aislada). El vólvulo es una causa infrecuente de abdomen agudo en este último grupo < 15%.

Las presentaciones clínicas las podemos resumir en las siguientes:

### 1. Vólvulo agudo de intestino medio

El estrecho pedículo de mesenterio que se produce en la rotación incompleta del intestino predispone al vólvulo de intestino medio en sentido



**Figura 2.** A: Fijación normal del intestino: El mesenterio normalmente se extiende entre el ligamento de Treitz y el ciego. Tanto el colon ascendente como el descendente son retroperitoneales. B: Rotación incompleta de intestino sin vólvulo, con malposición del ángulo de treitz y ciego alto con bandas de Ladd que comprimen el duodeno. C: Rotación incompleta del intestino con vólvulo, con malposición del ángulo de Treitz. D: Ausencia de rotación del intestino.

horario desde el duodeno hasta el colon transverso, que en cosa de horas puede provocar isquemia y necrosis intestinal masiva. La presentación clínica será súbita en un niño previamete sano, con vómitos biliosos, distensión abdominal y shock hipovolémico (Figura 3).

## 2. Vólvulo crónico de intestino medio

Un vólvulo intermitente o parcial provocará una obstrucción linfática o venosa, con crecimiento de los linfonodos mesentéricos. Esta presentación clínica es más frecuente en preeescolares y escolares. Estos niños se presentan con una larga historia de vómitos, cólicos intestinales intermitentes, diarrea, hematemesis, constipación y signos de malabsorción intestinal.

## 3. Obstrucción duodenal aguda

La compresión duodenal extrínseca de la tercera porción del duodeno por bandas de Ladd provocará un cuadro de obstrucción duodenal aguda. Los neonatos o lactantes se presentarán con vómitos biliosos, distensión

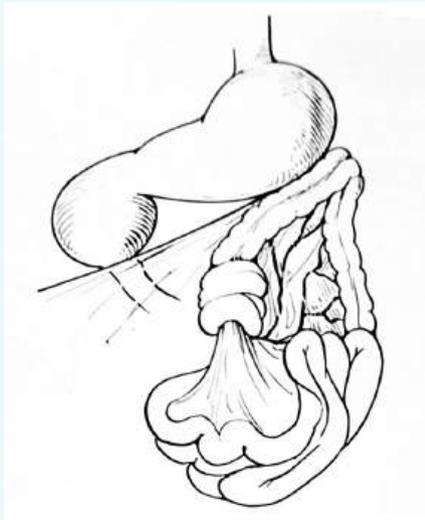


Figura 3. Vólvulo de intestino.

abdominal variable dependiendo del vaciamiento gástrico, ondas peristálticas gástricas visibles. La obstrucción puede ser incompleta, de tal manera que puede haber expulsión de meconio. En el recién nacido, puede asociarse una obstrucción duodenal intrínseca. En la radiografía simple puede observarse la clásica doble burbuja. Un estudio contrastado digestivo es diagnóstico.

#### **4. Obstrucción duodenal crónica**

Puede haber una compresión crónica, recurrente o subaguda del duodeno como consecuencia de una rotación incompleta del brazo prearterial del intestino (Figura 1) que se fija con adherencias, y bandas peritoneales que pueden angular o comprimir el duodeno. Una volvulación crónica del intestino puede agravar la situación y contribuir a la angulación. La presentación clínica será con vómitos biliosos, dificultad para subir de peso y dolor cólico abdominal recurrente.

#### **5. Hernia interna**

La falta de fijación del mesenterio del colon ascendente, descendente o del duodeno puede resultar en la formación de potenciales "bolsillos" para hernias. Las hernias internas se asocian a atascamiento crónico del intestino, con obstrucción parcial, que puede eventualmente progresar hacia una obstrucción intestinal completa con estrangulamiento del intestino. Clínicamente se presenta con crisis de suboclusión intestinal caracterizada por cólicos intestinales recurrentes que pueden decantar en dolor abdominal crónico, vómitos y constipación. Los síntomas son habitualmente leves y frecuentemente se asocian a somatización de manifestaciones emocionales en la infancia.

#### **6. Paciente asintomático u oligosintomático**

Una malrotación intestinal puede ser un hallazgo en pacientes asintomáticos que en el contexto de un examen de imágenes por otras causas, aparece en los estudios del sistema digestivo. También el cirujano puede encontrar un indicio de malrotación en el contexto de una cirugía por abdomen agudo. En estos casos está indicado una evaluación posterior con estudio contrastado digestivo una vez recuperado el cuadro agudo.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Según el grupo etario de nuestro paciente y por lo tanto de las presentaciones más frecuentemente relacionadas, podemos proceder con la siguiente secuencia de estudio:

- Rx. de abdomen simple, toma relevancia en el recién nacido, donde podríamos observar: dilatación proximal al ángulo de Treitz con o sin signo de doble burbuja (obstrucción parcial o total), “velamiento “ o escaso aire a distal (eventual vólvulo). Si no existe imagen de obstrucción, no se puede descartar malrotación intestinal por lo que se debe complementar con estudio contrastado.
- Estudio contrastado de estómago y duodeno: Se confirma malrotación intestinal clásica si el ángulo de Treitz está a izquierda, aunque pueden observarse otras posiciones (sobre la columna en línea media). En pacientes mayores y sintomáticos pero sin obstrucción aguda, el ángulo de Treitz puede ser el único signo. Es importante tener en consideración que se reporta hasta un 15% de falsos positivos para este estudio (Figura 4).
- Enema contrastado de colon: en general es el estudio complementario en pacientes sintomáticos no agudos. Hay que tener en consideración que un porcentaje de niños puede tener ciego móvil y alto sin clínica. Esto no constituye malrotación intestinal.



**Figura 3.** Estudio contrastado digestivo que evidencia malrotación intestinal. Obsérvese la presencia del duodeno a la derecha de la columna vertebral.

- Ecotomografía abdominal: Confirma malrotación intestinal 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 con alteración de flujos en el caso de un vólvulo. Siempre se debe complementar con estudio contrastado.
- TAC no se usa en el protocolo de estudio de malrotación intestinal, sin embargo puede aparecer como diagnóstico en contexto de estudio por otras causas. Se observan todos los signos radiológicos y ecográficos descritos.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Actualmente en pediatría es ampliamente aceptado que la malrotación intestinal debe ser resuelta en todo paciente con confirmación diagnóstica. Dependiendo de la presentación clínica y del grupo etario, el momento para la intervención quirúrgica será variable y dependerá de cada caso en particular. En periodo neonatal, por lo general la indicación es con carácter de urgencia y los pacientes requieren apoyo avanzado en unidad intensiva.

Clásicamente la malrotación intestinal se operaba por laparotomía transversa supraumbilical, sin embargo, esto evolucionó a laparotomía media y posteriormente con el advenimiento de la laparoscopia, en la medida que los centros cuentan con equipos entrenados, es hoy la preferencia a nivel mundial. Los últimos metaanálisis respaldan este abordaje, aunque aún existen reparos respecto a recidiva y conversión, aunque esto sin duda se ajusta a las curvas de aprendizaje.

Los principios básicos de la Operación de Ladd independiente del abordaje son:

- Exploración y eventual destorsión.
  - Si el hallazgo es vólvulo con necrosis segmentaria se procede con la resección y anastomosis primaria si el paciente lo permite.
  - Si necrosis masiva, laparostomía contenida y *second look*.
- Bridolisis de bandas de Ladd y adhesiolisis completa.

Especial énfasis en duodeno y colon eliminando zonas de compresión intestinal. Esto incluye además ampliar en el intestino medio la superficie del mesenterio, pero evitando dejar ventanas o zonas muy delgadas que pudieran constituir hernias internas en el futuro.

- Apendicetomía. Debe realizarse siempre ya que cambiará la posición del ciego.
- Se dispone el intestino grueso a derecha y el intestino delgado a izquierda.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

La evolución y pronóstico estarán condicionadas al tipo de intervención realizada

En términos generales, los primeros días todos los pacientes evolucionan con íleo por lo que la realimentación debe ser progresiva y según cada caso.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Langer JC. Intestinal rotation abnormalities and midgut volvulus. *Surg Clin N Am* 2017;97(1):147-59. doi: 10.1016/j.suc.2016.08.011 <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0039610916521422?via%3Dihub>
2. Ballesteros Gómiza E, Torremadé Ayatsb A, Durán Feliubadaló C, C. Martín Martínez C, Caro Tarragó A. Malrotación-vólvulo intestinal: hallazgos radiológicos.
3. Catania V, Lauriti G, Pierro A, Zani A: Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int* 2016; 32 (12): 1157-64

## ¿QUÉ ES?

Corresponde a opciones, con enfoque quirúrgico, de vías alternativas a la oral para asegurar una alimentación enteral adecuada que permita la entrega segura de los aportes, según los requerimientos nutricionales del paciente.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

En las últimas décadas, con el aumento en la sobrevida de pacientes con parálisis cerebral de diversas etiologías, enfermedades neurodegenerativas, metabólicas, prematuridad extrema, entre muchas otras patologías, y gracias a los grandes avances en el manejo de UCI y la medicina en general; se ha hecho necesario optimizar la alimentación y la calidad de vida de estos pacientes y sus familias. Esto ha permitido y facilitado el manejo de estos pacientes en sus domicilios, así como la utilización de diversas técnicas de rehabilitación futura.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Las necesidades de buscar vías de alimentación enteral no oral o complementarias a ésta, obedece a varias necesidades; entre las cuales tenemos (Tabla 1).

### 1. Nutricionales

Corresponden a las principales causas, y dentro de éstas el mayor número de pacientes corresponde a aquellos con Trastorno de la Deglución, en los cuales la alimentación oral puede generar alta morbilidad. Los trastornos de deglución involucran una alteración de una o varias de las

**Tabla 1. Principales causas de vía de alimentación alternativa**

<b>Nutricionales</b>	<b>By pass faringoesofagico</b>	<b>Protección gástrica</b>
Trastornos de la deglución.	Atresia de esófago sin fístula.	Perforación o traumatismo gástrico.
Ingesta calórica insuficiente.	Cirugías y traumatismos maxilofaciales.	Poscirugía gástrica.
Síndromes metabólicos.	Perforaciones esofágicas.	
Síndrome mala absorción.	Estenosis esofágicas.	
Dietas especiales.	Tumorales.	

fases de la deglución, cuyo análisis requeriría de un capítulo completo, por lo que no se ahondará en el tema.

## 2. *By pass* faringoesofágico

Situaciones en que mecánicamente se hace imposible la utilización de la cavidad oral para la ingesta de alimentos ya sea en forma temporal o definitiva.

## 3. Protección gástrica

Por lo general son de carácter transitorio y obedece, fundamentalmente, a causas netamente quirúrgicas que involucran el estómago.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Una forma didáctica de clasificación es en base a la temporalidad, es decir, por cuanto tiempo va a necesitar mi paciente de este soporte enteral.

Transitoria (menor a 3 meses)	Permanente (mayor a 3 meses)
- Sonda naso gástrica (SNG) - Sonda naso yeyunal (SNY)	- Gastrostomía - Yeyunostomía

A continuación se detallan las técnicas de Gastrostomía y de Yeyunostomía.

## **Gastrostomía**

### **Definición**

Creación, a través de una técnica quirúrgica, de una fístula gastrocutánea, la que puede ser de carácter transitorio (mayor a 3 meses) o permanente.

### **Técnicas de gastrostomía**

1. Abiertas (Stamm, Janeway).
2. Percutáneas (PEG).
3. Laparoscópicas.
4. Mixtas (Percutánea/laparoscópica).

#### **1. Gastrostomías Abiertas**

##### **a) Gastrostomía de Stamm o en Garetta**

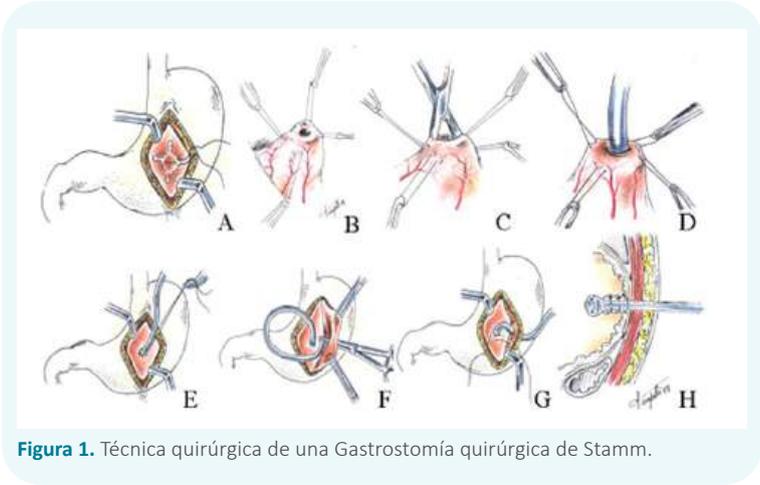
Técnica en la cual se accede al estómago por una laparotomía.

En la cara anterior del estómago, por sobre el antro y hacia curvatura mayor, se realizan 2 garetas concéntricas entre sí, pero equidistantes, dejando en el centro un espacio suficiente para introducir una sonda de gastrostomía, la cual se exterioriza a través de la pared abdominal y la que a su vez debe poseer algún sistema que permita y asegure su posición dentro del estómago (cuff) (Figura 1).

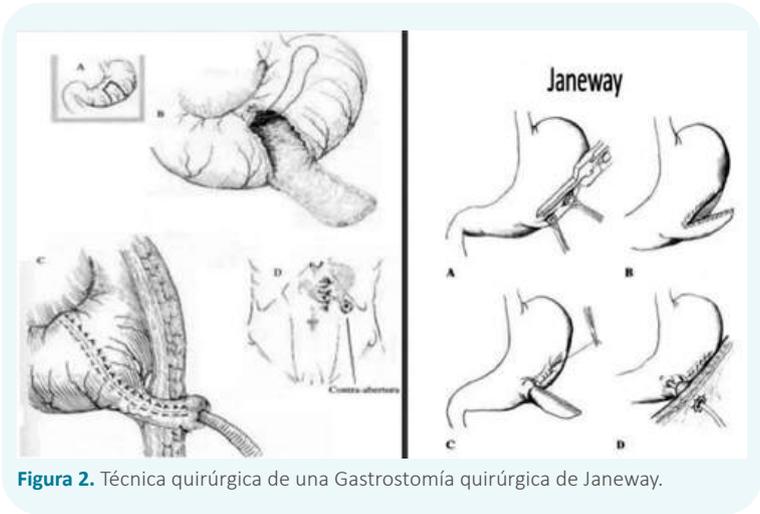
##### **b) Gastrostomía Janeway**

Es una gastrostomía de carácter definitivo, ya que se realiza en base a la creación de un túnel con pared gástrica pediculada y con relación a una sonda percutánea previamente instalada. Este trayecto es pexiado a su vez a la pared peritoneal para asegurar su fijación (Figura 2).

Esta técnica permite la cateteización intermitente del ostoma, pero esto puede generar una filtración permanente de esta, lo cual genera incomodidad y daño de la piel circundante.



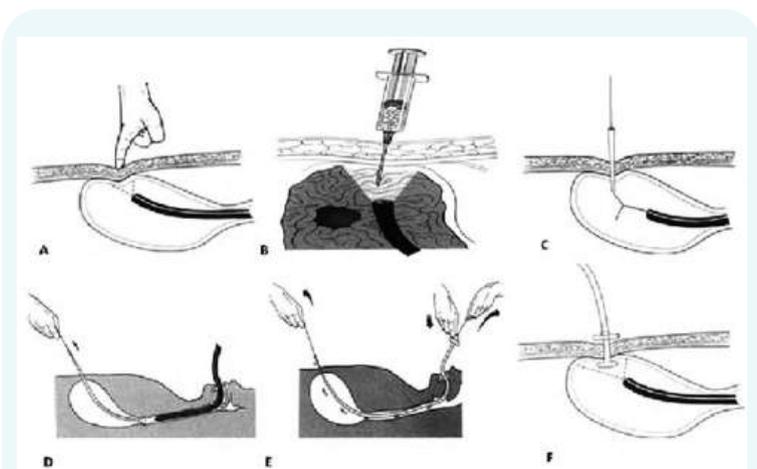
**Figura 1.** Técnica quirúrgica de una Gastrostomía quirúrgica de Stamm.



**Figura 2.** Técnica quirúrgica de una Gastrostomía quirúrgica de Janeway.

## 2. Percutáneas

Técnica realizada bajo visión endoscópica, en la cual mediante transluminación e insuflación de la cámara gástrica, se accede a ésta a través de una punción percutánea; con la cual se logra la instalación de una sonda con sistema de bloqueo que permite que esta mantenga la pared gástrica adherida al peritoneo hasta la generación del trayecto fistuloso (Figura 3).



**Figura 3.** Técnica quirúrgica de una Gastrostomía endoscópica-percutánea (PEG).

### 3. Laparoscópica

Técnica realizada mediante laparoscopia, en la cual se instalan puntos percutáneos (2) de pexia desde la pared gástrica hacia la pared abdominal, en relación con el sitio donde se instalará sonda de manera percutánea, y los cuales deben asegurar la correcta formación del trayecto fistuloso. Se utilizan sondas con sistema de bloqueo tanto intragástrico, como de la pared, con el objetivo de mantener estabilidad y seguridad.

### 4. Mixtas

Realización de técnica endoscópica percutánea, pero bajo visión laparoscópica para asegurar la correcta punción de la pared del estómago, principalmente, en pacientes con múltiples antecedentes quirúrgicos abdominales previos, hepatoesplenomegalias o presencia de shunt ventriculoperitoneales, los cuales pudieran favorecer complicaciones en la técnica (punción de otras vísceras).

### Yeyunostomía

Es la generación de acceso directo al lumen yeyunal a través de pared abdominal; ya sea con fines de nutrición y/o descompresión. Por lo general

son de carácter más transitorio que una gastrostomía, ya que posee más restricciones y cuidados en cuanto a su manejo, administración y calidad de los alimentos. Son ostomías infrecuentes en niños.

Las yeyunostomías se realizan con fines nutricionales, principalmente, cuando hay una limitación para realizar una gastrostomía, ya sea por dificultad en el acceso (ej.: en abdómenes “congelados” por múltiples procedimientos quirúrgicos, estómagos muy pequeños o debilitados per se o posquirúrgicos (ej.: reemplazos esofágicos con ascenso gástrico) o por obstrucción gástrico-duodenal (ej.: estenosis pilórica, compresiones extrínsecas, etc.).

Las técnicas quirúrgicas para realizar una yeyunostomía se aprecian en la siguiente imagen (Figura 4), siendo las de carácter netamente nutricional las de imagen A, B, C y D las más frecuentes de realizar. La yeyunostomía se elabora con la tunelización de una sonda de alimentación (A) y la que deja instalada en el lumen yeyunal un botón o sonda con cuff (D).

#### Detalles técnicos:

- Dado la limitación en cuanto al diámetro del lumen del yeyuno, no pueden instalarse sondas que ocupen la totalidad o gran parte de éste, ya que generará un fenómeno pseudo obstructivo proximal, pudiendo generar discomfort y complicaciones al paciente.

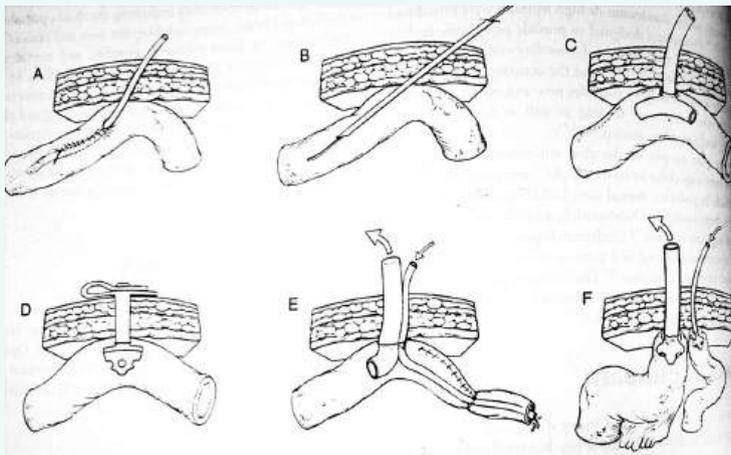


Figura 4. Técnica quirúrgica de una Yeyunostomía.

- Por ende, se suelen ocupar sondas de menor lumen y las que pueden salirse con mayor facilidad y que pueden favorecer la filtración si no cuentan con un sistema adecuado para evitar estos problemas.
- Con respecto a la alimentación (dado que ésta llega directo al yeyuno) debe ser aportada en infusiones más prolongadas (no en bolos) y con nutrientes más básicos para evitar cuadros diarreicos o malabsortivos.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN EN LA INDICACIÓN?

La indicación de realización de algunas de estas técnicas para confeccionar quirúrgicamente alguna una vía alternativa de alimentación enteral dependerá en primer término de la patología subyacente del paciente, como ya fue comentado anteriormente en esta revisión.

En el caso de los pacientes con trastorno de la deglución, esto requiere de un análisis multidisciplinario que involucra neurólogos, fisiatras, fonoaudiólogos y por cierto cirujanos; entre otros.

Para definir la existencia de un trastorno de deglución se necesita de una evaluación técnica de ésta, la cual es realizada principalmente por fonoaudiólogos especialistas en el tema y que idealmente debiera ser objetivada con la realización de una videodeglución; estudio que lamentablemente no siempre es tan fácil de acceder en los centros públicos de salud.

Con estos elementos, sumados a una anamnesis dirigida en la cual debe interrogarse a cuidadores sobre la técnica de alimentación, dificultades durante ésta (atoro, tos, cianosis, tiempo excesivo, etc.) así como comorbilidades, principalmente, respiratorias atribuibles a una deglución-succión deficientes; son elementos fundamentales para indicar la realización de una gastrostomía.

<b>Indicaciones de gastrostomía</b>	
Disfagia Neurológica	Parálisis cerebral, RDSM, enfermedades neurodegenerativas, distrofia muscular progresiva, etc.
Alteraciones anatómicas (congénitas o adquiridas).	Atresia de esófago, estenosis esofágica, quemaduras químicas esófago.
Condiciones genéticas.	Síndrome de Down, Síndrome de Rett, etc.
Malformaciones craneofaciales.	Síndrome de Goldenhar, Síndrome de Treacher Collins, etc.
Desnutrición.	Fibrosis quística, anorexia, uso prolongado de SNG.

## Gastrostomía y RGE

Es importante también definir si existen elementos para la coexistencia de un trastorno de deglución asociado a reflujo gastroesofágico (como por ejemplo en pacientes con una espasticidad importante) el cual, si no es resuelto o previsto previo a la realización de la gastrostomía, puede empeorar la situación del paciente, dejándolo más expuesto a complicaciones respiratorias por la aspiración secundaria por exacerbación del RGE. En estos casos es planteable la realización conjunta de una técnica antirreflujo al momento de realizar la gastrostomía.

Dentro de los estudios que se pueden realizar en forma complementaria para resolver esta duda está el estudio radiológico contrastado esófago-estómago-duodeno y, eventualmente, una pHmetría de 24 h que puede ser complementada con saturometría.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Definida la necesidad de realizar ya sea una gastrostomía o una yeyunosomía de alimentación, se debe definir la técnica quirúrgica a realizar, de acuerdo con las competencias y recursos que se dispongan en el centro donde se trabaje.

Creo necesario recalcar que el recurso mínimo es disponer de sondas de gastrostomías desde el número 12 al 18 French, ya que en la actualidad no se justifica utilizar sondas Foley como sondas de alimentación, ya que su duración es mucho menor y carecen de los dispositivos que aseguren su estabilidad dentro del lumen gástrico. La utilización de sondas no adecuadas favorece su desplazamiento con las consecuentes complicaciones derivadas de esto, como lo son la obstrucción pilórica y/o duodenal, e incluso perforaciones del duodeno; sumado a que el costo de mercado de estas sondas es accesible para cualquier centro de salud hoy en día.

Una vez establecida la fístula gastrocutánea o yeyuno cutánea; lo cual debería ocurrir a los 21 días de realizada la respectiva ostomía, lo ideal es instalar un botón de gastrostomía. Los botones facilitan el manejo del paciente por parte de los cuidadores, así como también facilita su proceso de rehabilitación física en caso de requerirlo.

En pacientes que presenten complicaciones para recibir alimentación directamente en el estómago, como por ejemplo pacientes con gastroparesia, se puede instalar a través de la gastrostomía de un dispositivo de alimentación al yeyuno como lo es una sonda o botón gastroyeyunal. Este

dispositivo posee 2 lúmenes, uno gástrico y otro yeyunal y, además, posee un cuff que queda en el interior del estómago, permitiendo así su estabilización y permanencia en el tiempo. Este tipo de dispositivo requieren para su instalación de apoyo endoscópico y desde el punto de vista de alimentación, ésta debe administrarse con las precauciones propias de la alimentación directa al yeyuno (sección de yeyunostomía). Eventualmente para su recambio, este podría realizarse con técnica de Seldinger bajo radioscopia, pudiendo de esta forma obviar la endoscopia y eventual sedación/anestesia para poder realizarla.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

### 1. Inmediatas (intraoperatorias):

- Derivadas de la técnica quirúrgica propiamente tal, como por ejemplo las perforaciones intestinales por interposición del asa en el estómago en las gastrostomías endoscópicas percutáneas.

### 2. Mediatas (hasta la generación del trayecto fistulosos, es decir, 21 días):

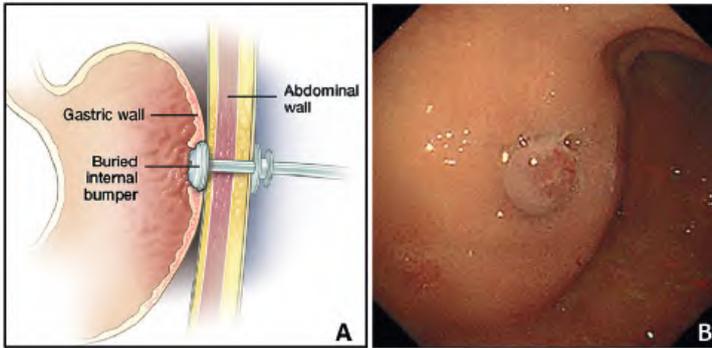
- Desprendimiento de la pared gástrica o yeyunal del peritoneo con la subsecuente peritonitis por filtración.
- Dermatitis por filtración.
- Lesiones cutáneas por presión de los dispositivos utilizados (sondas) dependiendo de la técnica quirúrgica utilizada (Figura 5).
- Celulitis.

### 3. Tardías (después de los 21 días):

- Dermatitis por filtración.
- Granulomas piógenos periestomales, los cuales son fácilmente manejables con soluciones tópicas para frenar el crecimiento de este tejido inflamatorio local como lo es el nitrato de plata.
- Celulitis.
- Síndrome de Buried Bumper: Corresponde a la migración del dispositivo intragástrico (balón-cuff) hacia pared abdominal (Figura 6), generalmente, por tracción accidental o bien si el dispositivo (botón o sonda) están muy ajustados o apretados.



**Figura 5.** Granuloma periostomía.



**Figura 6.** A) Síndrome Buried Bumper. B) Visión endoscópica.

### **Clinica**

Esto debe sospecharse ya que paciente presenta dolor al alimentarse, con aumento de volumen local, eritema, filtración o imposibilidad de pasar los alimentos lo que ocurre cuando el dispositivo se encuentra totalmente fuera del lumen gástrico y dolor o dificultad para girar el dispositivo en 360°.

### **Tratamiento**

En caso de un diagnóstico oportuno se puede reintroducir el dispositivo en la luz gástrica asegurando su posición al aspirar contenido gástrico, o

bien pasar medio de contraste yodado con control radiológico inmediato; con lo cual se asegura la no generación de una falsa vía.

Cuando es imposible la reintroducción del dispositivo implica que hubo un cierre del paso a la cavidad y en estos casos debería plantearse, idealmente, la recanalización bajo visión endoscópica o bien planificar realización de una nueva gastrostomía quirúrgica.

- Estenosis del ostoma, lo cual ocurre tras la salida del dispositivo (sonda o botón) y la no oportuna reinstalación de éste; ya que al cabo de un par de horas la fístula gastrocutánea tiende a su cierre espontáneo si no existe una sonda en su trayecto.
- Prolapso de mucosa gástrica, lo cual suele confundirse con granulomas periestomales. Esta situación ocurre, generalmente, por filtraciones y procesos inflamatorios locales no controlados, lo cual favorece la exteriorización de la mucosa gástrica, haciendo inmanejable la situación de filtración y cuyo único manejo es hacer una nueva gastrostomía en un lugar distinto y con el cierre quirúrgico simultáneo del sitio del prolapso.
- Obstrucciones pilóricas o duodenales: secundarias a migración del balón de estabilización intragástrico hacia distal, obstruyendo el lumen.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Las gastrostomías se mantendrán permeables en la medida que exista un dispositivo en el lumen del trayecto fistuloso, por lo cual cuando el paciente ya no requiera de su utilización basta con el retiro de la sonda o botón para que al cabo de unas horas este trayecto se cierre por completo, dejando solo una secuela estética local. En hasta un 20% de los pacientes este trayecto fistuloso puede persistir más allá de 3 meses posretiro del dispositivo, y en estos casos el cierre de la fístula debe realizarse ya sea en forma quirúrgica o endoscópica.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Bacco JL, Araya F. Trastornos de la alimentación y deglución en niños y jóvenes portadores de parálisis cerebral: Abordaje multidisciplinario. Rev. Med. Clin. Condes 2014;25(2):330-42.
2. Guía Clínica 2010. Alimentación en niños con dificultades en masticar y deglutir,

derivados de alteración del Sistema Nervioso. Ministerio de Salud de Chile. Subsecretaría de Salud Pública.

3. Löser Ch, Aschl G, Hébuterne X, ESPEN guidelines on artificial enteral nutrition. Percutaneous endoscopic gastrostomy. *Clinical Nutrition* 2005;24:848-61.
4. Dietrich CG, Schoppmeyer K. Percutaneous endoscopic gastrostomy. Too often? Too late? Who are the right patients for gastrostomy. *World J Gastroenterol.* 2020;26(20):2464-71.
5. Gauderer MW. Gastrostomy techniques and devices. *Surg Clin North Am.* 1992;72(6):1285-98.
6. Bennell J. Buried Bumper Syndrome: Do we have enough evidence. *Br J Community Nurs.* 2018;23(Sup7):S28-S30.

## ¿QUÉ ES?

Las duplicaciones intestinales son malformaciones congénitas que afectan al sistema digestivo, desde el esófago proximal hasta el recto. Estas duplicaciones se caracterizan por la presencia de una tumoración, generalmente quística, adosada a un segmento del intestino del cual recibe su irrigación. Histológicamente, presentan mucosa digestiva y paredes musculares similares al segmento intestinal adyacente, aunque en ocasiones pueden contener mucosa ectópica, principalmente gástrica o pancreática.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

- Se ha reportado una incidencia de 1/4.500 recién nacidos; siendo levemente más frecuente en hombres.
- Aproximadamente el 80% de este tipo de malformación se diagnostica en la infancia y el 60% ocurre dentro del primer año de vida y de este grupo casi el 50% se diagnostica antenatalmente como un tumor quístico intraabdominal.
- Habitualmente se presentan como duplicaciones únicas, pero pueden ser múltiples hasta en el 15% de los casos.
- Alrededor de un tercio de los niños afectados tienen anomalías congénitas asociadas del tracto gastrointestinal o urinario.

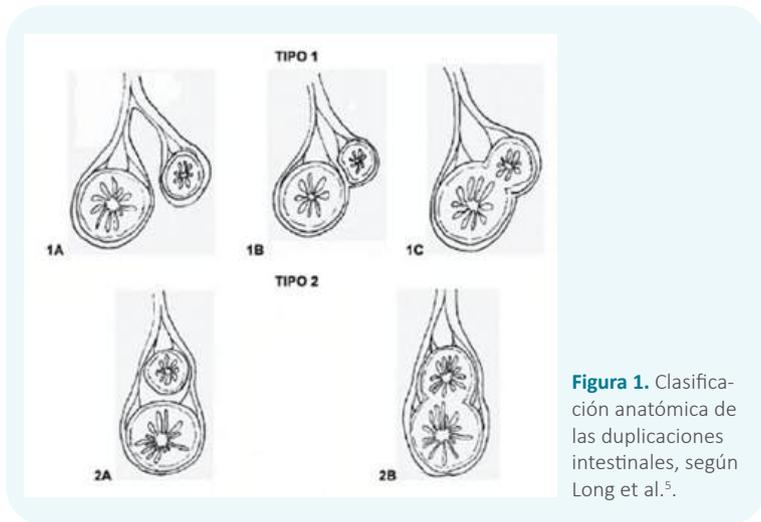
## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se desconoce la etiología de las duplicaciones intestinales. Las teorías incluyen anomalías en la recanalización en algún segmento del intestino embrionario, una lesión vascular, persistencia de divertículos embrionarios que pudiesen dar origen a duplicación parcial secundaria.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La clasificación de Long et al. es una de las más utilizadas y se basa principalmente en la ubicación y la forma de las duplicaciones (Figura 1 y Tabla 1).

Desde un punto de vista didáctico se podrían clasificar según:



**Figura 1.** Clasificación anatómica de las duplicaciones intestinales, según Long et al.<sup>5</sup>.

**Tabla 1. Descripción anatómica de las duplicaciones intestinales, según la clasificación de Long et al.<sup>5</sup>**

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

## 1. Localización

La localización más frecuente de las duplicaciones es el íleon (40% de los casos), seguido muy de cerca por el yeyuno y luego y en orden decreciente; en el esófago, el estómago, el duodeno y el colon respectivamente.

## 2. Morfología

- Quística: Por lejos la forma de presentación más habitual. Corresponde a una formación bien delimitada habitualmente de menos de 5 cm de diámetro y que en la mayoría de los casos se ubica en borde antimesentérico del segmento intestinal (tipo 1), aunque también puede localizarse en el mesenterio.
- Tubular: Muy poco frecuente de ver, siendo más común de ver en el colon, el cual puede estar parcial o completamente duplicado.

## 3. Comunicación al segmento digestivo adyacente

- Sin comunicación: Es lo más habitual, y esto explica en parte la presentación quística de la lesión.
- Con comunicación: Esto suele verse más en las duplicaciones de carácter tubular.

## 4. Número:

- Únicas: Lo más frecuente de ver.
- Múltiples: Muy excepcional.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Las manifestaciones clínicas de las duplicaciones intestinales son muy inespecíficas y dependen del tipo de duplicación, de su localización, de la presencia de mucosa gástrica heterotópica y de las complicaciones que pudiesen ocasionar.

Síntomas	Signos
<ul style="list-style-type: none"><li>• Dolor abdominal recurrente.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Masa abdominal palpable.</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Náuseas y vómitos si generan efecto compresivo extrínseco a nivel intestinal.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Dolor localizado y resistencia muscular a la palpación.</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Mal incremento de peso.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Compromiso del estado general con o sin deshidratación en casos complicados.</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Tos recurrente o disfagia en las duplicaciones esofágicas.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Signos de irritación peritoneal en casos complicados.</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Hemorragia digestiva.</li></ul>	

## Formas de presentación clínica

- Asintomáticas y ser un hallazgo durante algún estudio radiológico por otra razón.
- Masa abdominal palpable.
- Invaginación intestinal.
- Obstrucción intestinal - Síndrome pilórico.
- Vólvulo intestinal.
- Hemorragia digestiva.
- Perforación intestinal.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Es importante recordar que en un alto número de casos el diagnóstico puede sospecharse antenatalmente con ecografía y, en casos más complejos, con resonancia magnética (RM) materno-fetal. Sin embargo, el diagnóstico de certeza generalmente se obtiene durante la cirugía.

- Ecografía abdominal:
  - Suele ser el primer examen de imágenes que se solicita
  - En muchos casos es inespecífico, ya que suele mostrar solo una formación quística intraabdominal.
  - Ocasionalmente y dependiendo de la experiencia del radiólogo se puede apreciar una masa quística con una capa mucosa interna ecogénica y una capa muscular externa hipocogénica.
  - La ecografía puede ayudarnos para descartar otras causas más frecuentes de dolor abdominal o de otra manifestación clínica del paciente.
- Tomografía Computada (TC):
  - Debe ser solicitado con medio de contraste.
  - Suele ser el siguiente paso después de los hallazgos ecográficos.
  - Permite mejor precisión con respecto a la localización de la lesión y contigüidad con otras estructuras intraabdominales.
  - Por lo general las duplicaciones aparecerán como estructuras quísticas redondeadas, llenas de líquido o como estructuras tubulares de paredes delgadas adyacentes a las paredes de los intestinos.
  - Pudiese complementarse con estudio angiográfico principalmente buscando diagnósticos diferenciales en el contexto de masa quística intraabdominal.

- Resonancia Magnética: no pareciera ser superior que el TAC, en cuanto a calidad de imágenes para realizar el diagnóstico de las duplicaciones intestinales.
- Las duplicaciones esofágicas pueden ser detectadas incidentalmente en una radiografía simple de tórax, donde se presentan como una masa mediastínica. Esto ocurre porque, al estudiar manifestaciones clínicas como la disfagia, el diagnóstico puede comenzar con radiografías con medio de contraste. Estas radiografías pueden mostrar deformidades en el esófago debido a la compresión extrínseca causada por la lesión. Ante estos hallazgos se debe solicitar TAC de tórax para una mejor precisión diagnóstica.
- La endoscopia pudiera ser de utilidad como estudio complementario en pacientes con duplicaciones esofágicas y gastro duodenales.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Las duplicaciones intestinales que se diagnostican en la infancia deben ser siempre tratadas quirúrgicamente por las eventuales complicaciones propias de este tipo de malformación, así como por el potencial de malignización que presentan en la edad adulta.

En el caso de las duplicaciones quísticas en localizaciones intestinales en delgado y colon, la cirugía debe ser la resección en bloque de la totalidad de la lesión junto con el segmento intestinal comprometido y posterior anastomosis terminoterminal.

En las duplicaciones en las cuales no es posible realizar la extirpación completa de la lesión en bloque ya sea por su localización (estómago, duodeno) y/o por su extensión (ej.: en esófago) la cirugía debe tender a la resección completa de la mucosa de la duplicación procurando no perforar el asa comprometida y sin cierre de la serosa. Esto es importante para evitar la recidiva local de este tipo de lesiones.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Las complicaciones por lo general están dadas por la forma de presentación aguda de este tipo de malformación, como lo es la hemorragia y eventual perforación (en los casos de presencia de mucosa gástrica o pancreática ectópica), la invaginación intestinal y vólvulo.

En el caso de complicaciones de la técnica quirúrgica, éstas estarían dadas por las dificultades en la realización de la anastomosis intestinal; y en el caso de las resecciones parciales la perforación no advertida del asa intestinal.

Por último, existe el riesgo de la recidiva local si no se realizó la mucosectomía completa de la lesión.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

La adecuada y oportuna cirugía de este tipo de lesiones representa el tratamiento definitivo de esta malformación y sin secuelas posteriores.

En los casos no operados en la infancia está el riesgo de malignización en la etapa adulta con reportes de adenocarcinomas.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Duplicación intestinal: Diagnóstico y tratamiento de una condición inusual. Letelier A., Barría C, Beltrán M. Rev. Chilena de Cirugía. 2009;61(2):171-5.
2. Chandramouli P, Iyer CP, Mahour GH. Duplications of the alimentary tract in infants and children. J Pediatr Surg 1995;30:1267-70.
3. Macpherson RI. Gastrointestinal tract duplications: Clinical, pathologic, etiologic, and radiologic considerations. RadioGraphics 1993;13:1063-80.
4. Holcomb GW, Gheissari A, O'Neill JA, Shorter NA, Bishop HC. Surgical management of alimentary tract duplications. Ann Surg 1989;209:167-74.
5. Long L, Zhang JZ, Wang YX. Vascular classification for small intestinal duplications: Experience with 80 cases. J Pediatr Surg 1998;33:1243-5.
6. Mayer JP, Bettolli M. Alimentary tract duplications in newborns and children: Diagnostic aspects and the role of laparoscopic treatment. World J Gastroenterol. 2014;20(39):14263-71. doi:10.3748/wjg.v20.i39.14263.

# Divertículo de Meckel

José Manuel Campos V.  
Bruno Catoia F.

## ¿QUÉ ES?

El divertículo de Meckel es una malformación congénita del aparato digestivo, consecuencia de la persistencia del remanente embriológico del conducto vitelino. Es un divertículo verdadero, esto quiere decir que tiene las 3 capas del intestino (Figura 1).

Existe la regla del 2 en divertículo de Meckel, que consiste en una mnemotecnia para resumir varias características del divertículo que tienen en común el número (son aproximaciones):

- Se encuentra en el 2% de la población general en estudios de autopsias.
- 2% de los individuos que lo tienen se hacen sintomáticos.
- Edad habitual de presentación 2 años.
- 2 veces más frecuente en hombres que en mujeres.



**Figura 1.** Divertículo de Meckel, en borde antimesentérico, de base ancha. (\*Gentileza de HCSBA).

- Contiene 2 tipos de mucosa: gástrica y pancreática.
- Se encuentra aproximadamente a 2 pies (60 cm) de la válvula ileocecal.
- Mide 2 pulgadas (5 cm) de largo y 2 cm de ancho.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La epidemiología del divertículo de Meckel se caracteriza por una prevalencia que varía del 0,3% al 2,9% en la población general, con una incidencia más alta entre ciertas poblaciones, como aquellas con enfermedad de Crohn. Como se mencionó previamente es 2 veces más frecuentes en hombres que mujeres.

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se produce por una alteración en la obliteración del conducto onfalomesentérico en su extremo intestinal, dando origen al divertículo característico.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Existen distintas formas de clasificación según las características (Tabla 1).

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Aunque muchos casos de divertículo de Meckel son asintomáticos, aquellos que presentan síntomas pueden experimentar distintas formas de presentación.

**Tabla 1. Clasificación Divertículo de Meckel**

Según histología		Según sintomatología	
Mucosa Normal: mucosa de íleon.	Mucosa Heterotópica: gástrica o pancreática.	Asintomático	Sintomático: hemorragia, obstrucción, inflamación.

Las 3 presentaciones más comunes son: sangrado digestivo, inflamación y obstrucción intestinal.

### Sintomático

1. Sangrado digestivo (42%): se manifiesta como rectorragia abundante completamente asintomática, suele ser de tal importancia que hay caída del hematocrito. Se produce porque la mucosa gástrica o pancreática contenida en el divertículo producen ácido o enzimas respectivamente, que pueden provocar una úlcera sangrante en el íleon inmediatamente adyacente.
2. Inflamación (24%) - Diverticulitis de Meckel: Como cualquier otro divertículo (incluido el apéndice) puede inflamarse, provocar dolor, perforarse y generar peritonitis. Habitualmente este diagnóstico se hace de manera intraoperatoria al operar un abdomen agudo y encontrar un apéndice normal o inflamado por contigüidad. En esta situación es importante revisar el intestino delgado distal buscando un divertículo de Meckel.
3. Obstrucción intestinal (17%): Hay al menos 3 maneras en que un divertículo de Meckel puede causar una obstrucción intestinal: vólvulo por banda mesodiverticular (persistencia arteria vitelina), atascamiento del intestino por debajo de la banda mesodiverticular, invaginación intestinal con del divertículo como cabeza de invaginación patológica.
4. Otros: cabeza de invaginación patológica (15%), Hernia de Littre (< 1%): presencia de div. Meckel en hernia inguinal o femoral.

### Asintomático

1. Hallazgo incidental en laparotomía o laparoscopia por otra patología.
2. Hallazgo en examen por otro motivo (ecografía, TAC).

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Cualquier estudio de imágenes (eco, TAC, RM) puede identificar un divertículo de Meckel, sin embargo, es difícil identificarlo positivamente.

La elección de las imágenes depende de la presentación clínica.

## 1. Sangrado

El estudio más útil es un cintigrama con  $^{99m}\text{Tc}$ -Na-pertecnato, también conocido como *Meckel Scan*.

- Tiene excelente sensibilidad y especificidad para detectar mucosa gástrica ectópica.
- Se puede aumentar la sensibilidad de este examen administrando inhibidores de la bomba de protones o bloqueadores H<sub>2</sub>.
- Hay que tener en cuenta algunos falsos positivos y negativos de este examen.
  - Falsos Negativos: hematocrito muy bajo, sobreposición del divertículo con la vejiga en la pelvis, poco ayuno, falta de preparación farmacológica, divertículo con mucosa pancreática.
  - Falsos Positivos: duplicación intestinal, hidronefrosis o hidroureteronefrosis (el radiotrazador puede acumularse en un sistema dilatado y simular un divertículo).

## 2. Inflamación

En esta presentación son útiles la ecografía e imágenes axiales como TAC o RM. Aunque es poco frecuente que se haga el diagnóstico preoperatorio de una diverticulitis de Meckel.

## 3. Obstrucción

Para el diagnóstico sindromático de obstrucción intestinal es útil la radiografía de abdomen simple. También es poco frecuente que se haga el diagnóstico preoperatorio de una obstrucción intestinal atribuible a un divertículo de Meckel o brida onfalomesentérica.

## ¿CÓMO SE TRATA?

El tratamiento general de cada presentación del divertículo de Meckel (hemorragia, obstrucción, peritonitis) escapa a los objetivos de este capítulo.

## Cirugía

El tratamiento específico del divertículo de Meckel es la resección quirúrgica, la que puede hacerse de manera abierta o laparoscópica. Los

resultados entre ambas técnicas son equivalentes, aunque al iniciar con laparoscopia hay una alta posibilidad de conversión (27%).

### Técnicas quirúrgicas

Independiente del abordaje, existen varias técnicas, pero las 2 más comunes son:

- a. Diverticulectomía: consiste en la resección simple del divertículo.
- b. Resección intestinal con anastomosis intestinal: consiste en la resección del divertículo en bloque con el segmento de intestino adyacente.

La elección entre una técnica u otra depende de varios factores, incluyendo la presentación clínica, la gravedad del paciente y la morfología del divertículo, especialmente en su base. Si la unión del divertículo con el intestino es muy amplia, la diverticulectomía simple puede ser difícil. Un detalle quirúrgico importante en la diverticulectomía es cerrar el defecto en sentido transversal al eje del intestino para evitar una estenosis, similar a una estricturoplastia.

Una ventaja teórica de la resección en bloque en casos de sangrado por divertículo de Meckel es que esta técnica reseca toda la mucosa gástrica ectópica, ya que no se sabe macroscópicamente donde termina este tipo de mucosa. Además, elimina la úlcera intestinal que origina el sangrado, evitando la necesidad de una enterorrafia en tejido ulcerado.

Ambas alternativas han sido evaluadas en estudios retrospectivos multicéntricos, encontrando equivalencia en términos de sangrado posoperatorio, pero más complicaciones en el grupo de resección intestinal.

### *Resección Incidental del Divertículo de Meckel*

Una pregunta frecuente en cirugía pediátrica es si es necesario resecar un divertículo de Meckel encontrado incidentalmente. Dado que el 2% de la población general tiene un divertículo de Meckel, esta situación clínica es común. Se piensa que la resección profiláctica podría prevenir síntomas y complicaciones; además de evitar el riesgo teórico de una neoplasia, especialmente considerando el largo periodo de observación desde una detección temprana hasta una esperanza de vida superior a los 70 años en la actualidad.

Una revisión sistemática reciente<sup>4</sup> de 244 artículos abordó esta interrogante y encontró que las complicaciones posoperatorias después de la resección son cinco veces más frecuentes que las complicaciones durante el periodo de observación (5,3% vs. 1,3%,  $P < 0,0001$ ). Se calcula que para prevenir una muerte por divertículo de Meckel, se necesitarían al menos 758 resecciones de divertículos encontrados incidentalmente. Estos datos no apoyan la resección rutinaria del divertículo de Meckel encontrado incidentalmente. Lamentablemente factores como la detección de mucosa gástrica en un cintígrama o que el interior del divertículo sea palpable, son utilizados como predictores de evolución a síntomas e indicación de resección; aunque estos no han sido evaluados en estudios científicos.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Tiene un muy buen pronóstico a largo plazo cuando se maneja adecuadamente.

La correcta intervención quirúrgica y el manejo apropiado de las complicaciones en la presentación clínica del divertículo confieren una buena calidad de vida y minimizan el riesgo de complicaciones.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Chen Q, Gao Z, Zhang L, et al. Multifaceted behavior of Meckel's diverticulum in children. *J Pediatr Surg.* 2018;53(4):676-81. doi:10.1016/j.jpedsurg.2017.11.059
2. Ezekian B, Leraas HJ, Englum BR, et al. Outcomes of laparoscopic resection of Meckel's diverticulum are equivalent to open laparotomy. *J Pediatr Surg.* 2019;54(3):507-10. doi:10.1016/j.jpedsurg.2018.03.010
3. Glenn IC, El-Shafy IA, Bruns NE, et al. Simple diverticulectomy is adequate for management of bleeding Meckel diverticulum. *Pediatr Surg Int.* 2018;34(4):451-5. doi:10.1007/s00383-018-4239-z
4. Zani A, Eaton S, Rees CM, Pierro A. Incidentally detected Meckel diverticulum: to resect or not to resect? *Ann Surg.* 2008;247(2):276-81. doi:10.1097/SLA.0b013e31815aaaf8

# Apendicitis aguda

Jorge Velarde G.

## ¿QUÉ ES?

La inflamación del apéndice cecal por un proceso obstructivo, vascular e infeccioso progresivo, que lleva a la perforación.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Causa más frecuente de abdomen agudo en los niños.

El riesgo de tener apendicitis a lo largo de la vida es de un 8,6% en hombres y 6,7% en mujeres.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Obstrucción del lumen por fecalitos o por inflamación del tejido linfático con aumento progresivo de la presión intraluminal, obstrucción vascular e isquemia, inflamación de la pared, perforación e infección peritoneal y luego sistémica.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Apendicitis aguda simple	Apendicitis aguda complicada
Apendicitis aguda no perforada: congestiva, flegmonosa.	Apendicitis perforada. Porcentaje de perforación aumenta con las horas de evolución: 20% a las 24 h, 50% a las 36 h, 80% a las 48 h. Apendicitis aguda gangrenada, perforada, absceso apendicular, plastrón apendicular, peritonitis apendicular.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Síntomas

- Dolor abdominal: síntoma cardinal. De inicio periumbilical y luego en fosa ilíaca derecha. En algunos pacientes el dolor inicia en la localización anatómica del apéndice. La apendicitis retrocecal mantiene por más tiempo un dolor vago, no localizado, que puede referirse al flanco y al dorso. La principal característica del dolor es que es persistente y de intensidad progresiva.
- Náuseas, vómitos y anorexia. Generalmente, ocurren después del dolor abdominal, a diferencia de lo que ocurre en la gastroenteritis.
- Puede haber diarrea escasa o síntomas urinarios cuando es un apéndice de ubicación pelviana (Figura 1).

### Signos

- Inicialmente puede verse sano y con mínimas molestias; pero con algunas horas de evolución suele presentar palidez, deshidratación y/o claudicación progresiva, se ve más comprometido y se sube con dificultad a la camilla.
- Lengua saburral y halitosis.
- Afebril o fiebre moderada (rara vez mayor a 38° o 38,5°).

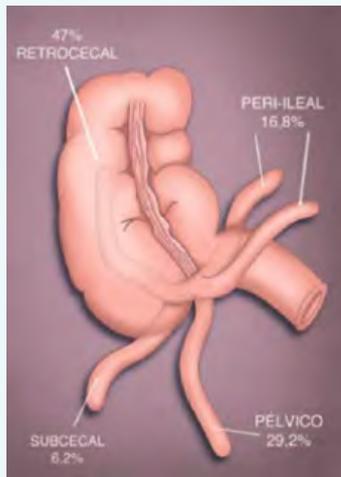


Figura 1.

- Dolor localizado en fosa ilíaca derecha (otras ubicaciones según ubicación del apéndice: hipogastrio, lumbar).
- Resistencia muscular involuntaria o contractura localizada. Abdomen en tabla en peritonitis difusa.
- Signo de rebote que refleja irritación peritoneal: Blumberg.
- Se puede encontrar los signos del psoas, del obturador, de Deaver y de Rovsing.

#### **Grupos especiales**

Diagnóstico es particularmente difícil en:

Obesidad

Parálisis cerebral

Mielomeningocele

Trastorno de espectro autista

Lactantes y Recién nacidos

Adolescentes femeninas

## **¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?**

### **Laboratorio**

- Hemograma: leucocitosis con neutrofilia.
- PCR: levemente elevada en apendicitis aguda inicial. Una elevación importante es sugerente de apendicitis perforada.

### **Imágenes**

- La ecotomografía de abdomen y pelvis es operador dependiente y es solo útil si ve el apéndice completo. Tiene una sensibilidad variable descrita de 77-100% y especificidad de 88-99%. En nuestro medio esas cifras tienden a ser mucho menores. La obesidad, el meteorismo, las inflamaciones iniciales de la punta, radiólogos sin entrenamiento pediátrico y el dolor y ansiedad del niño pueden no permitir hacer un examen confiable. Estos son factores que disminuyen la sensibilidad y especificidad. Un diagnóstico ecográfico debe correlacionarse con la clínica y tener al menos 3 de estos hallazgos: diámetro transversal mayor a 6 mm, apéndice no compresible, engrosamiento de la pared > 2 mm, cambios inflamatorios de la grasa circundante, aumento de la vascularización visualizada en

el Doppler, apendicolito, engrosamiento del meso, dolor en el punto donde se observa el apéndice o signos de perforación (colección de fluido periapendicular, irregularidad de la pared y presencia de un apendicolito extraluminal).

- La tomografía computada de abdomen y pelvis con contraste EV: es de gran utilidad en casos de difícil diagnóstico (patología agregada o pacientes obesos). Tiene sensibilidad y especificidad mayores a 95% (superior a la ecografía y no es operador dependiente). Hay que considerar que la irradiación es sumatoria durante la vida, al solicitar un TAC. El pielotac puede ser una alternativa (TAC sin medio de contraste).

### ¿CÓMO SE TRATA?

- Estabilización preoperatoria (sobre todo en apendicitis complicada): hidratación parenteral, descompresión nasogástrica, instalación antibioterapia.
- Cirugía: apendicectomía tradicional o laparoscópica. Profilaxis antibiótica en apendicitis simple y tratamiento antibiótico en apendicitis complicada.
- Tratamiento antibiótico exclusivo: en casos de plastrón apendicular. El diagnóstico es clínico en pacientes con más de 5 días de evolución, con una masa palpable, más examen de imágenes. Los requisitos son ausencia de abdomen agudo y buena tolerancia oral después de la rehidratación. Debe haber una respuesta clínica favorable a las 48 h, de lo contrario se debe reevaluar la indicación quirúrgica.
- Pacientes con diagnóstico dudoso: observación y control periódico. En este grupo de pacientes cobran mayor importancia los exámenes de apoyo diagnóstico: laboratorio e imágenes (ecografía o TC), hasta tener clara la indicación quirúrgica.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Infección de herida operatoria.
- Absceso intraabdominal.
- Íleo prolongado.
- Obstrucción intestinal posoperatoria.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

La apendicitis es una enfermedad aguda que se resuelve completamente luego del tratamiento.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Up to date
2. Dunn JC. Appendicitis. In: Coran AG Editor. Pediatric surgery. 7th edition. Mosby, Philadelphia. 2012;1255-63.
3. St. Peter SD. Appendicitis. In: Holcomb III GW, Murphy JP (Eds). Ashcraft's Pediatric Surgery. 5th edition. Saunders Elsevier, Philadelphia 2010;549-56.
4. Castro SF, Castro AI. Apendicitis aguda en el niño: cómo enfrentarla Rev. Ped. Elec. [en línea] 2008;5(1). ISSN 0718-0918.

# Invaginación intestinal

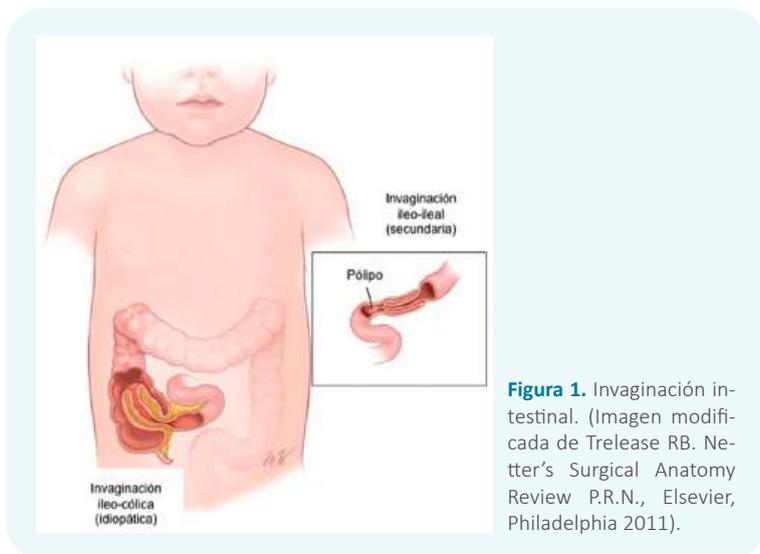
Vanessa Ceballos C.

## ¿QUÉ ES?

Es la invaginación (intususcepción) de una parte del intestino dentro de sí mismo, que puede llevar a edema, isquemia y finalmente perforación intestinal de no mediar tratamiento (Figura 1).

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

- Tiene una incidencia de 0,24-2,4/1000 RNV.
- Se presenta entre los 6 y 36 meses de edad.
- Es la causa más común de obstrucción intestinal en este rango etario.



**Figura 1.** Invaginación intestinal. (Imagen modificada de Trelease RB. Netter's Surgical Anatomy Review P.R.N., Elsevier, Philadelphia 2011).

- La mayoría ocurre en niños sanos y bien nutridos.
- Tiene ligera predominancia masculina de 3:2.

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Por un proceso en el que un segmento de intestino se introduce, telescópicamente, en la luz del segmento intestinal inmediatamente distal. La invaginación del intestino genera tracción de su mesenterio alterando el retorno venoso y la perfusión arterial, si ésta se mantiene se produce edema, isquemia, necrosis y perforación intestinal.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Se puede clasificar de acuerdo a la presencia o no de un punto invaginante patológico en:

Invaginación intestinal idiopática	Invaginación intestinal secundaria
<ul style="list-style-type: none"> <li>- No se identifica punto invaginante.</li> <li>- Representa el 75% de los casos.</li> <li>- Asociación a factores virales (rotavirus, adenovirus) y otras infecciones entéricas (<i>salmonella</i>, <i>echerichia coli</i>, <i>shigella</i>, <i>campylobacter</i>).</li> <li>- Se reportó asociación con vacuna de rotavirus.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Se identifica punto invaginante: divertículo de Meckel, pólipos, hematomas, tumores, quistes.</li> <li>- Representa el 25% de los casos.</li> <li>- Se asocia a otras patologías: fibrosis quística, púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad celíaca, enfermedad de Crohn.</li> </ul>

También se puede clasificar de acuerdo con el segmento intestinal involucrado en íleo-cólica (90% de los casos), íleo-ileal, íleo-íleo-cólica, yeyuno-yeyunal, yeyuno-ileal o colo-cólica.

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

- La presentación típica es dolor abdominal tipo cólico, con crisis de llanto intenso en intervalos de 15 a 30 minutos. Asociado a náuseas y vómitos, inicialmente alimentarios progresando a biliosos. Presencia de deposiciones mucosanguinolentas en “mermelada de grosella”. Entre los episodios de dolor el paciente se ve decaído, pálido y letárgico.

- Al examen físico el abdomen está blando y depresible, con dolor en el cuadrante superior derecho donde se puede palpar masa alargada sensible (que corresponde a la invaginación). Si el cuadro es avanzado aparecen signos de irritación peritoneal como resistencia muscular generalizada y Blumberg.
- La triada clásica de dolor abdominal, deposiciones mucosanguinolentas y masa palpable se identifica solo en el 30% de los casos.
- En el 20% de los casos no se describe el dolor tipo cólico, en el 30% de los casos no se presentan alteraciones de las deposiciones ni masa palpable. Los niños mayores pueden presentarse solo con dolor abdominal sin otros síntomas. Ocasionalmente, los pacientes pueden presentarse con compromiso de conciencia sin causa clara.
- También se describe el diagnóstico incidental en estudios de imágenes, especialmente en ecotomografía realizada a pacientes con cuadros gastrointestinales virales. Si la invaginación es transitoria y el paciente es asintomático se recomienda manejo expectante.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

- El hemograma y los reactantes de fase aguda como la PCR pueden estar normales o con alteración leve en los cuadros iniciales. En los cuadros avanzados aparece leucocitos con desviación izquierda y alteraciones hidroelectrolíticas.

### Imágenes

- La ecotomografía de abdomen y pelvis es el estándar para el diagnóstico. La sensibilidad, especificidad y valor predictivo negativo son cercanos al 100% en radiólogos expertos. Se describe el signo de diana o dona en el corte transversal que muestra las capas del intestino invaginado y el signo del pseudoriñón en el corte longitudinal. Además, se puede evaluar la irrigación del intestino invaginado mediante la técnica *doppler* y los signos de complicación como la presencia de aire o líquido libre en la cavidad abdominal.
- La radiografía de abdomen simple frontal y lateral puede mostrar signos de obstrucción intestinal con distensión de asas, niveles hidroaéreos y ausencia de aire en ampolla rectal. También signos de perforación intestinal con neumoperitoneo. Sin embargo, la sensibilidad y especificidad de este examen es menor, por lo que no se recomienda en pacientes con sospecha de invaginación intestinal.

- La tomografía computada de abdomen y pelvis también puede evidenciar la invaginación intestinal e identificar la presencia de punto invaginante patológico. Sin embargo, es un examen que involucra radiación, uso de medio de contraste y algunos pacientes requieren sedación. Por lo que se reserva para casos especiales.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- Cuando se sospecha invaginación se debe instalar sonda nasogástrica, indicar régimen cero y vía venosa para hidratación (Figura 2).
- La reducción no quirúrgica es el tratamiento de elección en pacientes estables sin sospecha de perforación intestinal. Puede ser hidrostática o neumática, guiado por ecotomografía o fluoroscopia. La elección de una técnica depende de la experiencia del centro. Se recomienda realizar el procedimiento con cirujano infantil y radiólogo, con consentimiento informado y con acceso a pabellón frente a complicaciones. Este procedimiento se asocia a menor morbilidad, menores costos y menor estadía hospitalaria. La tasa de éxito es de 70-85%.

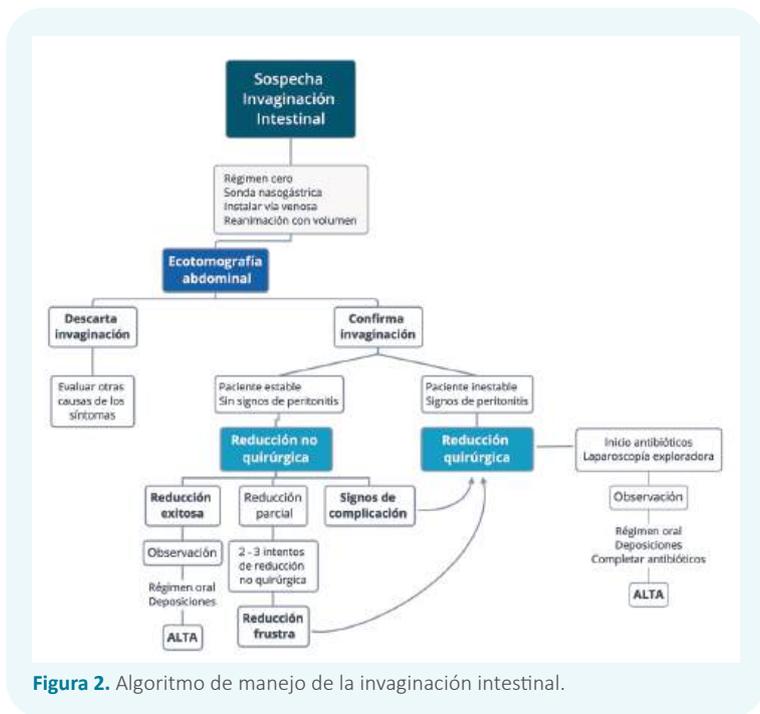


Figura 2. Algoritmo de manejo de la invaginación intestinal.

- Se considera reducción exitosa cuando hay evidencia de paso de contenido líquido hacia el intestino proximal, con resolución de los síntomas del paciente.
- Cuando el procedimiento es frustrado se puede repetir hasta en 3 oportunidades separados por 30 minutos, con paciente estable y sin sospecha de perforación intestinal.
- La reducción quirúrgica se indica cuando no es posible la reducción no quirúrgica, en pacientes inestables, si existe sospecha de perforación intestinal o si la reducción no quirúrgica fue frustrada. También si existe sospecha de punto invaginante patológico. La técnica de elección actualmente es la cirugía laparoscópica.
- El uso de antibióticos es controversial en la reducción no quirúrgica, no se ha demostrado beneficio en cuanto a complicaciones infecciosas y puede prolongar la hospitalización. Se indican para reducción quirúrgica.
- La apendicectomía profiláctica no ha demostrado superioridad, pero habitualmente el apéndice está edematoso y friable, siendo necesario realizarla.
- La observación posterior a la reducción va desde 4 a 24 horas según evolución. El alta se considera cuando hay buena tolerancia al régimen oral y hay evidencia de tránsito intestinal. Se educa a los padres sobre los signos de alarma.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Perforación intestinal en 1%, asociado a menor edad, mayor duración de los síntomas y evidencia de obstrucción intestinal previo al manejo.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

- Recurrencia en el 3-20%, asociada a mayor edad y punto invaginante patológico. Independiente del tipo de reducción. No contraindica manejo no quirúrgico.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Burnett E, Parashar UD, Tate JE. Associations of Intussusception with Adenovirus, Rotavirus, and Other Pathogens: A Review of the Literature. *Pediatr Infect Dis J*. 2020;39:1127. DOI: 10.1097/INF.0000000000002860.

2. Ferrantella A, Quinn K, Parreco J, et al. Incidence of recurrent intussusception in young children: A nationwide readmissions analysis. *J Pediatr Surg.* 2020;55:1023. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.02.034.
3. Gluckman S, Karpelowsky J, Webster AC, McGee RG. Management for intussusception in Children (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017;6:CD006476. DOI: 10.1002/14651858.CD006476.pub3.
4. Kelley-Quon LI, Arthur LG, Williams RF, et al. Management of intussusception in children: A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2021;56(3):587-96. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.09.055.
5. Wringht T, Fallat M. Intussusception. In: Holcomb III GW, Murphy JP, St. Peter SD (Eds). *Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery.* 7th edition. Elsevier, Philadelphia 2020:621-8.

## ¿QUÉ ES?

Sangrado proveniente del tubo digestivo, esto es, desde cualquier segmento desde la boca al ano.

Los sangrados bucofaríngeos se definen más bien como dental u otorrinolaringológico.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Incidencia poco conocida, con evidente aumento de consultas por este motivo en los últimos años, puede presentarse en cualquier edad y sexo, siendo más frecuente la hemorragia digestiva baja. Patología con muy baja mortalidad y eminentemente de causa benigna.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

El sangrado se produce por la rotura de un vaso sanguíneo de la pared de algún segmento del tubo digestivo, expuesto por lesión traumática (cuerpo extraño), química (ácido, medicamentos), isquémica (invaginación intestinal), inflamatoria (colitis ulcerosa), infecciosa (diarrea), hipertensiva (várices), tumoral (pólipo) o más raramente por malformación vascular. El adelgazamiento de la mucosa gastrointestinal por una patología aguda o crónica expone pequeños vasos mucosos (erosión) que pueden determinar sangrado mínimo no perceptible, pero recurrente. La lesión más profunda (úlceras) que involucre un vaso de mayor calibre o submucoso determinará un sangrado evidente.

Pacientes de unidades críticas con patologías cada vez más complejas y múltiples, que actualmente se manejan con hospitalización domiciliaria, con uso de diferentes tipos de sondas de alimentación; pueden también

tener sangrados. Estos se producen por lesión de la mucosa gástrica; la cual puede deberse a trauma de punta de sonda, por contacto permanente y prolongado de una sonda en su trayecto, por aspiración vigorosa a través de éstas, o en la mucosa alrededor de dispositivos de gastrostomía. Además, puede existir la asociación con hiperacidez gástrica, reflujo duodeno gástrico, colonización bacteriana, alteraciones de la coagulación, multimedicación, e incluso presencia de *helicobacter pylori*.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Hemorragia digestiva alta	Hemorragia digestiva baja
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Todo aquel sangrado que se produce antes de la unión duodeno yeyunal (ángulo de Treitz).</li> <li>- Principalmente esófago, estómago y primera porción de duodeno.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Todo aquel sangrado que se produce después de la unión duodeno yeyunal (ángulo de Treitz).</li> <li>- Principalmente colon y en menor frecuencia íleon.</li> </ul>

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La edad del paciente y la sintomatología presente o no, colaboran para sospechar algunas causas.

La anamnesis es el gran pilar de información, ya que entrega datos de: ingesta de alimentos que pudieran teñir deposiciones, de cuerpos extraños, medicamentos, deglución de sangre materna al amamantar o de sangre proveniente de epistaxis; enfermedades recientes o crónicas, esfuerzo defecatorio con o sin dolor, ciertas características de las deposiciones y el tipo de sangre eliminada, etc.

#### a. Síntomas

Debido a que el sangrado muchas veces suele ser escaso, pero de larga data (crónico), generalmente, se presenta con manifestaciones leves como decaimiento, debilidad, mareo o desmayo, e incluso muchas veces puede ser asintomático.

En caso de sangrado de mayor cuantía existirá definitivamente desmayo o pérdida de conciencia. Todo dependerá de la cuantía de la hemorragia, el tiempo de evolución y la capacidad del paciente de compensar las pérdidas sanguíneas. La sintomatología dependerá, principalmente, de la enfermedad que causa el sangrado como, dolor abdominal, decaimien-

to, fiebre, vómitos, alteración de las deposiciones, dolor al defecar, etc. Siendo en muchos casos también una situación de baja sintomatología por ejemplo, pólipo rectal, deposiciones con sangre sin dolor abdominal; colitis ulcerosa, deposiciones con sangre con dolor abdominal recurrente leve a moderado.

## b. Signos

Existen los signos propios de la enfermedad de base por ejemplo, dolor abdominal, circulación colateral, ictericia, hepatomegalia y/o ascitis en caso de hipertensión portal; más sus antecedentes.

Así como también, los signos generales de cualquier sangrado: palidez, taquicardia, sudoración, piel fría, hipotensión.

<b>Manifestaciones clásicas externas de sangrado digestivo</b>	
Hematemesis	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Expulsión de contenido gastrointestinal por boca, conteniendo sangre.</li> <li>- No necesariamente es origen digestivo.</li> <li>- Ej. deglución sangre posamigdalectomía.</li> </ul>
Hematoquecia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Deposiciones mezcladas con sangre rojo vinoso.</li> <li>- Posible sangrado de intestino delgado y colon proximal.</li> <li>- A más oscuro el color del contenido hemático en la deposición, el sangrado esta más apartado del recto (Figura 1).</li> </ul>
Rectorragia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Expulsión de sangre fresca (rojo vivo) con o sin deposiciones.</li> <li>- Sangrado de colon distal, más cercano al recto (Figura 2).</li> </ul>
Melena	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Expulsión de deposiciones negras, pastosas de mal olor.</li> <li>- Sangrado digestivo alto que en su recorrido la sangre es degradada por el contenido gastrointestinal (Figura 3).</li> </ul>



**Figura 1.** Hematoquecia.



**Figura 2.** Rectorragia.



**Figura 3.** Melena.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDA AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico es, sin duda, clínico al evidenciar el sangrado; o frente a una alta sospecha. Debe descartarse patología otorrinolaringológica, más raramente el origen broncopulmonar y de igual forma sangrado ginecológico confundido con rectal.

Un examen bucofaríngeonasal y perianal pueden ya determinar causas de sangrado fácilmente identificables y manejables.

En el caso del laboratorio, los exámenes ayudan para valorar la repercusión sistémica del sangrado y para evaluación de la patología de base, como el hemograma, coagulación y estudio bioquímico completo.

En los casos en que el sangrado no es precisable, tanto en localización como en su causa, lo ideal es realizar una endoscopia digestiva, la cual se hará con la urgencia que amerite el caso:

- Sangrado importante con repercusión hemodinámica evidente: endoscopia urgente una vez estabilizado el paciente.
- Sangrado sin repercusión hemodinámica ni riesgo de aquello: endoscopia en forma diferida o ambulatoria.

La endoscopia digestiva alta o baja (según se clasifique el tipo de sangrado) permite:

- Certificar de donde viene la hemorragia.
- Si es sangrado activo o no.
- Realizar procedimiento hemostático inmediato.
- Generar diagnósticos que permiten guiar tratamiento a seguir.
- Catalogar pronóstico de recidiva.

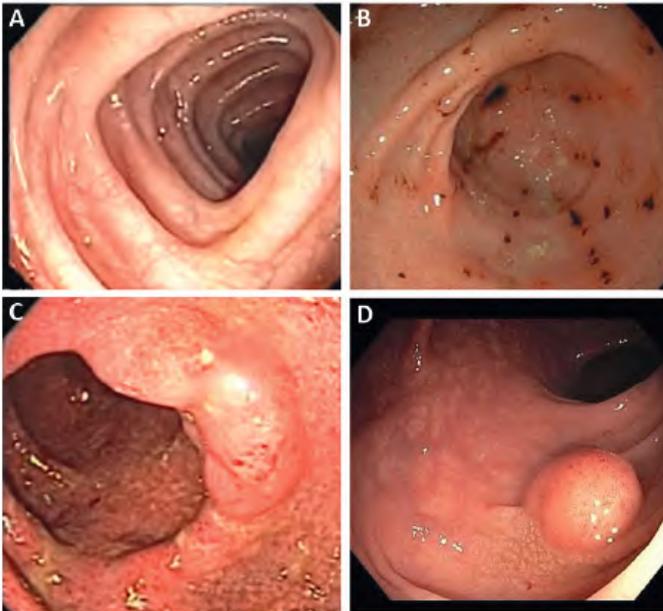
En muchos casos de sangrado poco riesgoso y que puede corresponder a lesiones erosivas de la mucosa gastrointestinal, que regeneran en pocos días sin dejar rastro, la endoscopia o colonoscopia no encontrará lesiones evidenciables.

En los muy pocos casos de sangrado persistente, con exámenes endoscópicos normales, se podría estar en un terreno difícil de explorar, con sangrado en segmentos intestinales no posibles de evaluar endoscópicamente. En estos casos el estudio se realiza con cintigrafía (ej. divertículo de Meckel), cápsula endoscópica, angiotac y eventualmente angiografía.

A continuación, una serie de imágenes de normalidad y de distintas lesiones diagnosticadas endoscópicamente (Figura 4).

### ¿CÓMO SE TRATA?

- Reanimación hemodinámica si el caso lo requiere, aun cuando no se sepa origen o causa.
- Definir si es de manejo hospitalizado o ambulatorio.
- Intentar precisar si el origen del sangrado es, efectivamente, gastrointestinal.
- Endoscopia urgente: paciente con sangrado importante con o sin compromiso hemodinámico. Realizar dentro lo posible en las primeras 24 h con paciente estabilizado. Procedimientos hemostáticos inyectables, clips, ligaduras, etc.



**Figura 4.** A) Colon normal; B) Gastritis erosiva; C) Colitis ulcerosa; D) Pólipo rectal.

- Endoscopia no urgente: paciente con sangrado de baja cuantía y sin compromiso sistémico, de manejo ambulatorio.
- Colonoscopia en paciente hospitalizado con tratamiento empírico un par de días antes, de manera de no someter a riesgo de perforación por el procedimiento. Ej. colitis severa.
- En caso extremo de salvataje: cirugía exploradora buscando lesión para cohibir sangrado.
- Tratamiento patología de base.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Hipoperfusión extrema con daño de algún órgano vital. Ej. hipoxia cerebral
- *Shock* hipovolémico.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El pronóstico dependerá de la lesión que se encuentre, la terapia que se realice y el manejo de la patología de base que generó las condiciones para el sangrado.

El pronóstico, la inmensa mayoría de los casos, es muy bueno, sin complicaciones y con escasa incidencia de recidiva.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Consenso Nacional de Urgencias Endoscópicas en Pediatría 2016. Sociedad Argentina de Pediatría. Arch Argent Pediatr. 2017;115(1):S1-S26/S1.
2. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica SEGHP-AEP. 2010.
3. T. Homm C. Causas de sangrado digestivo por grupo etáreo. 2021. <https://medicina.uc.cl/publicacion/enfrentamiento-de-la-hemorragia-digestiva-en-ninos-en-atencion-primaria>.

# Enfermedad de Hirschsprung

Sandra Montedonico R.

## ¿QUÉ ES?

Es una malformación congénita, caracterizada por la ausencia de células ganglionares de los plexos nerviosos intramurales del recto y de un segmento de colon proximal de longitud variable.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La incidencia de la EH es de 1/5.000 recién nacidos vivos, con mayor proporción en hombres que en mujeres.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se produce por una alteración en la migración de los neuroblastos que se originan en la cresta neural y que normalmente migran en sentido craneocaudal, a lo largo del tubo digestivo, entre las semanas 4 y 14 del desarrollo embrionario. Si esta migración se detiene, el segmento intestinal distal resultante será aganglionar. Mientras más temprana sea la detención de la migración de las células neurales, mayor será la longitud del segmento afectado.

Se han identificado al menos 12 mutaciones genéticas en pacientes con enfermedad de Hirschsprung. El gen más frecuentemente afectado es el protooncogen RET, que codifica para la proteína RET, necesaria para la migración, supervivencia, proliferación y diferenciación de los neuroblastos.

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

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Enfermedad de Hirschsprung rectosigmoidea	Enfermedad de Hirschsprung de segmento largo	Hirschsprung total de colon
80% de los pacientes.	18% de los pacientes.	2% de los pacientes.
Relación hombre/mujer 4:1.	Relación hombre/mujer 1:1.	Relación hombre/mujer 0,8/1.
El segmento aganglionar compromete el recto y la parte más distal del sigmoides.	El segmento aganglionar se extiende hasta un segmento variable entre el colon descendente y el ciego.	El segmento aganglionar compromete la totalidad del colon y el íleon distal.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

El neonato portador de una enfermedad de Hirschsprung se presenta con distensión abdominal importante, falta de expulsión espontánea del meconio e intolerancia alimentaria o residuos biliosos por SNG, en el contexto de un recién nacido con buen estado general. En una enfermedad de Hirschsprung rectosigmoidea, la radiografía de abdomen simple en el periodo neonatal muestra asas de colon distendidas con aire y ausencia de aire en la pelvis (Figura 1). El paso de una sonda rectal, o un tacto rec-



**Figura 1.** Radiografía de abdomen simple de un recién nacido que muestra distensión del colon izquierdo con aire y falta de aire en la pelvis.

tal, provocarán la salida de gas y deposiciones de manera explosiva, signo altamente sugerente de enfermedad de Hirschsprung.

Uno de los principales antecedentes en la enfermedad de Hirschsprung es el retraso en la eliminación de meconio. A las 24 horas de vida, el 98% de los RNT sanos habrá eliminado meconio, y el resto lo hará durante las siguientes 24 horas.

En niños mayores, la enfermedad de Hirschsprung rectosigmoidea se presenta como una constipación de larga data y de difícil manejo, asociada a distensión abdominal y a distintos grados de desnutrición. Una radiografía de abdomen simple en el niño mayor mostrará un acúmulo importante de deposiciones en el colon izquierdo y distensión con aire del colon proximal (Figura 2).

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico en la enfermedad de Hirschsprung comprende dos etapas: confirmación diagnóstica y extensión de la enfermedad.



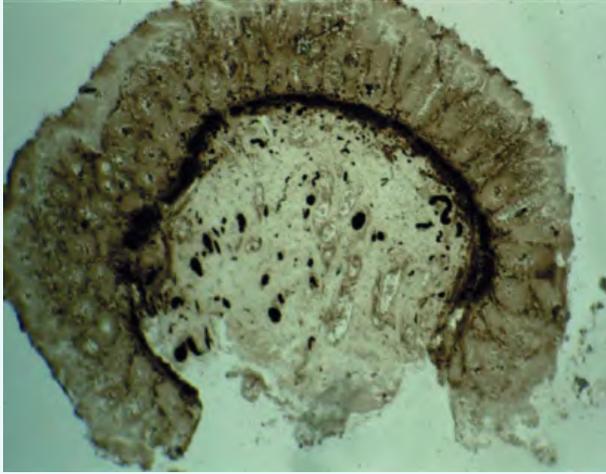
**Figura 2.** Radiografía de abdomen simple en un preescolar de 3 años que muestra gran dilatación del colon transverso. En la proyección lateral se observa la estrechez rectal contrastada con aire.

## Etapa 1. Confirmación diagnóstica

- Manometría anorrectal: este examen evalúa el reflejo rectoanal inhibitorio (relajación del esfínter interno secundario a la distensión de la ampolla rectal), ausente en la aganglionsis intestinal. La sensibilidad del examen varía entre el 83% y el 96%, aunque es menor si se realiza en pacientes durante el período neonatal. La ausencia del reflejo rectoanal inhibitorio es altamente sospechoso de una enfermedad de Hirschsprung y nos obliga a realizar una biopsia rectal para confirmar el diagnóstico. Si no se dispone del examen y la clínica es altamente sugerente, se recomienda proceder directamente con la biopsia rectal.
- Biopsia rectal: constituye el *gold standard* en el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung. La biopsia debe incluir una suficiente cantidad de submucosa para evaluar el plexo nervioso submucoso. Idealmente, esta biopsia debe ser procesada con tinciones específicas para tejido nervioso. Tradicionalmente, se ha utilizado la histoquímica enzimática (acetilcolinesterasa y deshidrogenasa succínica), con excelente sensibilidad diagnóstica. Actualmente, también han demostrado ser útiles algunas técnicas de inmunohistoquímica (calretinina, enolasa neuroespecífica, S100, PGP 9.5, etc.). La histopatología de la enfermedad de Hirschsprung es característica: ausencia de células ganglionares y presencia de gruesos troncos nerviosos en la submucosa. Con tinción acetilcolinesterasa se aprecia también un marcado aumento de esta a nivel de la mucosa (Figura 3).

## Etapa 2. Extensión de la aganglionsis

- Enema contrastado: Una vez confirmado el diagnóstico por medio de una biopsia rectal, es imperativo realizar un enema contrastado, que debe ser realizado con medio de contraste hidrosoluble. Este examen permite estudiar la anatomía del colon y rectosigmoides. En los pacientes portadores de una enfermedad de Hirschsprung se produce una espasticidad del segmento aganglionar, que se observa estrecho en la imagen radiológica. Hacia proximal del segmento estrecho se observa una zona, típicamente, con forma de embudo que corresponde a la zona de transición y más hacia proximal se observa el colon dilatado (Figura 4). El enema contrastado tiene mayor sensibilidad en la EH rectosigmoidea, especialmente, si se realiza alejado del período neonatal. En cambio, en la enfermedad



**Figura 3.** Biopsia rectal característica de una enfermedad de Hirschsprung: obsérvese la ausencia de células ganglionares y la presencia de abundantes troncos nerviosos hipertróficos en la submucosa. También se aprecia un aumento marcado de la actividad enzimática de acetilcolinesterasa a nivel de la mucosa, elemento diagnóstico solamente observable con esta tinción (Acetilcolinesterasa, 100x).



**Figura 4.** Enema contrastado característico de una enfermedad de Hirschsprung recto-sigmoidea en que se observa la zona estrecha distal, el embudo característico de la zona de transición y la zona dilatada proximal.

de Hirschsprung de segmento largo y, especialmente, en la aganglioneosis colónica total la sensibilidad del enema baritado disminuye de manera importante.

- Mapeo intestinal: si teniendo una biopsia rectal que confirma el diagnóstico de EH el enema contrastado no muestra con claridad la zona de transición, se debe realizar un mapeo intestinal con biopsias seromusculares diferidas que se toman idealmente en: colon sigmoideas, ángulo esplénico del colon, ángulo hepático del colon, ciego e íleon. El objetivo de este mapeo es definir la extensión de la zona aganglionar de tal manera de planificar adecuadamente la cirugía.

## ¿CÓMO SE TRATA?

El tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung es quirúrgico.

Durante el período de estudio preoperatorio los pacientes se deben manejar con una descompresión del colon:

- Esto se realiza con un sondeo rectal cada 8 u 12 horas, que permite eliminar el gas y las deposiciones contenidas sobre el nivel del segmento aganglionar.
- Si el sondeo rectal no logra desobstruir al paciente, si se sospecha de una enfermedad de Hirschsprung de segmento largo o una aganglioneosis total de colon; es recomendable realizar una colostomía o ileostomía descompresiva hasta su tratamiento definitivo.

## Cirugía

La cirugía consiste en la resección quirúrgica de la totalidad del segmento aganglionar, de la zona de transición y del segmento dilatado proximal a ésta; respetando el canal anal y el complejo muscular estriado que lo rodea, fundamental para conservar la continencia fecal que no debería verse afectada en estos pacientes.

Existen varias técnicas descritas. Yo prefiero la técnica de Soave modificada por Georgeson: en el primer tiempo abdominal laparoscópico o transumbilical se toman dos muestras seromusculares para biopsia rápida a dos niveles del intestino, según su aspecto macroscópico: 1) en la zona aganglionar; y 2) en el intestino sano que se pretende descender. El patólogo informará la presencia o ausencia de células ganglionares. Este informe debería coincidir con el aspecto macroscópico del intestino

y con el enema contrastado. Además, este tiempo abdominal permite el control vascular del mesocolon. El segundo tiempo perineal consiste en la disección endorrectal, que se inicia a, aproximadamente, 5 mm de la línea pectínea, inicialmente, con una disección submucosa de tal manera de dejar un manguito externo de musculatura lisa y luego se continúa con una disección de pared total hasta lograr exteriorizar el intestino enfermo a través del ano y luego realizar una anastomosis colorrectal.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

En el posoperatorio reciente se puede presentar, como en toda cirugía, sangrado o complicaciones infecciosas.

En el posoperatorio tardío el paciente puede presentarse con:

### 1. Síntomas obstructivos

Los síntomas obstructivos de presentación tardía en un paciente posoperado de enfermedad de Hirschsprung se pueden deber a: obstrucción mecánica secundaria a una estenosis, aganglionosis residual ya sea distal o proximal, descenso de la zona de transición o alteraciones de la motilidad del colon.

### 2. Incontinencia

Si han recibido un adecuado tratamiento quirúrgico que respete el canal anal, la línea pectínea y el complejo muscular estriado; los niños operados de enfermedad de Hirschsprung rectosigmoidea y de segmento largo no deberían evolucionar con incontinencia. Los niños portadores de un Hirschsprung total de colon podrían tener una pseudoincontinencia debido a la consistencia más bien líquida de las deposiciones.

### 3. Enterocolitis

La complicación posoperatoria más severa de la enfermedad de Hirschsprung es la enterocolitis, caracterizada por distensión abdominal, diarrea y fiebre. El tratamiento tiene tres pilares: descompresión, antibióticos y reposición de volumen. En casos que no responden a tratamiento médico a veces es necesario realizar una ileostomía descompresiva. La enterocolitis es más frecuente en pacientes con diagnóstico tardío, por lo que el diagnóstico oportuno cobra mucha importancia. Además, la enterocolitis también puede presentarse en pacientes ya operados de enfermedad de Hirschsprung.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

En la enfermedad de Hirschsprung rectosigmoidea y de segmento largo, el pronóstico funcional es, en general, bueno. En la aganglionosis colónica total los pacientes pueden presentar pseudoincontinencia fecal a largo plazo debido a la resección de la totalidad del colon. Todos los pacientes operados de una enfermedad de Hirschsprung requieren de seguimiento a largo plazo.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Jason S. Frischer. Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery* 2022;31(2).
2. Puri P. Hirschsprung disease and Allied disorders. 4rd edition. Springer, 2019.

## ¿QUÉ ES?

Es una infección localizada que se presenta principalmente en lactantes, su localización habitual es lateral al orificio anal, y que sin un manejo adecuado puede drenar su contenido a través de un orificio en la piel perianal o en la mucosa rectal, pudiendo de esta manera dar origen a la formación de una fístula.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Es relativamente común en lactantes, principalmente, de sexo masculino, con una incidencia estimada entre el 0,5% y el 4,3%.

La edad típica de presentación es antes del año, en pacientes mayores de dos años, se deben descartar otras causas.

## ¿POR QUÉ PRODUCE?

En la unión de la mucosa del recto con el anodermo (línea dentada) podemos encontrar unos repliegues llamados criptas de Morgagni, en su base se abren las glándula anales. En ocasiones estas se obstruyen e infectan, formando un absceso.

Una estimulación androgénica excesiva induce el aumento de la secreción e hiperplasia de las glándulas anales, favoreciendo la aparición de abscesos y fístulas.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

No se clasifica.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Signos y síntomas

Aumento de volumen, con eritema y aumento de temperatura en región perianal.

Dolor.

Fiebre en forma ocasional.

### Diagnóstico diferencial

Abscesos glúteos.

Abscesos perirrectales.

Enfermedad Inflamatoria intestinal (Enfermedad de Crohn) (Figura 1).

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico del absceso perianal es clínico. En pacientes mayores de 2 años con sospecha o antecedentes de diagnóstico de enfermedad inflamatoria intestinal se debe complementar el estudio con imágenes (RNM).

## ¿CÓMO SE TRATA?

- El manejo óptimo, conservador vs. quirúrgico, es aún controversial.
- Manejo conservador: Calor local, antibióticos orales, cubriendo anaerobios y bacterias gram(-), analgesia. Se recomienda siempre iniciar un manejo conservador y evaluar respuesta, ya que se asocia a menor desarrollo de fístulas perianales.



Figura 1.



- Tratamiento quirúrgico: Se recomienda realizar solo en caso de mala respuesta a manejo médico o si el aumento de volumen es demasiado importante. Durante el drenaje se recomienda explorar la presencia de trayectos fistulosos hacia el canal anal y realizar la fistulectomía durante el mismo tiempo quirúrgico, lo que disminuiría las recurrencias.
- Algoritmo de manejo (Figura 2).

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Lo más frecuente son las recurrencias.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Entre un 20% y 80% evoluciona con la formación de una fístula perianal, que requiere de tratamiento quirúrgico.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Gosemann J-H, Lacher M. Perianal Abscesses and Fistulas in Infants and Children. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2020;30(12):386-90. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1716726>
2. Gong Z, Han M, Wu Y, Huang X, Xu WJ, Lv Z. Treatment of First-Time Perianal Abscess in Childhood, Balance Recurrence and Fistula Formation Rate with Medical Intervention. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2018;28(4):373-7. <https://doi.org/10.1055/s-0037-1603092>

3. Christison-Lagay ER, Hall JF, Wales PW, Bailey K, Terluk A, Goldstein AM, et al. Nonoperative management of perianal abscess in infants is associated with decreased risk for fistula formation. *Pediatrics* 2007;120(3):e548-e552. <https://doi.org/10.1542/peds.2006-3092>
4. Lin CA, Chou CM, Huang SY, Chen HC. The Optimal Primary Treatment for Pediatric Perianal Abscess and Anal Fistula: A Systemic Review and Meta-Analysis. *Journal of pediatric surgery*, 2023;58(7):1274-80. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.01.055>

## ¿QUÉ ES?

Es una lesión longitudinal del epitelio escamoso del canal anal, distal al área dentada. Generalmente, se ubican en la línea media posterior, e infrecuentemente en la línea media anterior.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Pese a ser una patología frecuente hay pocos estudios sobre su epidemiología.

La edad típica de presentación es a los dos años.

Se describe que la incidencia anual en pacientes de 6 a 17 años es de 0,05%, pero solo un 12% de todas las fisuras anales se presentan en este grupo.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La fisiopatología en niños no está clara, pero habría una directa relación con la constipación, ya que las lesiones en el epitelio serían causadas por el paso de deposiciones duras.

En adultos se ha observado que existe un aumento de la presión del esfínter anal, lo que provocaría una isquemia relativa en el anodermo, especialmente en la región posterior. El daño secundario a la isquemia determina una hipersensibilidad que perpetua la hipertonía.

No se sabe si en niños es distinta la etiología o la perfusión y capacidad regenerativa de los tejidos son mejores.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

<b>Fisura anal aguda</b>	<b>Fisura anal crónica</b>
< 4-6 semanas evolución. Defecación dolorosa. Sangrado rectal. Resolución espontánea.	> 4-6 semanas evolución. Menos dolorosa. Profunda. Plicomas e hipertrofia papilar en borde proximal.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Signos y síntomas

Dolor durante la defecación.

Sangrado rectal escaso, rojo rutilante.

Antecedentes de constipación en la mayoría de los casos.

Hábitos defecatorios retencionistas.

<b>Diagnóstico Diferencial con fisuras secundarias</b>	
Enfermedad de Crohn.	
Enfermedades granulomatosas.	- Tuberculosis extrapulmonar. - Sarcoidosis.
Malignidad.	- Tumores de células escamosas. - Leucemia.
Infecciones.	- VIH. - Sífilis. - Clamidia.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico de la fisura anal es clínico (Figura 1).

## ¿CÓMO SE TRATA?

### Manejo conservador

Efectivo en 35 a 50% de los casos. Indicar ablandadores de deposiciones, por ejemplo polietilenglicol, que se deben mantener por un tiempo luego



**Figura 1.** Imagen de fisura anal a la inspección clínica.

de la cicatrización de la fisura para evitar recurrencias. Asociar con baños de asiento, anestésicos tópicos (lidocaína), régimen rico en fibra y líquidos abundantes.

### Tratamiento médico

Su utilidad es limitada en niños. Las alternativas disponibles son:

- a. Nitroglicerina: disminuye la presión de reposo del esfínter anal. Uso tópico por 8 semanas. Puede producir eritema y prurito perianal.
- b. Bloqueadores de canales de calcio: diltiazem o nifedipino tópico, menor recurrencia y efectos secundarios en comparación a nitroglicerina. Tiempo de duración de tratamiento de 8 a 12 semanas.
- c. Toxina Botulínica: Relaja el esfínter anal interno. Actúa bloqueando la liberación de acetilcolina de las terminales presinápticas en el músculo estriado. Se cree que tendría efecto en los nervios aferentes sensitivos, bloqueando estímulos dolorosos.

Aún hay pocos estudios con el uso de toxina en niños, hasta la fecha la única complicación reportada es incontinencia fecal transitoria en algunos pacientes en las primeras semanas posaplicación.

### Tratamiento quirúrgico

Sólo está indicado en pacientes con fracaso del manejo conservador y del tratamiento médico. En la población pediátrica el procedimiento más rea-

lizado es la dilatación anal. No se utiliza de rutina la esfinterotomía lateral interna por el alto riesgo de incontinencia fecal permanente.

### **¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?**

La fisura anal es una patología benigna.

### **¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?**

El dolor que provoca durante la defecación, potencia los hábitos retencionistas en el niño, perpetuando la constipación y la mantención de la lesión, que evolucionará a una fisura crónica

### **LECTURA RECOMENDADA**

1. Patkova B, Wester T. Anal Fissure in Children. *Eur J Pediatr Surg.* 2020;30(5):391-4. doi: 10.1055/s-0040-1716723. Epub 2020 Sep 13. PMID: 32920798.
2. Keshtgar AS, Ward HC, Clayden GS. Transcutaneous needle-free injection of botulinum toxin: a novel treatment of childhood constipation and anal fissure. *J Pediatr Surg.* 2009;44(9):1791-8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.02.056. PMID: 19735827.
3. Sönmez K, Demiroğullari B, Ekingen G, Türkyilmaz Z, Karabulut R, Başaklar AC, Kale N. Randomized, placebo-controlled treatment of anal fissure by lidocaine, EMLA, and GTN in children. *J Pediatr Surg.* 2002;37(9):1313-6. doi: 10.1053/jpsu.2002.34997. PMID: 12194122.

# Hemorroides

Maricarmen Olivos P.

## ¿QUÉ SON?

Son la inflamación o dilatación de las venas de los plexos venosos hemorroidales de la mucosa del recto o del ano.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Es una patología infrecuente en los niños, no existen estudios sobre su epidemiología. Su prevalencia aumenta en adolescentes.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Por aumento de la presión en la zona anorrectal. Los niños con hipertensión portal tienen mayor incidencia de hemorroides.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Hemorroides Internas	Hemorroides externas
Sobre la línea dentada.	Bajo la línea dentada.
Cubiertas por epitelio columnar.	Cubierta por anodermo.
Menor sensibilidad.	Mayor sensibilidad.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Signos y síntomas

Sangrado.

Dolor.

Prurito.

Aumento de volumen violáceo en orificio anal (Figura 1).

Antecedentes de constipación en la mayoría de los casos.

#### Diagnóstico diferencial

- Pólipo rectal.
- Prolapso rectal.

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico de las hemorroides externas es clínico.

Para visualizar hemorroides internas es necesario realizar una anoscopia.

En casos de sospecha de hipertensión portal o de masas que pudieran condicionar aumento de la presión a nivel pélvico, se sugiere realizar una ecotomografía de abdomen y pelvis.

### ¿CÓMO SE TRATA?

#### Manejo conservador

Efectivo en la mayoría de los casos.

- Indicar ablandadores de deposiciones, por ejemplo polietilenglicol, asociado con baños de asiento, régimen rico en fibra y líquidos abundantes.



**Figura 1.** Hemorroide, masa violácea en orificio anal.

## Tratamiento quirúrgico

En niños es excepcional.

- Solo está indicado en pacientes con fracaso del manejo conservador y muy sintomático.
- No existe evidencia que apoye qué técnica es la más adecuada en niños, se han descrito usos de escleroterapia, ligadura con banda y hemorroidectomía.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- La trombosis hemorroidal, hay aumento del dolor, que mejora al 2-3 día, luego hay regresión de la masa en 1 a dos semanas, quedando un pliegue cutáneo. En adolescentes muy sintomáticos considerar trombectomía.
- Prolapso hemorroidal: hemorroides se inflaman y sobresalen fuera del ano. Consiste en una masa visible o palpable en el ano, que puede ser dolorosa y causar irritación. Su tratamiento es la reducción manual.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Es una patología benigna.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Heaton ND, Davenport M, Howard ER. Symptomatic hemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension. *Journal of pediatric surgery* 1992;27(7):833-5. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(92\)90377-j](https://doi.org/10.1016/0022-3468(92)90377-j)
2. Dimopoulou K, Dimopoulou A, Dimopoulou D, Zavras N, Fessatou S. Benign anorectal disease in children: What do we know? *Archives de pediatrie: organe officiel de la Societe francaise de pediatrie* 2022;29(3):171-6. <https://doi.org/10.1016/j.arcped.2022.01.015>
3. Stites T, Lund DP. Common anorectal problems. *Seminars in pediatric surgery* 2007;16(1):71-8. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2006.10.010>

## ¿QUÉ ES?

Los pólipos rectales son lesiones secundarias al sobrecrecimiento de la mucosa rectal, también pueden aparecer en el recto y colon, principalmente, en sigmoides.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La prevalencia es 1- 2% de los niños.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Algunos son sindrómicos, secundarios a alteraciones genéticas hereditarias. Sin embargo, en la mayoría de los casos se desconoce por qué se producen.

## ¿CÓMO SE CLASIFICAN?

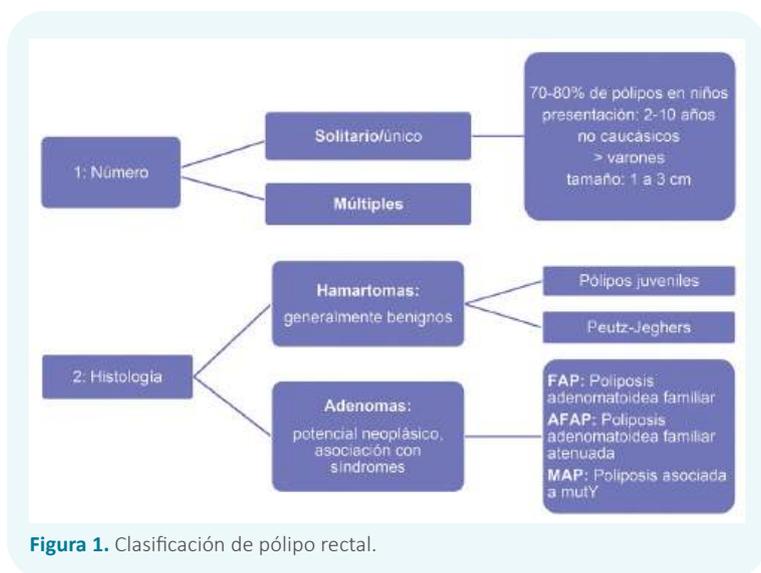
La clasificación de los pólipos rectales se basa en varios factores, incluyendo su histología (tipo de tejido), morfología (forma), potencial maligno, número etc.

A continuación, las principales clasificaciones de los pólipos rectales (Figura 1).

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Signos y síntomas

Sangrado rectal recurrente, rojo rutilante, indoloro y sin repercusión hemodinámica.



**Figura 1.** Clasificación de pólipo rectal.

Algunos signos infrecuentes son: prolapso de pólipo, invaginación, dolor abdominal.

### No olvidar:

Indagar en antecedentes familiares de pólipos o cáncer colorrectal.

Buscar síntomas extraintestinales sugerentes de un síndrome de poliposis.

### Diagnóstico diferencial

Otras causas de hemorragia digestiva baja:

- Colitis infecciosa/ alérgica.
- Enfermedad inflamatoria.
- Fisuras anales.
- Divertículo de Meckel.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

La pancolonoscopia con toma de biopsia es diagnóstica y terapéutica. A pesar de que hasta el 70% de los pólipos son solitarios, se recomienda siempre la inspección completa del colon en búsqueda de otras lesiones.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- En pólipos solitarios, la indicación es resección y reconsultar en caso de reaparecer la sintomatología.
- En el caso de poliposis sindrómica, el tratamiento y seguimiento dependerá de cada caso.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Pueden producir en casos aislados una invaginación intestinal o hemorragia digestiva baja anemizante.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Los pólipos juveniles son de buen pronóstico. Su extirpación es curativa.

El pronóstico de los síndromes polipoideos depende del tipo de síndrome de que se trate.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Thakkar K, Fishman DS, Gilger MA. Colorectal polyps in childhood. Current opinion in pediatrics 2012;24(5):632-7. <https://doi.org/10.1097/MOP.0b013e328357419f>
2. Kay M, Eng K, Wyllie R. Colonic polyps and polyposis syndromes in pediatric patients. Current opinion in pediatrics 2015;27(5):634-41. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000265>
3. Sociedad Chilena de Pediatría. Manual de Gastroenterología Pediátrica. 2021. Segunda edición.

# Prolapso rectal

Maricarmen Olivos P.

## ¿QUÉ ES?

Es la protrusión parcial o total del recto a través del esfínter anal externo.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Es relativamente frecuente en niños menores de 4 años, sin embargo, se desconoce su incidencia real.

## ¿POR QUÉ PRODUCE?

Se produce por aumento de la presión intraabdominal asociado a condiciones que alteran el piso pélvico.

Los niños pequeños tienen una debilidad relativa de la musculatura del piso pélvico y un recto y sacro más verticales, que los predispone a presentar prolapsos. En la medida que crecen hay mayor desarrollo de la musculatura pélvica y cambios en la disposición del recto y sacro, disminuyendo el riesgo de presentar prolapsos.

Actualmente la causa más frecuente de prolapso rectal es la constipación (Tabla 1).

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

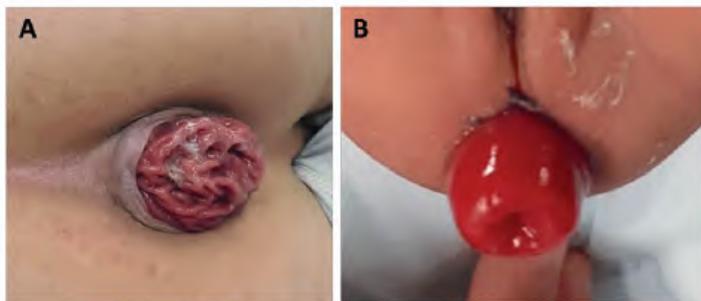
Se clasifica principalmente en parcial o total (Figura 1).

### Total

Todo el espesor de la pared rectal protruye a través del ano. Masa cilíndrica roja que sobresale por el ano.

**Tabla 1. Causas de prolapso rectal en niños**

Causas
Constipación.
Diarrea.
Parasitosis intestinales.
Malnutrición.
Alteraciones neuroanatómicas.
Fibrosis quística.
Enfermedad celíaca.



**Figura 1.** A) Prolapso parcial (mucoso). B) Prolapso total o completo.

### Parcial

Solo la mucosa del recto protruye a través del ano. Generalmente menos severo que el prolapso completo y se presenta como una masa más pequeña y menos prominente.

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

#### Signos y síntomas

Aparición de masa de color rojo oscuro que protruye por el ano luego de la defecación, puede presentar mucosidad y sangrado escaso.

Generalmente es indoloro.

### Diagnóstico diferencial

Hemorroides.

Pólipos.

Invasión intestinal (se puede introducir un dedo o bajalengua en el espacio entre la mucosa rectal y la mucosa del asa invaginada).

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico es clínico. No siempre es posible observar el prolapso durante la evaluación del paciente, por lo que se sugiere solicitar a los familiares de los pacientes realizar una fotografía de la protrusión.

## ¿CÓMO SE TRATA?

### Reducción manual del prolapso

En general los padres intuitivamente realizan la reducción en el domicilio, si no es posible se puede indicar sedoanalgesia, posicionar al niño de rodillas e introducir el dedo en el centro del asa prolapsada y ejercer presión constante. Una vez reducido, se debe colocar una tela acercando los glúteos a la línea media para evitar recidivas.

Si el recto prolapsado se encuentra muy edematoso, se puede aplicar azúcar en forma tópica, que por efecto osmótico disminuye el edema.

### Medidas generales de manejo

Identificar la causa y tratarla.

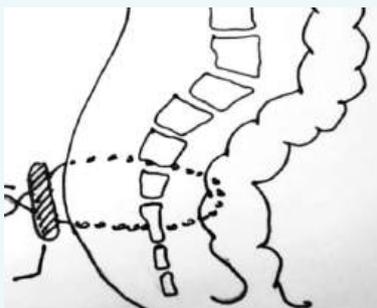
En pacientes con constipación está indicado el uso de laxantes osmóticos para ablandar deposiciones, también aumentar el consumo de agua y fibra. Se recomienda estar, por períodos cortos, sentados en el baño y utilizar un piso para levantar las rodillas y dejarlas en 90° con las caderas.

### Manejo quirúrgico

Esta indicado en pacientes mayores de 4 años y que no responden a las medidas generales.

En una primera etapa se realizan procedimientos menos invasivos como la escleroterapia. Si esta falla, se indican otras técnicas mas invasivas.

- **Escleroterapia:** Consiste en la inyección de un agente esclerosante (alcohol etílico 98%, solución glucosada 50%, otros) en el espacio submucoso, que induce una reacción inflamatoria fijando la mucosa.  
La efectividad reportada varía entre un 65 a 95%.
- **Cerclaje anal (Técnica de Thiersch's):** Se realiza una jareta con material reabsorbible o no reabsorbible, calibrando el lumen con un dilatador de Hegar.  
La efectividad varía entre 90 a 100%.
- **Rectosacropexia (Técnica de Ekehorn's):** Con el paciente en decúbito lateral se palpa a nivel rectal la unión sacrococcígea y se pasa un punto de material irreabsorbible, trenzado, 1-0 (con dos agujas) en la pared posterior del recto a cada lado de la unión sacrococcígea, dejando una pequeña gasa en la "u" de esta sutura (en la mucosa rectal) y salen a través de la piel en forma paralela, se deja otra gasa de mayor tamaño y se anuda sobre ésta, manteniéndolas durante 10 días (Figura 2). El objetivo es generar inflamación y fibrosis.
- **Rectopexia sagital posterior:** Se realiza un abordaje en la línea media sagital posterior, manteniendo el ano indemne. Se localiza la pared rectal y se fija con puntos al coxis y sacro.
- **Rectopexia laparoscópica:** Consiste en la disección del recto y posterior fijación al promontorio del sacro, en su pared lateral con al menos 3 puntos de material no absorbible. No existe consenso en cuanto al beneficio del uso de mallas en pacientes pediátricos.



**Figura 2.** Técnica de rectosacropexia.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

La recidiva, varía según la técnica empleada, se reporta hasta en un 10% de los casos.

Otras complicaciones descritas son la infección y las fistulas recto perineales o recto vaginales.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

- A diferencia de los pacientes adultos, la mayoría de los casos mejora con medidas generales.
- La esclerosis es útil en la mayoría de los pacientes con indicación quirúrgica.
- Existe un número pequeño de pacientes que requerirán una o más cirugías de mayor complejidad, en donde el resultado es menos satisfactorio.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Rentea RM, St Peter SD. Pediatric Rectal Prolapse. Clinics in colon and rectal surgery 2018;31(2):108-16. <https://doi.org/10.1055/s-0037-1609025>
2. Saadai P, Trappey AF, Langer JL. Surgical Management of Rectal Prolapse in Infants and Children. European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery 2020;30(5):401-5. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1716725>
3. Morrison ZD, LaPlant M, Hess D, Segura B, Saltzman D. A systematic review of management options in pediatric rectal prolapse. Journal of pediatric surgery 2019;54(9):1782-7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.03.002>

## ¿QUÉ ES?

Las malformaciones anorrectales (MAR) son un grupo de anomalías congénitas que afectan la estructura y la funcionalidad del ano y el recto. Corresponden a un amplio espectro de anomalías caudales congénitas, de complejidad variable, resultado de un disturbio en la embriogénesis temprana, por la cual el intestino distal fracasa en su desembocadura en el perineo, no desarrollándose adecuadamente el complejo muscular anorrectal ni las estructuras adyacentes como tejido muscular, óseo, nervioso; pudiendo también afectar a los tractos urinarios y genital.

Los defectos van desde los más leves y fáciles de tratar con un excelente pronóstico funcional, hasta aquellos que son complejos, difíciles de manejar, a menudo se asocian con otras anomalías congénitas y tienen un mal pronóstico funcional.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

- Las malformaciones anorrectales presentan una frecuencia de 1 en 3.000 a 5.000 RNV.
- Afecta a niños y niñas en relación 1:1.
- La MAR más frecuente, en niñas corresponde a la fistula rectoves tibular y en niños a la fistula rectouretral.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

- Las MAR son secundarias a una alteración del desarrollo embriológico normal:
  - Entre las 4-6 semanas de gestación el embrión tiene una cavidad común llamada cloaca, que dará lugar al sistema digestivo, urinario y reproductor.

- Un tabique llamado tabique urorrectal empieza a crecer y divide la cloaca en dos partes: el seno urogenital (anterior) y el recto (posterior).
  - Posteriormente, entre las 7-8 semanas de gestación, se inicia el proceso de separación y canalización, dividiéndose así la cloaca en el sistema urinario/genital (anterior) y el sistema digestivo (posterior).
  - Por último se forma una membrana en la región donde estará el ano, la cual eventualmente se rompe para crear la abertura/orificio anal.
- Cualquier falla en la diferenciación y separación de estos procesos embriológicos dará origen a los distintos tipos de malformaciones.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La clasificación de las malformaciones anorrectales (MAR) es anatómica y se basa en la localización de la malformación y la relación del recto con las estructuras circundantes, además del tipo de fístulas presente (Tabla 1).

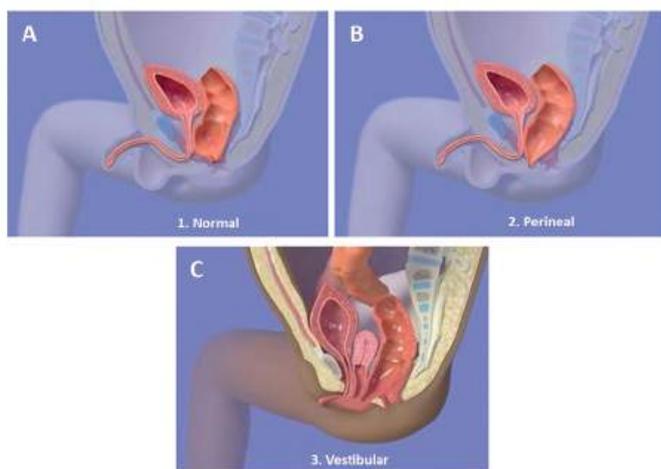
A continuación se describen brevemente los distintos tipos de MAR (Tabla 2) (Figuras 1, 2, 3).

**Tabla 1. Clasificación anatómica de las MAR**

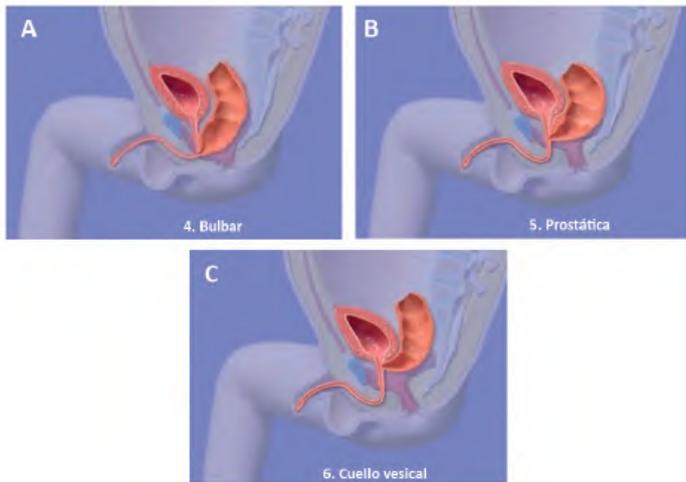
Niñas	Niños	Defectos complejos y poco frecuentes
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula rectoperineal (cutánea).</li> <li>• Fístula rectovestibular.</li> <li>• Fístula rectovaginal.</li> <li>• Cloaca con canal común corto (&lt; 3 cm).</li> <li>• Cloaca con canal común largo (&gt; 3 cm).</li> <li>• Ano imperforado sin fístula.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula rectoperineal (cutáneo).</li> <li>• Fístula rectouretral (bulbar y prostática).</li> <li>• Fístula entre recto y cuello vesical (rectovesical).</li> <li>• Ano imperforado sin fístula.</li> <li>• Atresia rectal.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Extrofía de cloaca.</li> <li>• Cloaca posterior asociada a masa presacra.</li> <li>• Atresia rectal.</li> <li>• Estenosis anal.</li> </ul>

**Tabla 2. Características principales de los distintos tipo de MAR**

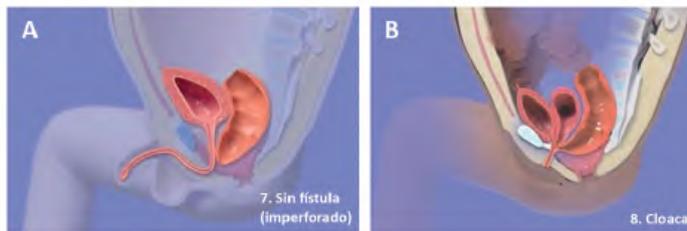
MAR con fístula rectoperineal	MAR con fístula rectovestibular	MAR con fístula rectovaginal	MAR con fístula rectouretral	MAR sin fístula	Cloaca
Defecto bajo (Figura 1B).	Defecto bajo (Figura 1C).		Fístula a uretra: bulbar, prostática o cuello vesical (Figura 2).	Defecto, por lo general, alto (Figura 3A).	Defecto alto y complejo (Figura 3B).
Fístula entre ano y horquilla vulvar.	Fístula dentro de la horquilla vulvar.	Fístula entre recto y vagina.	Defecto sin fístula visible.	No hay fístula.	Orificio único en periné.
	Defecto más frecuente en mujeres.	Muy infrecuente (< 1%).	Defecto más frecuente en varones (recto-bulbar).	Poco frecuente (5% del total de MAR). - 95% asociado a Síndrome de Down.	- Canal corto < 3 cm. - Canal Largo > 3 cm.



**Figura 1. A) anatomía normal. B) Fístula rectoperineal. C) Fístula rectovestibular.**



**Figura 2.** Tipos de fístula urinarias en el varón (bulbar, prostática y cuello vesical).



**Figura 3.** A) MAR sin fístula (mal llamado ano imperforado). B) Cloaca.

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

El diagnóstico inicial es clínico mediante el examen físico durante la atención inmediata del recién nacido.

- El signo cardinal de una malformación anorrectal es la ausencia de orificio anal como tal.
- Se debe buscar, dirigidamente, la presencia o ausencia de fístula desde el lugar de la foseta anal hasta base del pene en caso de los niños y la horquilla vulvar en el caso de las niñas.

- Evaluar salida de meconio por orina.
- Evaluar el pliegue intergluteo.
- Evaluar presencia de sacro (Figura 4).

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

- Exámenes generales.
- Examen de orina - evaluar presencia de meconiosuria (orina mezclada con meconio).

### Imágenes

- Durante las primeras 24 h de vida. Estudio de anomalías asociadas.
- Ecografía abdominal/ecocardiograma.
- Rx de columna/sacro: calcular índice sacro.
- Invertograma: Radiografía de abdomen simple con el RN en posición invertida y con una marca radiopaca en la foseta anal, pasadas 24 horas desde el nacimiento.
  - Nos permitirá evaluar a que altura se encuentra el gas en el intestino y ayuda a identificar la distancia entre el extremo del intestino y la piel del perineo (Tabla 3 y Figura 5).



**Figura 4A.** Fístula recto vestibular, paciente femenina.

1. Glúteos bien formados.
2. Foseta anal.
3. Fístula presente.
3. Sacro indeme.

--> Sospecha de buen pronóstico funcional.



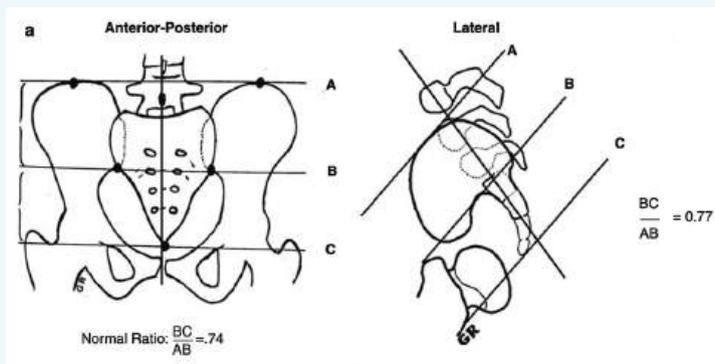
**Figura 4B.** Malformación anorrectal sin fístula. Paciente masculino Sd. Down.

1. Glúteos planos.
2. Sin presencia de foseta anal.
3. Sin fístula/ meconio en orina.
4. Alteraciones del sacro.

--> Sospecha de mal pronóstico funcional.

**Tabla 3. Índice Sacro**

Índice igual o mayor 0,7	Buen pronóstico funcional.
Valores entre 0,41 y 0,69	Indeterminado.
Índice menor o igual a 0,40	Mal pronóstico funcional.



**Figura 5.** Diagrama del índice sacro y sus valores.

### Grupos especiales

**Asociación VACTERL:** V: vertebral (radiografías de columna); A: ano-rectal (malformación que se describe); C: cardíaca (Ecocardiograma); TE: traqueoesofágica (descartar una atresia de esófago), R:renal (ecotomografía renal y vesical); L: limbs (típicamente malformaciones radiales).

**Extrofia de cloaca:** corresponde a una extrofia del intestino caudal o ciego, que expone su mucosa exuberante e íleon prolapsado entre dos hemivejigas y hemifallos, asociado a defectos óseos y ligamentosos de la pelvis e hidrocolpos en el caso de las pacientes femeninas.

## Edad de derivación

- La derivación debe realizarse al hacer el diagnóstico o ante la sospecha.
- En el recién nacido inmediato es muy importante realizar un examen físico completo, que incluya la observación cuidadosa del periné, genitales y ano.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Todas las malformaciones anorrectales (MAR) requieren de reparación quirúrgica. La corrección quirúrgica dependerá del tipo de malformación, pronóstico funcional y comorbilidades del paciente.

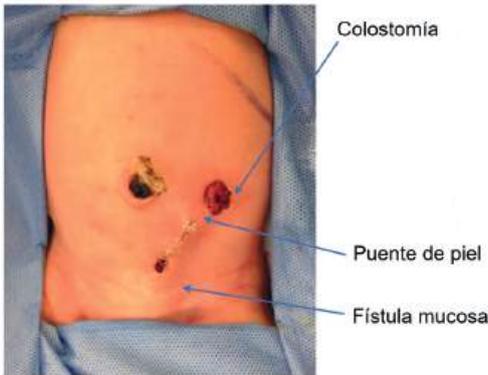
- En caso de malformaciones con fístula perineal o “bajas” se puede realizar una reparación primaria en período neonatal, con una anorrectoplastia sagital posterior (ARSP).
- La ARSP corresponden a un descenso del fondo de saco rectal y localización del neoano dentro del complejo muscular anorrectal.
- Las MAR con fístula perineal requieren de anorrectoplastia sagital posterior (ARPS) en período neonatal.
- El manejo de las MAR con fístula vestibular es controversial, la sugerencia es que en equipos con alta expertiz se realice reparación primaria, de lo contrario se sugiere realizar colostomía y luego ARSP.
- En caso de malformaciones sin fístula o fístulas a sistema genitourinario (altas) se realizará una colostomía luego del estudio de malformación asociadas, al 1-2 día de vida; y en un segundo tiempo diferido la ARSP.

## Aspectos técnicos de la colostomía

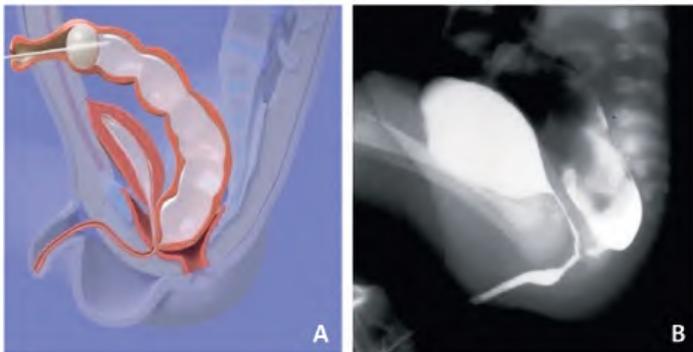
- La colostomía se realiza en colon descendente, en la última porción fija con dos cabos (ostomas) separados.
- Se recomienda que el ostoma proximal sea madurado ya que por éste se eliminarán las deposiciones y el ostoma distal debe ser solo una fístula mucosa (sin maduración) para realizar estudios complementarios (Figura 6).

- Se debe realizar aseo del colon y recto con el fin de eliminar todo el meconio para evitar obstrucciones que pudiesen generar un megacolon.
- Fístula mucosa: realizar el colostograma distal - Estudio con medio de contraste hidrosoluble, que permite determinar la presencia de fístula y su relación anatómica (Figura 7).

En las Figuras 8 y 9 se presentan algoritmos de manejo según tipo de malformación anorrectal (mujeres y varones, respectivamente).



**Figura 6.** Colostomía en contexto MAR.



**Figura 7.** A) Diagrama de colostograma. B) Colostograma de MAR con fístula rectobulbar.

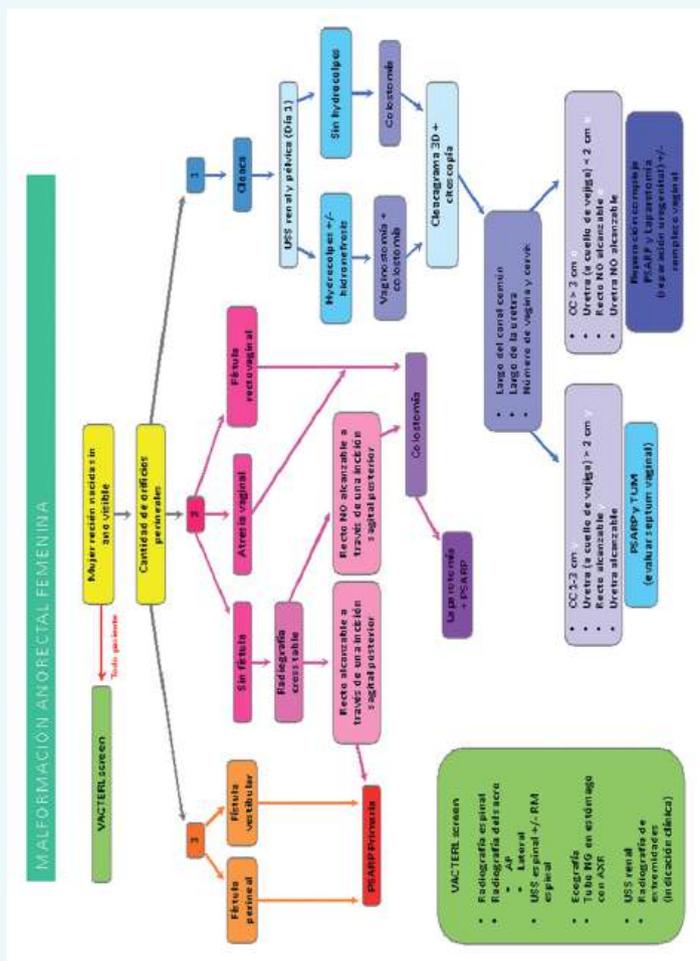


Figura 8.

## MALEFORMACION ANORECTAL MASCULINA

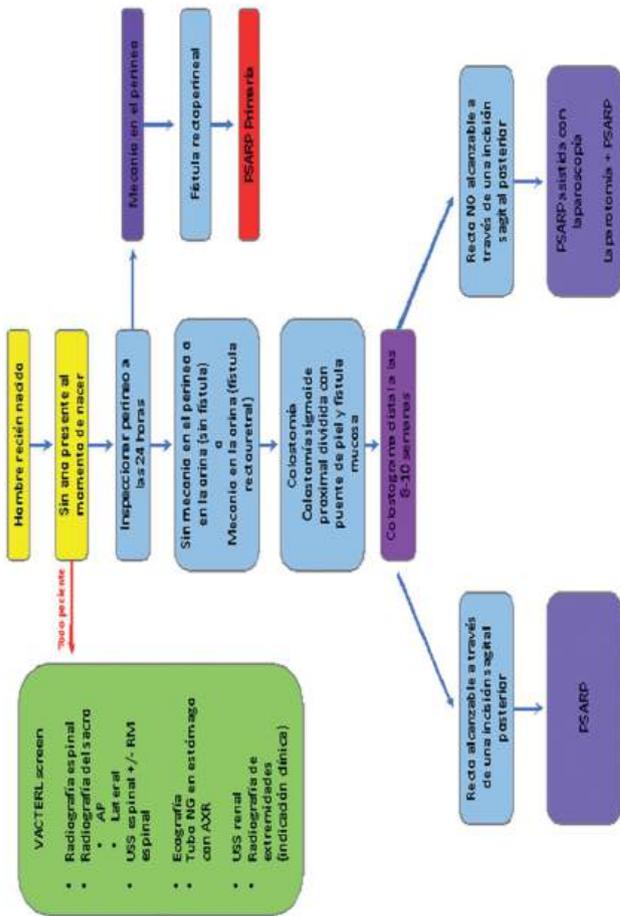


Figura 9.

## Cuidados posoperatorio de una ARSP

- Régimen 0. La duración del régimen 0 puede variar dependiendo de varios factores, incluyendo la presencia de colostomía, la complejidad de la cirugía y la experiencia del equipo quirúrgico. Por lo general, fluctúa de 2-4 días, dependiendo de la cirugía y la respuesta del paciente.
- Antibióticos: Se recomienda el uso de terapia antibiótica según protocolo local. No obstante, la duración de éste es controvertido. Hay algunos estudios que muestran que esquemas más prolongados reducen el riesgo de infección de herida operatoria.
- Es recomendable el manejo con sonda Foley en los primeros días posoperatorios. Esto permite medir diuresis, evitar la retención urinaria (uso de opioides), monitorización de posibles lesiones urinarias y manejar la zona de la anorrectoplastia seca, sin el flujo de orina.
- Cuidado de la piel perianal: Las dermatitis en la zona perianal son de las complicaciones más frecuentes, y puede llevar incluso a dehiscencia de sutura.
  - Se recomienda uso de protectores de la piel.
  - Mantener pañal abierto para evitar humedad excesiva durante los primeros 3 a 5 días
  - Aseo frecuente solo por arrastre con suero fisiológico, o soluciones específicas para aseo de piel con solución de continuidad.

Posteriormente, en el posoperatorio mediato, entre las 2 y 4 semanas, se inicia el plan de dilataciones anorrectales con dilatador de HEGAR, hasta lograr el calibre correspondiente a la edad del paciente. Este proceso es crucial para prevenir la estenosis y asegurar una recuperación exitosa a largo plazo.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Corto plazo	Largo plazo
Infección de herida operatoria.	Estenosis anal- dificultad en el protocolo de dilatación.
Dehiscencia total o parcial de sutura.	Constipación.
Sangrado.	Incontinencia fecal.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El pronóstico dependerá del tipo de malformación anorrectal, del potencial funcional (índice sacro), anomalías asociadas y de la realización de una correcta técnica quirúrgica.

- MAR con fistula perineal suelen tener un excelente pronóstico, con continencia fecal cercana al 100%.
- MAR con fistula vestibular cercana al 95%.
- MAR con fistula rectouretral bulbar 85%.
- MAR sin fistula continencia entre el 80-90%.
- MAR con fistula rectoprostática continencia cercana al 65%; fistula al cuello vesical 15%.
- Cloaca con canal común menor a 3 cm continencia cercana al 70%.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Malformaciones Ano-Rectales. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2010;27(1):48-51
2. Pediatric Colorectal and Pelvic Surgery. Case study. Marc Levitt.
3. Marc A. Levitt and Alberto Peña: Anorectal malformations. En: Arnold Coran MD and Scott Adzock MD: Pediatric Surgery Seventh Edition, Elsevier.
4. Lane VA, Wood RJ, Reck C. Pediatric Colorectal and Pelvic Surgery: Case Studies. CRC Press 2017.

Los defectos de pared anterior del abdomen corresponden a un amplio espectro de malformaciones congénitas, en donde el onfalocele y la gastrosquisis son los más frecuentes. Suelen tratarse en conjunto en la literatura, a pesar de que poseen características muy distintas, excepto por el defecto de pared abdominal.

El objetivo de este capítulo es conocer sus diagnósticos y generalidades de tratamiento, por lo que se abordará cada entidad por separado.

## ONFALOCELE

### ¿QUÉ ES?

El onfalocele se define como un defecto congénito de la pared abdominal, de tamaño variable, que se ubica en directa relación con el cordón umbilical, por el que protruyen asas intestinales y a veces otros órganos intraabdominales como hígado, estómago, gónadas. Característicamente el contenido protruido está recubierto por una membrana compuesta por peritoneo, gelatina de Wharton y amnios, respectivamente, desde adentro hacia afuera.

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Su etiopatogenia no está del todo clara, pero pareciera ser secundario al cierre incompleto de los pliegues laterales y/o cefálico del abdomen en el período embrionario temprano, misma razón por la que se asocia frecuentemente a otras malformaciones congénitas.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Tiene una incidencia general intrauterina de 1/1.100-1.500 embarazos, esta cifra cae a 1/ 3.000-4.000 RNV, debido a muerte intrauterina o tér-

mino del embarazo. Sin predilección por sexos. Tiene mayor incidencia en hijos de madres de edad más avanzada.

- Pronóstico: Su tasa de mortalidad posterior al nacimiento dependerá del tamaño del defecto y las patologías asociadas.
- Malformaciones asociadas: Se asocia en un gran porcentaje de los casos a síndromes genéticos (trisomías) y/o otras malformaciones congénitas. Las tasas de comorbilidad fluctúan del 60 al 88% (Tabla 1). Casos aislados de onfalocele son raros (14% aprox.).

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

El onfalocele puede clasificarse según su tamaño o según la membrana.

### Según su membrana:

- a) Onfalocele Indemne.
- b) Onfalocele Roto.

### Según el tamaño del defecto

- a) Onfaloceles Pequeños y Medianos.
- b) Onfalocele Gigante: más de 5 cm de diámetro de defecto abdominal o presentar > 75% del hígado eviscerado (Figura 1).

**Tabla 1. Malformaciones asociadas en onfalocele**

Anomalía asociada	Incidencia	Manifestación más frecuente
Sd Genético / Cromosomopatía	30-40%	Trisomía 13 y 18. Sd Beckwith-Wiedemann.
Cardiopatía congénita	50%	Tetralogía de Fallot. Defectos septales.
Renales	< 10%	Malformaciones renales.
Genito-urinaria	< 10%	Extrofia de cloaca. Extrofia vesical.
Craneo-faciales	< 10%	Fisura labiopalatina.
Sistema esquelético	< 10%	Variedad de malformaciones.
Gastrointestinal	40%	Atresias de intestino, D. Meckel, duplicaciones.



**Figura 1.** RNPT extremo con onfalocele gigante. Más del 75% hígado eviscerado (\*HCSBA).

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

En la actualidad el diagnóstico de onfalocele suele ser prenatal mediante la ecografía, pudiendo observarse desde el término del primer trimestre o mitad del segundo (Figura 2).

La ultrasonografía prenatal además de visualizar el defecto de pared y protrusión de contenido puede observar y evaluar las malformaciones congénitas asociadas, a fin de tener un pronóstico pre y posnatal más exacto. Es muy importante la valoración ecocardiográfica prenatal del feto.



**Figura 2.** Se observa masa abdominal herniada a través de defecto de la línea media. Embarazo de 22-24 semanas de EG (\*UMMF-HCSBA).

- **Edad de derivación:** Una vez hecho el diagnóstico prenatal de onfalocele, las madres gestantes deben ser derivadas a un centro terciario, con alto riesgo obstétrico; el cual coordine posparto en centro con unidad de cuidados intensivos neonatales, cardiólogo pediátrico y cirujano pediátrico-neonatal. Si el diagnóstico se realiza posnatal, el paciente debe ser manejado en forma inicial cubriendo el defecto, estabilizando de sus comorbilidades y ser derivado lo más precoz posible al centro terciario.
- **Momento del parto:** La mayoría de los embarazos llega a término. El intestino se encuentra protegido, cubierto por la membrana, por lo que no se recomienda adelantar o interrumpir anticipadamente el embarazo.
- **Vía del parto:** No hay consenso, puede ser parto vaginal o cesárea. Excepto en onfaloceles grandes y con contenido hepático, en que por el riesgo de traumatismo de la membrana o del hígado, se prefiere cesárea programada en estos casos.
- **Exámenes complementarios:** Posterior al nacimiento debe realizarse un completo estudio en busca de las comorbilidades: eco cerebral, ecocardiografía, ecografía abdominal (renal y vesical), cariograma.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Una de las bases del tratamiento de los pacientes con onfalocele es el manejo de sus comorbilidades y su estabilización. Una vez resuelto esto se plantearán las alternativas quirúrgicas.

### Atención Inmediata

El cirujano debe estar presente al momento del nacimiento, realizar una evaluación y manejo inmediato (se revisarán las alternativas).

El tratamiento quirúrgico del onfalocele difiere según, si su membrana esta indemne o rota, y según su tamaño. Se adjunta algoritmo de conductas quirúrgicas a continuación (Figuras 3 y 4).

### Alternativas quirúrgicas

#### a. Cierre primario (Figura 5)

Procedimiento de elección de ser posible. Defectos pequeños o medianos (sin hígado) son susceptibles de cierre primario. Se debe reseca la membrana, reducir el contenido y cerrar el defecto.

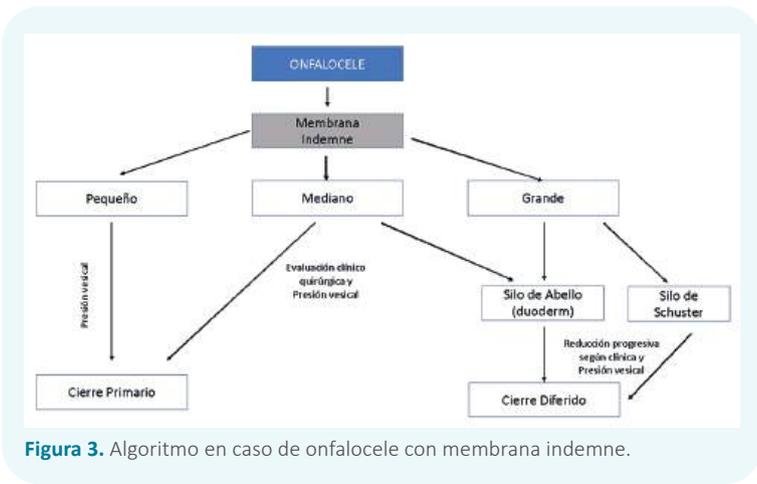


Figura 3. Algoritmo en caso de onfalocele con membrana indemne.

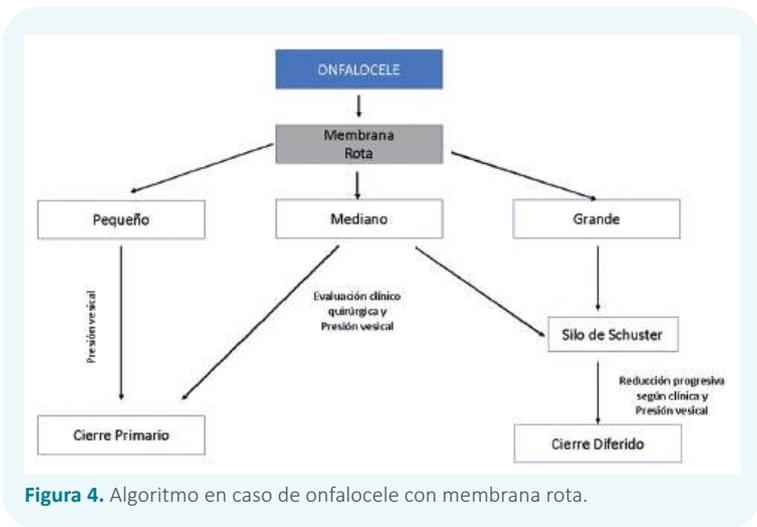


Figura 4. Algoritmo en caso de onfalocele con membrana rota.

### b. Cierre gradual por etapas

Reservado para pacientes con onfalocele mediano-grande, que por su condición y comorbilidades no está en condiciones de cierre primario.

Es una conducta ampliamente utilizada en la actualidad con distintas técnicas.



**Figura 5.** Cierre primario de onfalocele pequeño (\*HCSBA).

- ⇒ Silo quirúrgico (técnica de Schuster): Es una de las técnicas más antiguas y clásicas. Consiste en construir un silo extrabdominal con algún material protésico (ej.: Silastic, Polipropileno), pexiarlo quirúrgicamente a la fascia, y reducir progresivamente el contenido. Utilizado de preferencia en onfaloceles grandes que tienen membrana rota.
- ⇒ Silo no quirúrgico (tipo Abello<sup>2</sup>): Es una de las más utilizadas en nuestro medio actualmente. Consiste en cubrir el onfalocele con un hidrocoloide (ej.: duoderm<sup>®</sup>), el cual permite alcanzar la reducción del contenido conservando la membrana, realizando la cirugía en un tiempo diferido. Se debe considerar que la compresión abdominal (reducción quirúrgica) produce severas complicaciones, que empobrecen el pronóstico.

### **c. Tratamiento médico (Paint & Wait<sup>4</sup>)**

También existen alternativas de aplicación de algún medicamento tópico (ej.: Sulfadiazina de plata), directamente sobre la membrana (indemne) del onfalocele para la formación de una escara y posterior epitelización. La cirugía definitiva del defecto fascial (amplio) se difiere tiempo después (meses o años).

### **¿CUÁL ES SU EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?**

Los pacientes con onfalocele debido a sus malformaciones asociadas en general son pacientes complejos, con largas hospitalizaciones y múltiples procedimientos médicos-quirúrgicos.

Su seguimiento debe ser multidisciplinario, en control con los distintos especialistas del nivel terciario, según las comorbilidades.

## GASTROSQUISIS

### ¿QUÉ ES?

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

Se caracteriza por:

- 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 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” (Figura 6).
- Malformaciones asociadas: se asocia a otras malformaciones en un 10% aproximadamente. Lo más frecuente es la asociación con otras malformaciones gastrointestinales, como atresias de intestino. Por el contrario, las asociaciones con malformaciones congénitas extradigestivas, síndromes genéticos o cromosopatías son casos raros. Esto nos lleva a que en la actualidad la gastrosquisis tiene un muy buen pronóstico de sobrevida.



**Figura 6.** Gastrosquisis con defecto a la derecha del cordón, con exteriorización de intestino y estómago dilatado (\*HCSBA).

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Su incidencia ha ido en aumento durante las últimas décadas, siendo la prevalencia actual de 4-5/ 10.000 RNV, sin predilección por sexos y tiene una incidencia mayor en hijos de madres jóvenes, menores de 20 años.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Su etiopatogenia no está del todo clara, la causa exacta de la gastrosquisis sigue siendo un tema de investigación. Ha habido diversas teorías a lo largo del tiempo, una de las más aceptadas ha sido la de un accidente vascular alrededor de la 8-9ª semana gestacional, que llevaría a una isquemia de la pared, sin embargo, esto ha sido refutado por varios autores.

Actualmente, la teoría más aceptada sugiere una combinación de factores genéticos y ambientales, de origen multifactorial, que estaría en relación con teratogénicos, y que daría como resultado la exposición del intestino al líquido amniótico, con la consecuente inflamación y *peel* secundario.

- Edad materna: La edad materna menor de 20 años se ha identificado como un significativo factor de riesgo de gastrosquisis, sin embargo, se desconoce la causa (Tabla 2).

**Tabla 2. Teratogénicos y factores de riesgo asociados a gastrosquisis**

Potenciales teratogénicos asociados a GQ	Factores de riesgo asociados a GQ
Químicos / plaguicidas / solventes.	Edad materna menos de 20 años.
Inhibidores de Ciclooxigenasa (AAS, IBP).	Raza hispana.
Descongestionantes.	Bajo nivel socioeconómico 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.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

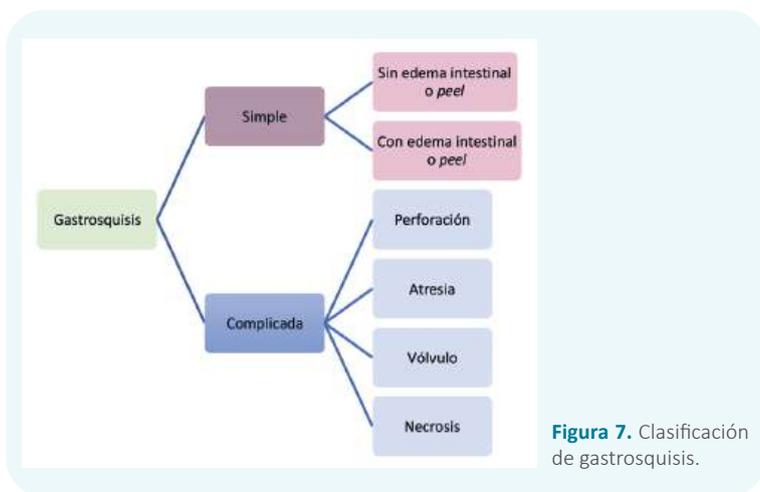
Las gastrosquisis se clasifican en simples y complejas (Figura 7).

- Gastrosquisis simples: defecto paraumbilical derecho clásico.
- Gastrosquisis complejas: aquellas que se asocian a atresias de intestino, vólvulo prenatal, peritonitis meconial, gastrosquisis cerrada.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL 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 85-90% en países desarrollados. El defecto puede visualizarse desde la 10ª semana de gestación. Sin embargo, debe considerarse la hernia fisiológica presente en el primer trimestre, por lo que su diagnóstico definitivo se difiere hasta las 18-19 semanas generalmente.
- Edad de derivación: Una vez hecho el diagnóstico antenatal de gastrosquisis, las madres gestantes deben ser derivadas a un centro terciario con alto riesgo obstétrico, unidad de cuidados intensivos neonatales y cirujano pediátrico-neonatal. Si el diagnóstico se realiza posnatal, el paciente debe ser manejado en forma inicial y derivado lo más precoz posible al centro terciario.



**Figura 7.** Clasificación de gastrosquisis.

- Momento y vía del parto: Son temas que generan discusión y controversia.
  - Existen centros que preconizan un parto precoz a las 35-36 semanas de edad gestacional, mediante cesárea programada. Sin embargo, no hay datos 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 como potencial riesgo de daño intestinal; además la programación del nacimiento (equipo multidisciplinario, cupo UCIN) se dificulta mucho con parto espontáneo.

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

- Exámenes complementarios: Posterior al nacimiento debe realizarse un completo estudio en busca de las comorbilidades, que si bien no son tan frecuentes pueden existir: solicitar eco cerebral, ecocardiografía, ecografía abdominal (renal y vesical). Pero cabe destacar que estos estudios no deben retrasar el tratamiento quirúrgico de urgencia.

## b. Diagnóstico posnatal

Atención inmediata (Tabla 3)

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).
3. Prevenir las infecciones.

## ¿CÓMO SE TRATA?

A diferencia del onfalocele, la resolución quirúrgica de la gastrosquisis es una urgencia quirúrgica. Debido a que no hay membrana que recubre el contenido eviscerado la demora en su tratamiento conlleva el riesgo de contaminación, peritonitis, alteración hidroelectrolítica y evaporación desde el intestino eviscerado. Se recomienda la resolución antes de las 6

**Tabla 3. Recomendaciones sugeridas para atención inmediata**

Cirujano pediátrico-neonatal presente al nacimiento.	Introducción del contenido eviscerado en bolsa o silo prefabricado húmedo (estéril). Ej.: bolsa transfusión-plasma, 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 inicialmente.
SNG gruesa (descompresión abdominal).	Cobertura con gasas-compresas para evitar hipotermia.
Examen cuidadoso del contenido eviscerado (buscar malformaciones o complicaciones asociadas).	Una vez cubierto, dejar al RN en decúbito lateral derecho (evitar isquemia intestinal).
Instalar 2 VVP (idealmente), hidratación, exámenes básicos de laboratorio.	Instalar sonda Foley.
Profilaxis antibiótica según corresponda (ej.: Cefazolina).	Traslado a UCIN en espera de resolución urgente por equipo entrenado.

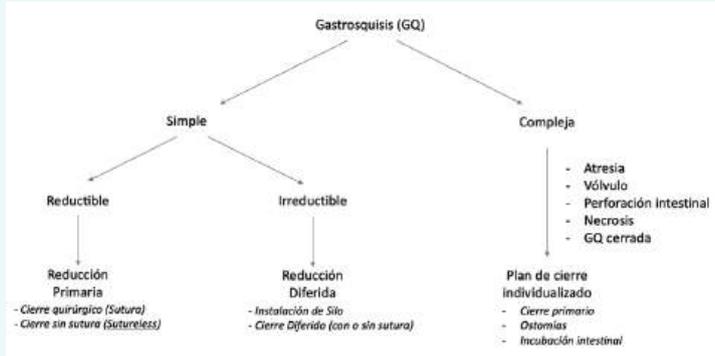
horas de nacido, excepto que existan circunstancias de descompensación hemodinámica o hidroelectrolítica.

### 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).

En la Figura 8 se presenta un algoritmo con las principales técnicas<sup>5</sup>.



**Figura 8.** Algoritmo con las principales técnicas quirúrgicas disponibles en gastrosquisis.

### a. Cierre primario (Figura 9)

Procedimiento de elección de ser posible. Consiste en la reducción de las asas de intestino a la cavidad abdominal sin repercusión en la presión intraabdominal, y el posterior cierre del defecto de la pared (de forma quirúrgica o sin suturas). Tasas de éxito 50-83% según las distintas series. Tener presente que es la técnica que presenta mayor riesgo de Síndrome Compartimental Abdominal (SCA), por lo que se debe monitorizar el aumento de presión intraabdominal.



**Figura 9.** Reducción primaria de gastrosquisis simple, con cierre quirúrgico de la pared abdominal (\*HCSBA).

Si, técnicamente, es imposible reducir el contenido, debe considerarse el cierre diferido; 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.

### **b. Cierre por etapas**

Esta reservado para aquellos pacientes que no es posible realizar cierre primario, ya sea por desproporción contenido/continente, excesivo *peel*, o comorbilidades asociadas. En estos casos lo más clásicamente utilizado es introducir las asas en un silo (tipo Schuster) e ir progresivamente reduciendo el contenido, según la tolerancia para, posteriormente, realizar la cirugía. Existen múltiples alternativas de Silo en la actualidad.

El cierre diferido presenta un riesgo menor de desarrollar SCA en comparación con el cierre primario, no obstante, es recomendable igualmente monitorizar la presión intrabdominal de manera regular durante este proceso.

## **¿CUÁL ES SU EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?**

La evolución de estos pacientes en general es buena una vez resuelto su problema gastrointestinal, excepto en pacientes con gastrosquisis complejas en que su pronóstico está directamente relacionado con su comportamiento intestinal (intestino corto, necesidad de ALPAR, infecciones, etc.).

## **LECTURA RECOMENDADA**

1. Martínez Ferro. Feto Neonatología Quirúrgica. 2018.
2. Abello. Management of giant omphalocele with a simple and efficient nonsurgical silo. *Journal of Pediatric Surgery* 2021;56:1068-75.
3. Skarsgard E. Immediate versus staged repair of omphaloceles. *Seminars in Pediatric Surgery* 2019;28:89-94.
4. Wagner. Paint and wait management of giant omphaloceles *Seminars in Pediatric Surgery* 2019;28:95-100.
5. Petrosyan. Closure methods in gastroschisis. *Seminars in Pediatric Surgery* 2018;27:304-8.
6. Emil. Error traps and culture of safety in the treatment of abdominal wall defects. *Seminars in Pediatric Surgery* 2019;28:124-30.

## ¿QUÉ ES?

La atresia de intestino es una malformación congénita en donde existe una obstrucción, completa o parcial, de un segmento del intestino delgado produciendo, una obstrucción intestinal en el recién nacido. Su diagnóstico se puede realizar en el período antenatal. Es de tratamiento quirúrgico precoz una vez nacido; y por lo general no se recomienda adelantar el parto por esta causa.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

- Es una de las principales causas de obstrucción intestinal en recién nacidos.
- Tiene una incidencia de 1:4.000-5.000 RNV, según las distintas series.
- No existe diferencia de sexos.
- 30% de los pacientes son prematuros.
- Se asocia a onfalocele y gastrosquisis.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La etiología de las atresias intestinales es multifactorial y no completamente entendida, pero una de las teorías más aceptadas es la teoría vascular. Según esta teoría, la atresia de intestino se desarrolla debido a una disrupción del suministro del flujo vascular esplácnico durante el período fetal. Se produce entonces, una isquemia que lleva a la reabsorción (obstrucción) de un segmento del intestino.

Este evento isquémico puede ser secundario a un tromboembolismo, una invaginación intestinal, un vólvulo o una malrotación intestinal.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La clasificación de Grosfeld (Tabla 1) es una de las más utilizadas para categorizar las atresias del intestino delgado, especialmente la atresia yeyunoileal. Esta clasificación se basa en la anatomía patológica de la obstrucción.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Actualmente la sospecha diagnóstica puede estar presente en el período antenatal, por la presencia de polihidroamnios (PHA) + dilatación prenatal de asas de intestino.

Desde el punto de vista posnatal las manifestaciones clínicas de una atresia de intestino delgado pueden variar según la localización y severidad de la obstrucción, pero generalmente incluyen los siguientes síntomas

- Distensión abdominal (la cual dependerá del nivel de la atresia; atresias proximales tienen menos distensión que aquellas más distales).
- Vómitos y/o residuo bilioso.
- Ausencia de eliminación de deposiciones.

**Tabla 1. Clasificación anatómica de las atresias de intestino**

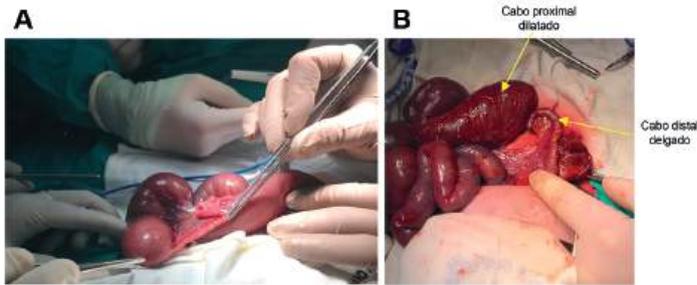
Clasificación de Grosfeld		
Tipo I	Existe un segmento dilatado proximal que se continúa con segmento muy delgado a distal (Figura 1A).	23-33%
Tipo II	Banda fibrosa entre el segmento dilatado y el segmento delgado distal.	10-25%
Tipo III A	Existe una brecha del mesenterio en forma de V. Habitualmente se acompaña con intestino más corto (Figura 1B).	16- 20%
Tipos III B	Ausencia de la arteria mesentérica superior. El cabo proximal es corto y muy dilatado y el distal está enrollado sobre la circulación dependiente de una arteria cólica. Conocido como <i>apple peel</i> . Atresia de peor pronóstico, asociada a intestino corto. Tiene una relación genética	10- 19%
Tipo IV	Atresias múltiples. Generalmente también presenta intestino más corto.	7- 20%

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

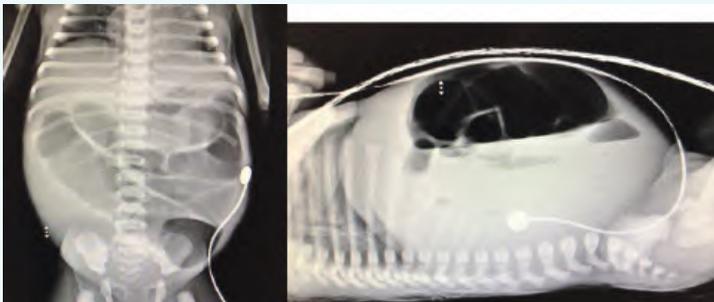
El mejor examen para su estudio es la radiografía de abdomen simple que muestra un patrón obstructivo, con asas de intestino muy dilatadas y ausencia de aire distal (Figura 1). El número de asas dilatadas dependerá del nivel de obstrucción intestinal.

Se deben solicitar 2 proyecciones, AP y lateral con Rx. horizontal, para evaluar los niveles hidroaéreos, anatomía intestinal y estimar el sitio de obstrucción.

Por lo general, cuando hay un patrón de obstrucción completa, no es necesario un estudio contrastado (Figura 2). Sin embargo, el estudio contrastado digestivo superior en caso de dudas, es diagnóstico.



**Figura 1. A)** Atresia de intestino tipo I. **B)** Atresia de intestino tipo IIIa con defecto mesentérico en V(\*HCSA).



**Figura 2.** Rx Abdomen simple AP y Lat con Rx horizontal (\*HCSBA). Se observa un patrón obstructivo franco, con distensión de asas de intestino, niveles hidroaéreos y sin aire hacia distal.

El enema contrastado, se utiliza principalmente para evaluar atresias ubicadas en colon y algunas veces en el íleon distal. Contribuye en distinguir entre atresia de colon y otras causas de obstrucción distal, como el síndrome de colon izquierdo hipoplásico o la enfermedad de Hirschsprung.

### **Estudio de comorbilidades**

Si bien presenta un porcentaje bajo de malformaciones asociadas, es recomendable un ecocardiograma y ecotomografía abdominal.

## **¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL?**

### **Diagnóstico Diferencial**

Existen varios diagnósticos diferenciales que consideran obstrucción intestinal congénita, entre ellos están: estenosis intestinal, vólvulo de intestino medio, íleo meconial, enfermedad de Hirschsprung, quistes de duplicación, hernia interna.

De las patologías no quirúrgicas hay que tener presente una sepsis, hipotiroidismo y drogas maternas.

## **¿CÓMO SE TRATA?**

El tratamiento es quirúrgico. Mientras más precoz, menos dilatado está el asa proximal y mejor pronóstico.

Sin embargo, la primera etapa del tratamiento es la adecuada resucitación hidroelectrolítica y la aspiración del contenido gástrico.

### **Cirugía**

Lo ideal es lograr una anastomosis intestinal. Está demostrado que la técnica ideal es la anastomosis término terminal. El principal problema es la disparidad de calibre de las asas proximal y distal.

Hay situaciones en que puede ser necesario realizar una ostomía.

Es recomendable resecaer el segmento más dilatado del asa proximal, tratando de no comprometer la longitud intestinal. Es por esto, que este detalle técnico no es muy adecuado en caso de un intestino muy corto como

es el caso de la atresia tipo *apple peel* o atresias múltiples. En estos casos se puede hacer un adelgazamiento (plastia) del cabo proximal, existen varias alternativas de técnicas.

En el cabo distal es recomendable realizar una ampliación de la boca anastomótica abriéndolo por el borde antimesentérico en sentido longitudinal. Con ello se logra ampliar al doble el tamaño del cabo distal.

Es importante que antes de realizar la anastomosis se compruebe la permeabilidad distal, no solo realizando una exploración visual, sino que instilando solución fisiológica por el asa distal; ya que se describe que en, hasta cerca de un 20% de los casos, puede haber una segunda atresia.

Otro punto que es de gran utilidad es medir el largo del intestino por el borde antimesentérico.

### Abordaje quirúrgico

- El abordaje clásico es una laparatomía transversa supraumbilical.
- Con el mayor desarrollo de instrumentos de cirugía mínimamente invasiva de 3 y 5 mm, se han realizado cirugías enteramente por vía laparoscópica.
- En muchas ocasiones se puede realizar una cirugía video asistida: Se comienza con una exploración laparoscópica, se realiza el diagnóstico de la atresia, se pueden liberar adherencias y luego la anastomosis se realiza en forma extracorpórea ampliando la incisión umbilical.
- Uno de los problemas con las técnicas reducidas es que es más difícil medir el largo del intestino y chequear la permeabilidad del intestino distal. Un enema baritado preoperatorio puede ser de utilidad para este último inconveniente.

### ¿CUÁL ES EL MANEJO POSOPERATORIO?

- Régimen 0, su duración es variable según el tipo de atresia, las características del intestino y el tratamiento quirúrgico realizado.
- Es fundamental el aporte de alimentación parenteral, ya que el restablecimiento del tránsito intestinal puede demorar, incluso semanas en caso de atresias complejas.
- Sonda gástrica abierta o caída libre.

- Por lo general no es recomendable una sonda transanastomótica, aunque hay grupos que la utilizan para alimentar enteralmente en forma precoz. Esta es una conducta poco utilizada en nuestro medio.
- La alimentación enteral se inicia idealmente una vez que haya disminuido el débito de residuo gástrico, éste sea más claro y ya tenga deposiciones.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El pronóstico es bueno. En las series actuales ya no se describe mortalidad, pero sí hay complicaciones a largo plazo que pueden llevar a ella.

El principal problema asociado a estos pacientes es el síndrome de intestino corto, que puede condicionar a una falla hepática.

Por otro lado existe una alteración de la motilidad intestinal que puede generar problemas a lo largo de la vida.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Pediatric Surgery, Puri P. Ed Springer 2nd Ed, 2019. Chapter 26: Yeyunoileal atresia ISBN 978-3-662-56280-2
2. Pediatric Surgery, Aschkraft's 6th Ed, Elsevier Ed, 2014. Chapter 30: Duodenal atresia and intestinal atresia and stenosis. ISBN: 978-1-4557-4333-9.
3. Ileal atresia, Osuchukwu OO, StatPearls Publishing; 2022 Jan-.Last update May 08, 2022. Bookshelf ID: NBK557400PMID: 32491332.
4. Schmedding A, Hutter M, Gfroerer S and Rolle U. Jejunoileal Atresia: A National Cohort Study. Front. Pediatr. 2021;9:665022. doi: 10.3389/fped.2021.665022
5. Grosfeld JL, Ballantine TV, Shoemaker R. Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. J Pediatr Surg. 1979;14(3):368-75. [PubMed: 480102].

## ¿QUÉ ES?

La Enterocolitis Necrotizante (NEC) es una seria infección del intestino que afecta principalmente a RNPT (Recién Nacidos Pretérmino), siendo una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en este grupo de pacientes. Esta enfermedad inflamatoria intestinal se caracteriza por daño intestinal variable, desde daño epitelial, inflamación difusa de la mucosa, compromiso transmural, necrosis isquémica del intestino hasta perforación. Es una enfermedad de causa multifactorial y puede afectar la totalidad del intestino.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Ocurre en el 5% de los pacientes de UCIN.

Su incidencia aumenta a 9% en RN entre 22-29 semanas de edad gestacional.

La prematurez es el principal factor de riesgo, y los pacientes < de 32 semanas y VLBW (*very low birth weight*/muy bajo peso de nacimiento) representan el 90% de los casos.

Puede ocurrir en el 10% de los RNT, con anomalías subyacentes del tracto intestinal o compromiso prenatal, perinatal y/o posnatal del flujo sanguíneo intestinal, como el consumo de drogas de la madre, la asfisia o las cardiopatías congénitas.

El género no influye en la incidencia, pero el sexo masculino está asociado a mayor mortalidad.

La mortalidad en RNPT < 1.000 g alcanza un 30-50% y en < 1.500 g 10-30%. No ha habido cambios significativos en los últimos 20 años.

El intestino con NEC puede presentar compromiso de intestino delgado aislado en 30% de los casos, limitado a colon en 25% y un 10% puede presentar compromiso panintestinal.

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Su etiología es desconocida, con patogénesis multifactorial y los factores reconocidos involucrados son (Figura 1):

- Prematurez.
- Disbiosis intestinal.
- Alimentación enteral con fórmula.
- Alteración del suministro intestinal de oxígeno.

La teoría prevalente es que el tubo digestivo prematuro asociado a algún tipo de agresión desencadena una respuesta inmunitaria exagerada en el contexto de factores protectores inmaduros. Esto lleva a la ruptura de la barrera mucosa intestinal y culmina con isquemia/necrosis intestinal.

El RNPT es particularmente susceptible de desarrollar NEC ya que su intestino presenta inmadurez en la motilidad y digestión, en la barrera

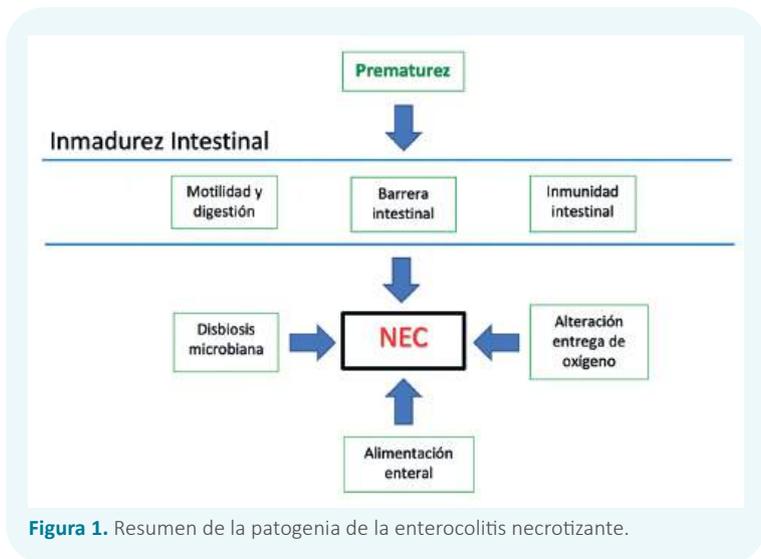


Figura 1. Resumen de la patogénesis de la enterocolitis necrotizante.

intestinal y en su regulación inmunológica. Por otra parte, el uso de antibióticos, supresores del ácido gástrico, exposición a microorganismos nosocomiales alteran la microbiota intestinal en estos pacientes.

En los pacientes de término, el factor de riesgo dominante es la hipoxia e isquemia intestinal.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Tradicionalmente se clasifica según los estadios de Bell (modificado), en etapas de sospecha, confirmación y avanzada, considerando signos sistémicos, abdominales y hallazgos radiológicos (Tabla 1).

**Tabla 1. Clasificación de Bell modificada**

<b>Etapas</b>	<b>Clasificación</b>	<b>Signos abdominales</b>	<b>Signos sistémicos</b>	<b>Hallazgos radiológicos</b>
IA	Sospecha de NEC.	Distensión abdominal, vómitos, sangre oculta en deposiciones.	Inestabilidad hemodinámica, bradicardia, letargia.	Normal o distensión intestinal leve.
IB	Sospecha de NEC.	+ deposiciones con sangre macroscópica.	Ídem	Ídem
IIA	NEC leve.	+ ausencia de ruidos intestinales.	Ídem	+ neumatosis intestinal.
IIB	NEC moderada.	+ dolor a la palpación con o sin celulitis de la pared o masa palpable.	+ acidosis metabólica y trombocitopenia.	+ ascitis
IIIA	NEC avanzada.	+ signos de peritonitis, marcada distensión y dolor.	+ hipotensión, apnea, acidosis metabólica y respiratoria, CID, neutropenia.	Ídem
IIIB	NEC avanzada-necrosis intestinal/perforación.	Ídem.	Ídem	+ neumoperitoneo.

Este es el estándar que se utiliza en la mayoría de las unidades de cuidados intensivos neonatales en la actualidad.

La variabilidad en la incidencia entre los distintos centros, en parte está relacionada con la dificultad en definir el diagnóstico. La forma leve clínicamente se asemeja a otras condiciones como sepsis, o dismotilidad intestinal del prematuro. Adicionalmente, la perforación intestinal espontánea muchas veces se cataloga como NEC, siendo una entidad diferente, con diferente evolución y pronóstico.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La NEC se presenta como un amplio espectro, que va desde alteraciones sutiles hasta perforación, peritonitis y *shock* séptico.

El momento de inicio de los síntomas varía y parece estar inversamente relacionado con la edad gestacional, es decir mientras más prematuro, más tardía la presentación.

### Síntomas

- Generales inespecíficos: bradicardia, apnea, hipotensión, inestabilidad térmica, *shock*.
- Gastrointestinales: intolerancia alimentaria, distensión abdominal, vómitos o residuos biliosos, diarrea o sangre en deposiciones.

### Signos

- Distensión abdominal.
- Dolor a la palpación abdominal.
- Masa palpable.
- Edema y eritema de la pared abdominal.
- Signos peritoneales.
- Inflamación escrotal o cambio de coloración.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

Neutropenia, trombocitopenia, acidosis metabólica. Sangre oculta en deposiciones.

## Imágenes

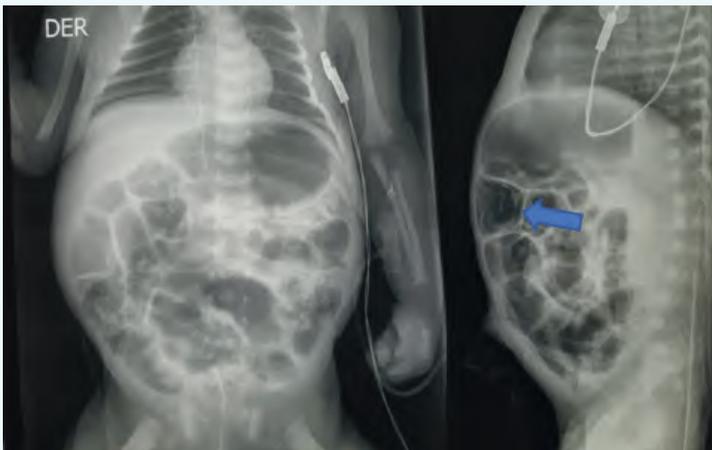
Es fundamental el estudio de imágenes, tanto en el diagnóstico como en el seguimiento.

### 1. Radiografía de abdomen simple

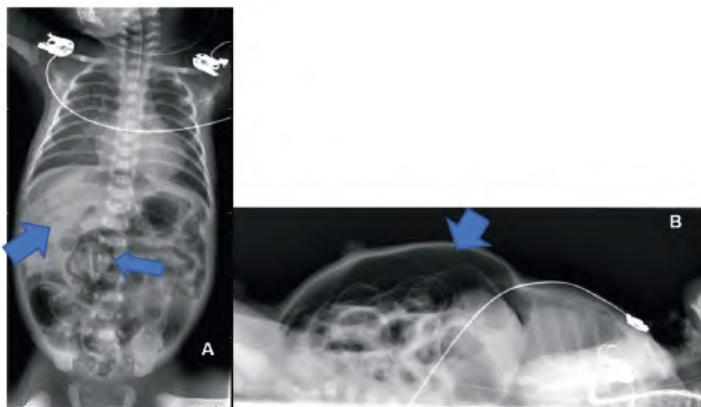
Frontal (AP) y lateral con rayo horizontal en decúbito dorsal. Se recomienda realizar controles seriados cada 8 a 12 h.

Signos iniciales inespecíficos. Asas intestinales distendidas, paredes engrosadas. Asas centinela, asa intestinal fija en serie de Rx, sugerente de intestino necrótico. *Pneumatosis* intestinal por presencia de gas en la pared intestinal, es característico de NEC, con una sensibilidad de 44% y especificidad de 100% (Figura 2).

Otros signos que se pueden encontrar son Gas en la vena porta (presente hasta en un 30%, asociado a peor pronóstico) y neumoperitoneo, cuando hay perforación (Figura 3).



**Figura 2.** Rx de abdomen simple AP y lateral que muestra pneumatosis intestinal en contexto de NEC.



**Figura 3.** A. Gas en territorio portal (portograma aéreo) y neumatosis extensa. B. Neumoperitoneo.

## 2. Ecotomografía abdominal

La sensibilidad de la ecografía para enterocolitis grado 2 de Bell es de hasta un 70%, con una especificidad de 80%. Los hallazgos que se asocian a falla de tratamiento médico son: aumento de la ecogenicidad intestinal, adelgazamiento o engrosamiento de la pared intestinal, gas intramural, dilatación intestinal, peristalsis ausente, falta de perfusión intestinal, líquido libre hiperecogénico, colección abdominal y aire libre.

### ¿CUÁLES SON LOS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES?

El diagnóstico diferencial de la enterocolitis necrosante (NEC) incluye otras afecciones que causan sangrado intestinal, distensión abdominal, retención gástrica o perforación intestinal.

- Enteritis infecciosa.
- Perforación intestinal espontánea.
- Sepsis.
- Obstrucción intestinal.
- Intolerancia a la proteína de la leche de la vaca.

### Diagnóstico diferencial

#### - Perforación intestinal espontánea: PIE

Sin causa demostrable de perforación, típicamente encontrada en el íleon terminal. Afecta generalmente a RNPT menores de 1.500 g y durante la primera semana de vida. Asociado al uso de presión positiva, indometacina y dexametasona. Al examen presentan característica coloración azul/verdoso del abdomen. El diagnóstico definitivo se realiza en la cirugía. Tiene mejor pronóstico que la NEC.

## ¿CÓMO SE TRATA?

### Tratamiento médico

- Descompresión gástrica (SNG), nutrición parenteral total, antibióticos de amplio espectro.
- En casos de sepsis por hongos, uso de antifúngicos.
- Control seriado clínico, radiológico y de laboratorio.
- Evaluar evolución: mejoría, estabilización o deterioro.

### Tratamiento quirúrgico

Hasta el 50% de los pacientes requiere cirugía. El objetivo es reseca el intestino comprometido (necrótico) y preservar la mayor longitud posible.

### Indicación quirúrgica

- i. Absoluta: *pneumoperitoneo*.
- ii. Relativas: masa abdominal palpable, eritema de la pared, gas portal, asa fija en serie de Rx, deterioro clínico a pesar de tratamiento médico.

### Técnicas quirúrgicas

Depende de los hallazgos y la condición del paciente. Debe ser evaluado caso a caso, y considerar a los padres en la decisión.

El objetivo de la cirugía es la resección de intestino gangrenado y la preservación de longitud intestinal. Se debe conservar intestino con potencial recuperación y considerar reexploración antes de realizar resecciones amplias.

Algunas alternativas son:

- i. Drenaje peritoneal: considerado en caso de pacientes en extrema gravedad, extremo bajo peso, o con posibilidad de perforación intestinal única. Igual mortalidad que pacientes tratados con laparotomía, pero peor *outcome* neurológico. La mayoría requiere laparotomía posteriormente.
- ii. Sutura.
- iii. Resección y anastomosis.
- iv. Ostomías.
- v. *Clip and drop*, en compromiso múltiple, paciente inestable, cirugía de rescate.
- vi. *Patch, drain and wait*.

En casos de compromiso panintestinal, o NEC *totalis*, con menos del 25% de intestino viable, muy baja sobrevida; las opciones van desde cierre de laparotomía y cuidados paliativos; a derivación con ostomía proximal al intestino comprometido sin resecar, esperando que haya algún grado de recuperación con la descompresión.

### Prevención

Estandarización de protocolos de alimentación.

Leche materna: contiene factores antimicrobianos y antiinflamatorios. Algunos componentes. Promueve también la maduración intestinal y el crecimiento del microbioma.

Evitar terapia con bloqueadores de ácido gástrico.

Limitar tiempo de tratamiento antibiótico empíricos y de amplio espectro.

Probióticos: disminuye riesgo de NEC y morbimortalidad asociada.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Aunque el reconocimiento temprano y el tratamiento agresivo han mejorado los resultados clínicos, los pacientes afectados aún sufren morbilidad hospitalaria grave, hospitalización prolongada y malos resultados a largo plazo.

La mortalidad de enterocolitis sigue siendo alta, en promedio 24% para pacientes con enterocolitis Bell 2, 35% para pacientes tratados quirúrgicamente y 40% para recién nacidos con extremo bajo peso de nacimiento.

<b>Complicaciones</b>
Estenosis intestinal.
Síndrome de intestino corto.
Retraso del crecimiento.
Retraso del desarrollo psicomotor.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Respecto de la morbilidad a largo plazo, el daño neurológico está presente en 25-60% de los recién nacidos afectados y la insuficiencia intestinal alcanza el 35% (intestino corto).

## LECTURA RECOMENDADA

1. Kim JH, Steven A, Abrams MSK. Neonatal necrotizing enterocolitis: Clinical features and diagnosis. UpToDate, Waltham, MA. 2019.
2. Duchon J, Barbian ME, Denning PW. Necrotizing Enterocolitis. Clin Perinatol. 2021;48:229-50. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2021.03.002>
3. Thakkar HS, Lakhoo K. The surgical management of necrotising enterocolitis (NEC). Early Hum Dev. 2016;97:25-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2016.03.002>
4. Knell J, Han SM, Jaksic T, Modi BP. Current Status of Necrotizing Enterocolitis. Curr Probl Surg. 2019;56(1):11-38. <https://doi.org/10.1067/j.cpsurg.2018.11.005>

## ¿QUÉ ES?

La Hernia Inguinal (HI) en niños es la protrusión de vísceras abdominales y/o pélvicas (intestino, ovario y/o la trompa de falopio, el epiplón, la vejiga, apéndice y divertículo de Meckel) a través del conducto peritoneoovaginal persistente.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

- La incidencia en recién nacidos de término (RNT) es de 3-5%, siendo su incidencia mayor en prematuros (RNPT): 10-30%.
- Es más frecuente en el sexo masculino, por presión intraabdominal aumentada y desórdenes del tejido conectivo.
- La proporción entre niños y niñas es de 4-10:1.
- La proporción en prematuros es de 1:1.
- Predominio del lado derecho en un 60% de los casos.
- La HI en pediatría puede ser bilateral en el 10-15% de los casos. Estas hernias bilaterales pueden desarrollarse de forma sincrónica (simultánea) o, menos frecuentemente, metacrónica (aparición contralateral posterior).
- En pacientes pequeños existe alto riesgo de encarceración o estrangulamiento, el 85% de estos episodios ocurre en pacientes menores de un año.
  - En 30% de los casos de hernia inguinal encarcerada existirán complicaciones significativas, como son la isquemia ovárica o testicular, la oclusión y la necrosis intestinales.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Al 7° de mes de vida intrauterina tanto el *gubernaculum testis*, como el primordio femenino del proceso vaginal, han terminado su descenso; los testículos se ubican en el escroto y el descenso ovárico se detiene en la pelvis. Posterior a esto se produce la obliteración del conducto peritoneo vaginal (CPV).

La falta de obliteración del CPV determina la presencia de una hernia inguinal, quiste del cordón en niñas o un hidrocele en varones (Figura 1).

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La hernia inguinal en niños se clasifica en directa o indirecta (Tabla 1).

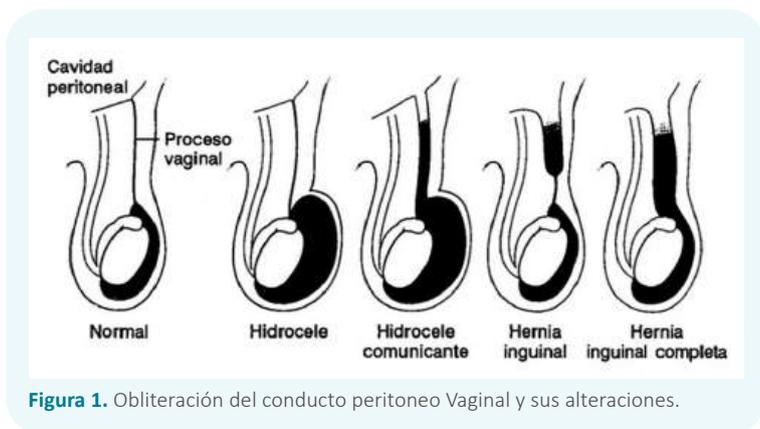
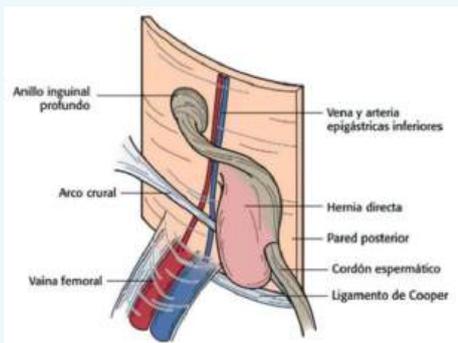


Figura 1. Obliteración del conducto peritoneo Vaginal y sus alteraciones.

Tabla 1. Clasificación de la hernia inguinal en niños

Hernia inguinal directa	Hernia inguinal indirecta
<ul style="list-style-type: none"><li>- Es rara en niños.</li><li>- Se debe a una debilidad de la pared posterior (fascia <i>transversalis</i>) del canal inguinal.</li><li>- El contenido protruye en relación con la parte interna de los vasos epigástricos en el triángulo de Hasselbach (Figura 2).</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Es la hernia más frecuentes en niños</li><li>- Se debe a una persistencia del conducto peritoneovaginal que permite el paso de vísceras hacia la región inguinal.</li><li>- Protrusión se produce lateral a los vasos epigástricos inferiores.</li></ul>



**Figura 2.** Hernia inguinal directa.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Síntomas

- Se manifiesta como un abultamiento en la región inguinal que puede extenderse desde el anillo inguinal profundo hacia el escroto o dentro de él.
- Suele ser indoloro y reductible.
- Aumento de volumen se logra reproducir al Valsalva (llanto o compresión de abdomen).

### Signos

- Frote de seda (+).
- Gorgoteo (+).

### Hernia atascada

- Más frecuente en menores de 6 meses (50%).
- Irritabilidad.
- Dolor abdominal y/o vómitos.
- Aumento de volumen inguinal tenso, muy sensible, no reductible, puede en ocasiones presentar coloración roja/violácea.
- Si han transcurrido más de 6 h desde los síntomas, o si presentan signos de irritación peritoneal, considerar la existencia compromiso vascular (hernia estrangulada).

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico en clínico.

En caso de duda diagnóstica se puede solicitar ecografía de pared inguinal.

Diagnósticos Diferenciales	Afecciones asociadas a Hernia inguinal
Hidrocele.	Prematuridad.
Quiste de cordón.	Antecedentes familiares.
Testículo no descendido.	Fibrosis quística/Peritonitis meconial.
Varicocele.	Hidrocefalia.
Absceso/adenopatía inguinal.	Peritoneo-diálisis.
	Ascitis.
	Defectos de pared abdominal.
	Enfermedad pulmonar crónica.

## ¿CUÁNDO DERIVAR?

Toda hernia inguinal debe ser derivada al momento del diagnóstico para evaluación por cirujano infantil y reparación quirúrgica, por el riesgo de complicaciones asociadas.

## ¿CÓMO SE TRATA?

El tratamiento siempre es quirúrgico dado el riesgo de encarceración. Se debe realizar un cirugía electiva y precoz lo antes posible.

### Cirugía

La cirugía puede ser realizada con una Hernioplastia inguinal abierta o laparoscópica.

- Hernioplastia inguinal abierta: se basa en la ligadura alta, a nivel del anillo inguinal profundo, del saco herniario. En caso de hernia inguinal unilateral, se puede explorar anillo inguinal profundo contralateral con laparoscopio de 70º e insuflación.
- Hernioplastia inguinal laparoscópica: tiene como ventaja la visualización directa de un conducto peritoneovaginal permeable contralateral y la identificación de otras hernia menos frecuentes como directas, crurales y en pantalón, también tiene menor dolor posoperatorio, recuperación más rápida y mejor resultado estético.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

### Preoperatorias

- Atascamiento: Dificultad del contenido herniado para volver a la cavidad abdominal.
- Estrangulamiento: Compromiso vascular de asas, ovario o teste.

En caso de atascamiento sin compromiso vascular, se recomiendan realizar maniobras para reducir hernia y resolver quirúrgicamente dentro de las próximas 48-72 h una vez que haya disminuido el edema de la pared inguinal.

### Posoperatorias: poco frecuentes

- Infección de herida operatoria.
- Hematoma.
- Seroma.
- Lesión de contenido herniado: intestino, ovario o vejiga.
- Recidiva de hernia.
- Apneas en RNPT.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Buen pronóstico cuando se realiza una reparación quirúrgica electiva y precoz.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Sujka J. Umbilical and other wall hernias. Ashcraft Pediatric Surgery, 7° Edición 2020;780-1.
2. Iglesias E. Patología umbilical frecuente. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008.
3. Acevedo A. Hernias de la línea media (línea alba) de la pared abdominal. Cirugía digestiva, F. Galindo. 2009;1-135:1-10. [www.sacd.org.ar](http://www.sacd.org.ar)

# Hernia umbilical y epigástrica

Camila Cuevas V.

## HERNIA UMBILICAL

### ¿QUÉ ES?

La hernia umbilical corresponde a un defecto en la aponeurosis de los músculos rectos abdominales en el área del anillo umbilical. Este defecto permite la protrusión de contenido intraabdominal que, generalmente, es epiplón o intestino delgado, a través del anillo umbilical.

Su tamaño varía de 5 mm o más y posee un saco herniario de peritoneo recubierto por piel sana.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Es la patología umbilical más frecuente en lactantes.

Su incidencia varía según edad, raza, edad gestacional al nacimiento y trastorno coexistentes (trisomías 13,18 y 21, síndrome de Beckwith-Wiedemann, hipotiroidismo congénito, entre otros).

Su incidencia es de 15-25% de los RN y es más frecuente en población afroamericana (Hasta 58%).

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se produce por un defecto en el cierre del anillo umbilical. Este defecto se debe a falla en la fusión de los músculos rectos del abdomen en la línea alba y la contracción del orificio umbilical asistido por las fibras elásticas de las arterias umbilicales obliteradas.

La persistencia de este defecto puede variar en tamaño y es el factor principal que determina la posibilidad de cierre espontáneo. Las hernias

pequeñas, de menos de 1 a 1,5 centímetros, tienen una alta probabilidad de cerrarse espontáneamente durante los primeros 4 años de vida. Sin embargo, las hernias más grandes pueden requerir intervención quirúrgica, especialmente, si persisten más allá de los 4 años.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La hernia umbilical se puede clasificar en congénita o adquirida (Tabla 1).

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

- A nivel umbilical se observa una protrusión blanda, pequeña, que se reduce fácilmente.
- Aumenta de tamaño con la maniobra de Valsalva (llanto, defecación, etc.),
- En general son indoloras.
- Suele ser muy poco frecuente la incarceration (complicación) de la hernia.

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico es clínico. No se requieren exámenes complementarios (imágenes o laboratorio).

**Tabla 1. Clasificación de la hernia umbilical**

Hernia umbilical congénita	Hernia umbilical adquirida
<ul style="list-style-type: none"><li>● 10% de los RNT</li><li>● Mayor incidencia en prematuros y RN con bajo peso al nacer</li><li>● Se identifica luego de la 2da semana de vida.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>● Se produce por un aumento en la presión intraabdominal: ascitis, distensión intestinal, megacolon, hepatoesplenomegalia severa, riñón poliquístico, entre otras.</li><li>● No son frecuentes en niños,</li><li>● Son de tratamiento quirúrgico.</li></ul>

## ¿A QUÉ EDAD SE DERIVAN?

- El 80-90% de las hernias umbilicales se resuelve espontáneamente dentro de los primeros 4 años de vida, mayormente en los 2 primeros años.
- Derivar a los 4 años en caso de persistencia de hernia, anillo mayor de 2 cm o “trompa de elefante” (Figura 1).

## ¿CÓMO SE TRATA?

- Observación hasta los 4-5 años.
- En pacientes mayores de 5 años, defectos mayores de 2 cm. de diámetro o pacientes sintomáticos (dolor) se debe realizar una hernioplastia umbilical.

## Cirugía

- Se realiza mediante un incisión arciforme en la piel, identificación del saco y posterior herniorrafia.
- Es un cirugía electiva y ambulatoria, salvo que el paciente presente patología de base asociada.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

### Preoperatorias

- Incarceración: < 1% de los casos.



**Figura 1.** Hernia umbilical.

## Posoperatorias

Suelen ser muy poco frecuentes.

- Infección de herida operatoria.
- Seroma/Hematoma.
- Recidiva de hernia: puede ser más frecuente en caso de patología asociada como ascitis o peritoneodiálisis.
- Estéticas: Cambio del aspecto umbilical.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

En general son de muy buen pronóstico. La mayoría se resuelven en forma espontánea (90%)

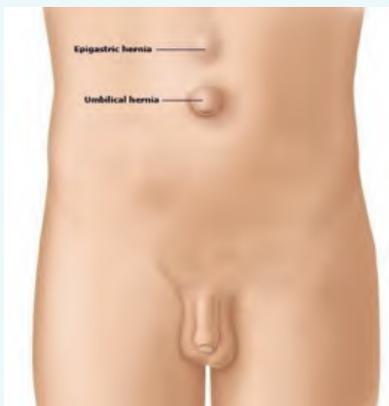
En caso contrario, el tratamiento quirúrgico presenta muy buenos resultados y con baja tasa de complicaciones y recurrencia.

## HERNIA EPIGÁSTRICA

### ¿QUÉ ES?

Una hernia epigástrica se define como una protrusión de contenido intraabdominal, que comúnmente es grasa preperitoneal o parte del omento, a través de una debilidad en la línea alba, en la región epigástrica (Figura 2).

Excepcionalmente puede tener ubicación paramedial.



**Figura 2.** Hernias de la línea media: umbilical y epigástrica.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Tiene una incidencia hasta del 5%. El 56% de las hernias epigástricas se localiza en el segmento vecino al ombligo, lo que comúnmente se denomina hernia supraumbilical; siendo raras a nivel del apéndice xifoides.

En el 18% de los casos son hernias múltiples.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

En la conformación de la línea alba existe un entrecruzamiento de las fibras de tejido colágeno que permite una distensión vertical a costa de la horizontal o viceversa. En casos de distensión abdominal se produce una tracción simultánea anormal de estas fibras en sentido vertical y horizontal lo que produce una pérdida de la integridad de la línea alba y posibilita la producción de hernias lipomatosas.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Las hernias epigástricas se clasifican en 3 tipos según su contenido (Tabla 2).

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Síntomas

- 50% de los pacientes son sintomáticos al momento del diagnóstico.
- Síntoma cardinal es el dolor, que se manifiesta como una masa en línea media que se torna dolorosa con la actividad.
- Tiene riesgo de incarceration.
- Pueden ser múltiples y coexistir con una hernia umbilical.

**Tabla 2. Clasificación de las hernias epigástricas**

Tipo I	Tipo II	Tipo III
Constituida solo por grasa preperitoneal (hernia adiposa). Es la más frecuente.	Constituida por un pequeño saco peritoneal vacío.	Constituida por epiplón adherido al saco y que puede contener algún segmento de intestino o estómago (hernia epigástrica completa).

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico es clínico.

En caso de examen físico dudoso, se puede solicitar ecografía de pared abdominal para determinar ubicación y tamaño del defecto.

### Diagnósticos diferenciales

1. Hernia umbilical: muchas veces están en íntima relación con la cicatriz umbilical.
2. Diástasis de los músculos rectos abdominales.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- El manejo de las hernias epigástricas es siempre quirúrgico.
- La edad de intervención se debe posponer hasta los 3-4 años, momento en que las estructuras músculo-aponeuróticas de la pared abdominal se encuentren más desarrolladas.

### Cirugía

- Se debe marcar el sitio de la hernia previo a la inducción anestésica, en posición de pie o semisentado, dado que el defecto suele ser difícil de hallar luego de la relajación muscular.
- Se realiza una hernioplastia mediante una incisión en línea media encima del defecto, reducción o escisión del contenido (suele ser grasa preperitoneal) y herniorrafia.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Infección de herida operatoria.
- Seroma/Hematoma.
- La recidiva es infrecuente.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Buen pronóstico si son resueltas de manera quirúrgica. La recidiva es infrecuente.

## LECTURA RECOMENDADA

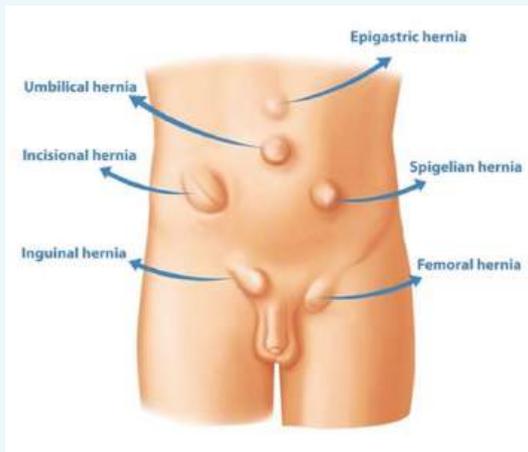
1. Sujka J. Umbilical and other wall hernias. Ashcraft Pediatric Surgery, 7° Edición, 2020;780-1.
2. Rostion C. Patología umbilical. Rev. Ped. Elec. [en línea] 2015;12(1). ISSN 0718-0918
3. Iglesias E. Patología umbilical frecuente. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008.
4. Coste AH, Jaafar S, Parmely JD. Umbilical Hernia. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459312/>
5. Acevedo A. Hernias de la línea media (línea alba) de la pared abdominal. Cirugía digestiva, F. Galindo. 2009;l-135:1-10. [www.sacd.org.ar](http://www.sacd.org.ar)

Existen varios tipos de hernias que se consideran atípicas en niños debido a su menor frecuencia y características específicas. Aquí trataremos la hernia incisional y de Spiegel.

## HERNIA INCISIONAL (HI)

### ¿QUÉ ES?

Es la protrusión de peritoneo, epiplón o asas intestinales a través de los bordes de un defecto músculo-aponeurótico adquirido, por lo general secundario a una cirugía previa (Figura 1).



**Figura 1.** Diagrama de la disposición de las hernias de pared abdominal.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La incidencia en niños es desconocida. Estudios describen que corresponden al 1-3% de los pacientes operados.

La presencia de una ostomía (colostomía/ileostomía/ureterostomía) presentan, significativamente, mayor incidencia de HI.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCEN?

En teoría las incisiones verticales predisponen a las hernias incisionales, debido a la configuración “redondeada” del abdomen de los lactantes. E incluso las HI pueden observarse en sitios tan pequeños como los sitios de punción para colocar puntos de cirugía laparoscópica. No se ha evidenciado esto en paciente escolares y adolescentes. Sin embargo, no existe consenso sobre si incisiones transversas o de línea media tendrían mayor incidencia de HI.

Estudios reportan que el sitio de la incisión, la técnica de cierre (en bloque o capa por capa), el material de sutura utilizado (monofilamento vs. multifilamento o absorción retardada vs. no absorbible) y el método de sutura no tuvieron efecto en el desarrollo del HI en niños; a diferencia de lo que ocurre en paciente adultos.

En cirugía pediátrica la calidad del tejido influye más que la técnica o los materiales de sutura en el desarrollo de hernias incisionales.

Por otro lado, existen patologías que han sido catalogadas como factor de riesgo para el desarrollo de HI:

- Estenosis hipertrófica del píloro asociada a desnutrición.
- Enterocolitis necrotizante.
- Cirugía abdominal de urgencia en período neonatal.
- Edad menor a 1 año.
- Infecciones de herida operatoria (+- 19% de los casos).

### Prevención

En cirugía laparoscópica en niños pequeños se recomienda el cierre de la fascia de todos los puertos, incluso si son menores de 5 mm, especialmente, por el epiplón.

Se evidenció que el intestino del lactante tiene una relación de tamaño proporcional similar con un trocar de 5 mm, así como el intestino de un adulto con un trocar de 10 mm.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

- El síntoma cardinal es el aumento de volumen asociado al sitio de incisión o cicatriz, 68% de los casos.
- El dolor abdominal recurrente se presenta en el 16% de los casos.
- El dolor intenso, cambio de coloración de la piel, vómitos, síntomas de obstrucción intestinal y/o signos de irritación peritoneal nos indican complicación de la hernia, atascamiento o compromiso vascular en aprox. 15% de los casos.

La mayoría de las hernias incisionales ocurren en forma temprana, durante los primeros 4 meses después de la cirugía.

Las hernias incisionales, que se desarrollan en el sitio de una incisión quirúrgica previa, pueden variar en su comportamiento después de su aparición. La tendencia de una hernia incisional a crecer o mantenerse estable depende de varios factores relacionados con el paciente y la naturaleza de la hernia.

- ⇒ El aumento progresivo de estos sacos herniarios puede manifestarse durante el primer año posoperatorio.
- ⇒ 5-10% pueden permanecer clínicamente silentes por más de 5 años hasta su detección.

La detección clínica de hernias incisionales puede ser difícil en pacientes obesos, en pacientes con dolor y en caso de distensión abdominal, así como también cuando existe la presencia de cicatriz queloídea.

## ¿QUÉ EXÁMENES AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Ante la sospecha diagnóstica se recomienda la evaluación de la pared abdominal mediante ecografía de pared abdominal.

En casos dudosos o pacientes obesos se recomienda el uso de tomografía de abdomen y pelvis.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Toda hernia incisional es de reparación quirúrgica electiva o de urgencia según la presentación clínica.

## Cirugía

Se puede realizar por cirugía abierta o laparoscópica, según habilidad y decisión del cirujano.

Se recomienda una reparación con malla si el defecto es mayor de 4 cm en el ancho máximo.

La Sociedad Europea de Hernias<sup>5</sup> publicó guías para disminuir la incidencia de HI, entre las que se recomienda la utilización de un abordaje que no sea de línea media para una laparotomía, siempre y cuando sea posible.

## ¿CUÁLES SON SUS COMPLICACIONES?

Las complicaciones preoperatorias son: el atascamiento y estrangulación de la hernia.

Las complicaciones posoperatorias son:

- Lesión de contenido del saco herniario: lesión de asas intestinales
- Recidiva mayor en cirugía de urgencia
- Dolor crónico
- Infección de herida operatoria
- Obstrucción intestinal

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El pronóstico es favorable cuando se realiza una reparación electiva de la HI.

En casos de atascamiento o cirugías de urgencia, el riesgo de recidiva de la hernia es significativamente mayor.

## HERNIA DE SPIEGEL

### ¿QUÉ ES?

La hernia de Spiegel, también conocida como hernia ventral lateral, es una hernia poco común que ocurre a lo largo del borde lateral del recto abdominal. Esta área específica, llamada línea de Spiegel, es un lugar donde la fascia transversa se une con la línea semilunar, y se sitúa justo en el límite donde termina la vaina del músculo recto abdominal.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

- Suelen ser más frecuentes en niñas y aparecen por igual en ambos lados del abdomen.
- Se asocian a anomalías esqueléticas y a criptorquidia.
- El defecto varía entre 1-3 cm de tamaño.
- 20% pueden debutar con estrangulación de la hernia.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se produce por un defecto en la intersección de la línea semicircular, línea semilunar y el borde lateral del músculo recto abdominal. El defecto puede encontrarse desde el ombligo hasta la sínfisis del pubis.

La hernia de Spiegel puede ser causada por un defecto en la fascia, que puede deberse a un fallo en la formación durante el desarrollo embrionario. O también por una debilidad adquirida por cirugías previas, trauma o aumentos repetidos de presión intraabdominal.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

El dolor es el síntoma cardinal, asociado a masa palpable inferior al ombligo.

Sin embargo, también puede ser asintomática o manifestarse como aumento de volumen no doloroso.

Para realizar un buen examen físico, se recomienda que el paciente tense en abdomen.

## ¿QUÉ EXÁMENES AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Si bien el diagnóstico es clínico, dado que se trata de una hernia bastante atípica e intraparietal, la ecografía de pared abdominal puede ser útil en el diagnóstico; e incluso en casos dudosos o pacientes obesos se sugiere realizar una tomografía de abdomen para confirmar el diagnóstico y caracterizar mejor el defecto.

Dado su raro lugar de aparición y la posibilidad de que sea asintomática o cause síntomas mínimos, las hernias de Spiegel a menudo son un desafío diagnóstico y pueden ser mal diagnosticadas o descubiertas, incidentalmente, durante la evaluación de otros problemas abdominales.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Son de resolución quirúrgica. La reparación consiste en una incisión transversa sobre el defecto, extirpación del saco herniario y herniorrafia del defecto.

Es importante el cierre sin tensión para evitar las recidivas, ya que es una zona con un alto grado de tensión muscular.

El defecto puede encontrarse bajo el músculo oblicuo externo y en caso de ser de gran tamaño, se recomienda el uso de malla en la reparación.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Es de buen pronóstico cuando se realiza una reparación quirúrgica adecuada y sin tensión.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Sujka J. Umbilical and other wall hernias. Ashcraft Pediatric Surgery, 7° Edición, 2020;780-1.
2. Guillén G. Enfermedad quirúrgica no urgente. Calendario quirúrgico. Hernias y malrotaciones. *An Pediatr Contin.* 2009;7(5)275-81.
3. Khirallah MG. The challenges of the management of the incisional hernia in children and infants: a retrospective experience of a tertiary hospital. *Ann Pediatr Surg.* 2022;18:20.
4. Mullassery D, et al. Incisional hernia in pediatric surgery - experience at a single UK tertiary centre. *J Pediatr Surg.* 2016.
5. Sanders D. Midline incisional hernia guidelines: the European Hernia Society. *BJS,* 2023;110:1732-68.

## ¿QUÉ ES?

La patología umbilical es una de las malformaciones congénitas más frecuentes en la población pediátrica.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Embriológicamente la formación del cordón umbilical se inicia en la 3ª semana de gestación a partir de los conductos onfalomesentérico y vitelino; y el proceso se completa hacia la 12ª semana, luego de lo cual persiste en funcionamiento hasta el nacimiento. Su superficie está recubierta por membrana amniótica y gelatina de Wharton hacia el interior, la cual alberga los vasos umbilicales, el alantoides y conducto onfalomesentérico.

Luego del nacimiento, el cordón umbilical se liga y se secciona, trombo-sándose los vasos umbilicales y quedando un remanente adherido a la pared abdominal, el cual se deseca y cicatriza posteriormente. Por lo tanto, el cordón umbilical es un órgano transitorio, que cumple la función de intercambio metabólico y de nutrientes entre la madre y el feto.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Después de la caída del cordón umbilical, si existe alguna secreción en relación con el ombligo, hablamos de ombligo húmedo.

Se clasifica según sus tres causas principales (Figura 1).

### a. Infecciosas (Onfalitis)

Corresponde a una infección del ombligo y el tejido circundante. Característicamente se presenta como un rodete eritematoso periumbilical y con

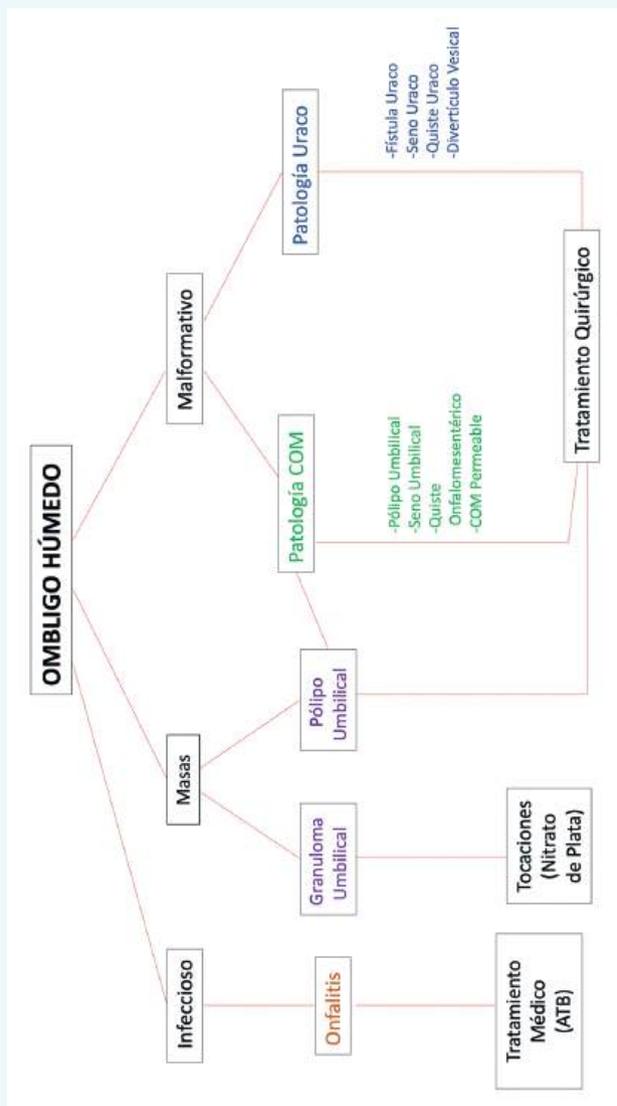


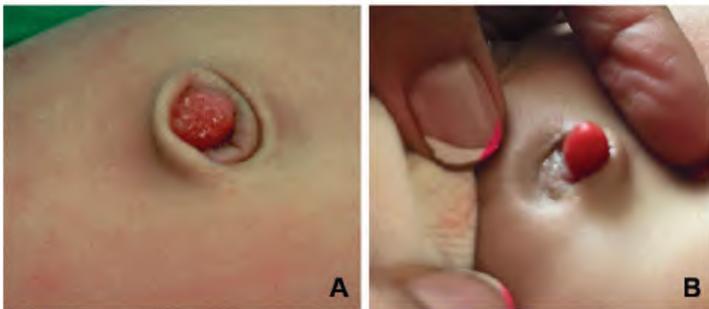
Figura 1.

secreción de mal olor. Más frecuente entre los 3-4 días de vida. Puede llegar a ser una infección severa en el RN. Su tratamiento consiste en toma de muestra de la secreción y rápido inicio de tratamiento antibiótico.

### b. Masas

La masa o tumoración más frecuente en el ombligo, es el granuloma umbilical. Sin embargo, también podemos estar en presencia de un pólipo umbilical u otra malformación. Su diagnóstico diferencial es esencialmente clínico, lo cual muchas veces es difícil, ya que tienen un aspecto muy similar entre ellos (Figura 2).

- Granuloma umbilical: Es de etiología desconocida, donde se produce un sobrecrecimiento de tejido cicatricial (tejido de granulación) en relación con la caída del cordón. De aspecto nodular algo irregular, pequeño (< 1 cm), rosado-amarillento, con exudación serohemática escasa, sangra fácilmente con el roce. Es de evolución benigna, que remite luego de tratamiento tópico local. El tratamiento por excelencia es las tocamientos con Nitrato de plata, pero también existen otras alternativas de tocamientos como Sal de mesa o alcohol.
- Pólipo Umbilical: Nódulo redondeado umbilical, rojo brillante. No responde a tocamientos con nitrato de plata. Su tratamiento es la escisión quirúrgica.
- Otras: Otras masas como quistes dermoides o neoplasias son extremadamente raras y no suelen presentarse con ombligo húmedo.



**Figura 2. A)** Granuloma Umbilical (rosado claro, levemente irregular). **B)** Pólipo Umbilical (redondeado, rojo brillante).(\*HCSBA).

### c. Malformativas

La presencia de un ombligo húmedo desde el nacimiento, que persiste a pesar del manejo local, debe hacer pensar en un remanente embrionario, por la falta de la obliteración de las estructuras embrionarias, así tenemos 2 grandes posibles causas.

#### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La clínica de esta patología depende del sistema comprometido con la malformación congénita:

- ⇒ Patología del conducto onfalomesentérico (vitelino).
- ⇒ Patología del uraco (alantoides).

#### Patología del conducto onfalomesentérico (COM)

Es un grupo de defectos que resulta de una involución defectuosa de COM, de causa desconocida. Este proceso de involución ocurre normalmente entre la 6 y 8 semana de gestación, cualquier alteración en este proceso de obliteración, dará origen a distintos tipos de malformaciones. Estas malformaciones tienen distintas manifestaciones clínicas y distintas posibilidades de métodos diagnósticos, según la alteración anatómica (Figura 3).

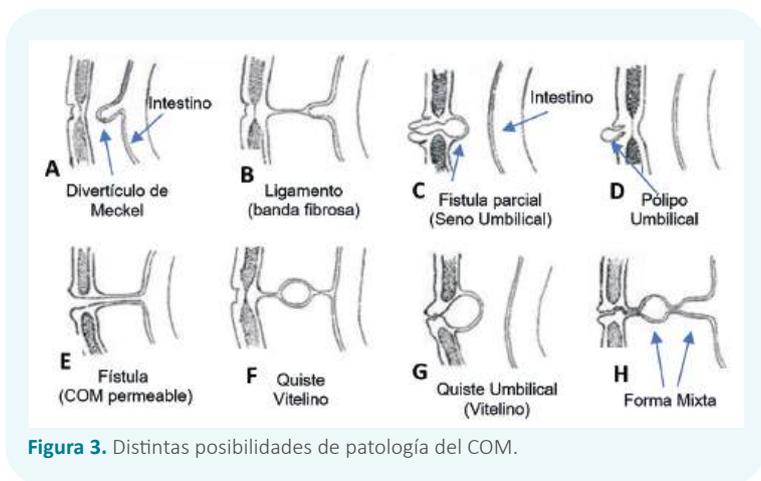


Figura 3. Distintas posibilidades de patología del COM.

### 1. Divertículo de Meckel (DM)

Es la malformación más frecuente dentro de la patología del COM (67% de ella) y una de las malformaciones más frecuentes del intestino delgado. Está presente en el 2% población y puede complicarse en un 4% de ésta<sup>3</sup>. Mientras más pequeño de edad el niño, mayor riesgo de complicaciones, pero no se presenta como ombligo húmedo.

El DM consiste en un divertículo verdadero que contiene todas las capas del intestino, y es un remanente del conducto onfalomesentérico, quedando este remanente diverticular en el borde antimesentérico (Figura 3A). Su localización es en el íleon terminal, entre 40-100 cm de la válvula ileocecal (Figura 4).

### 2. Seno umbilical

Es otra de las manifestaciones de la persistencia de tejido vitelino y suele presentarse como una excavación umbilical cubierta de mucosa, esta excavación puede tener distinta profundidad dependiendo del nivel de la obliteración. Característicamente no se comunica con el lumen intestinal. Suele confundirse con un pequeño granuloma o pólipo umbilical, pero no responde a la tinción con nitrato de plata. Su tratamiento es quirúrgico. (Figura 3C).



**Figura 4.** Divertículo de Meckel, borde antimesentérico. (\*Foto HCSBA).

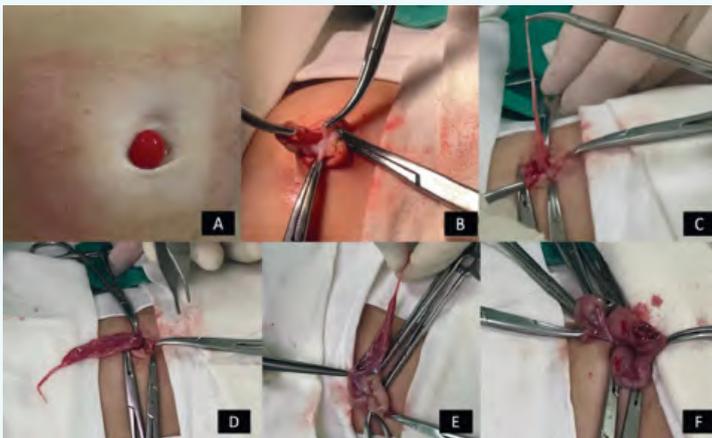
### 3. Quiste onfalomesentérico o vitelino

Corresponde a la falla en la obliteración del COM a nivel intermedio, resultando en un quiste central. Es raro que se manifieste como un ombligo húmedo, siendo generalmente asintomático (Figura 3F). Puede evolucionar con infección, pero es infrecuente.

### 4. Conducto onfalomesentérico permeable

Comunicación entre el lumen intestinal y el exterior, producto de la falta de involución del conducto onfalomesentérico, es de las formas menos frecuentes (5%)<sup>1</sup>. En esta malformación se puede observar salida de distinto contenido según el calibre de la persistencia, pudiendo verse líquido, aire o contenido bilioso. Se debe sospechar en presencia de ombligo húmedo y de lesiones umbilicales sugerentes, como el pólipo (Figura 5).

Ante la sospecha, se puede realizar una fistulografía o una ecografía abdominal y de partes blandas. La cirugía consiste en la extirpación completa de la malformación.



**Figura 5.** Variación de un COM. **A)** Pólipo Umbilical. **B)** Resección del pólipo umbilical, que se continúa con persistencia de conducto onfalomesentérico (CyD). **E)** Persistencia que concluye en divertículo de Meckel. **F)** Resección del divertículo. (\*Fotos HCSBA).

## Patología del uraco

El conducto de Uraco es un remanente embrionario que conecta la vejiga con el alantoides, éste se va elongando y extendiendo desde el ombligo hacia la vejiga para luego obliterarse, aproximadamente cerca de la 4°-5° mes de gestación. Cualquier alteración en la obliteración de éste dará origen a distintas variedades de malformación uracal (Figura 6).

Su incidencia varía ampliamente en la literatura, pero se considera 1/1.000-1.500 RNV.

### 1. *Uraco Permeable*

Comunicación completa desde la vejiga hasta el exterior, también llamado fistula uracal (Figura 6B) y corresponde a un 47% de las malformaciones uracales<sup>5</sup>. Hay distintos calibres de la comunicación, por lo que permeabilidades más amplias se presentan más precozmente, en período de recién nacido, por la persistente salida de orina desde el ombligo. En cambio comunicaciones más estrechas pueden tener una presentación asintomática o más tardía, cuando se ve aumentada la presión de la vejiga.

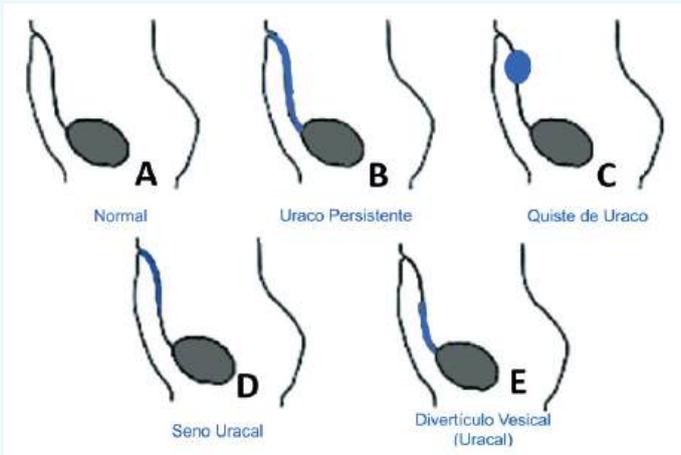
### 2. *Seno Uracal*

Corresponde a una comunicación periférica, en que vestigios alantoideos quedan permeables en relación con el ombligo y cerrados hacia la vejiga (Figura 6D). Es una malformación poco frecuente 18%<sup>5</sup>, que se caracteriza por secreción en relación al ombligo y aspecto mucoso de éste. Su tratamiento es quirúrgico.

### 3. *Quiste de Uraco*

Es la anomalía uracal más conocida, segundo en frecuencia aprox. 30%, en la que el conducto alantoideo se oblitera hacia proximal y distal, quedando un segmento permeable (quiste) en su trayecto (Figura 6C). Este quiste puede estar en cualquier punto de este recorrido, pero es más frecuente en el tercio más distal del uraco.

**Clínica:** Puede presentarse asintomático o con infección del quiste. La infección es su complicación más frecuente, ésta rara vez drena hacia el ombligo, y puede presentarse con fiebre, dolor abdominal e incluso simular abdomen agudo quirúrgico.



**Figura 6.** Distintas posibilidades de patología del Uraco.

**Tratamiento:** Su tratamiento es la extirpación quirúrgica, que puede ser mediante cirugía abierta o laparoscópica (Figura 7). Si se ha producido la infección del remanente se debe instaurar tratamiento antibiótico, asociado o no a drenaje del quiste o de las colecciones, y en un segundo tiempo realizar la cirugía.



**Figura 7.** Quiste de Uraco, visión laparoscópica. (\*Fotos HSBA).

#### 4. Divertículo vesical

Es la anomalía uracal menos frecuente (3-5%) y consiste en la obliteración del uraco hacia umbilical y falla del cierre en el extremo vesical, dando origen al divertículo (Figura 6E). Suele ser asintomático, pero puede complicarse con infecciones del tracto urinario, formación de cálculos y tiene relación con un aumento de la prevalencia de carcinoma.

#### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Múltiples estudios de imágenes pueden ser de ayuda ante la sospecha de patología uracal.

La ecografía abdominal es la imagen inicial de elección, no invasiva y ampliamente disponible. Sirve para localizar alteraciones anatómicas y evaluar consistencia sólida o quística.

También pueden realizarse estudios con contraste hidrosoluble mediante el trayecto permeable, como fistulografías o senografía.

Otros exámenes complementarios son el TC, RNM y la uretrocistografía retrógrada, la cual además de visualizar uraco permeable o seno, puede identificar otras alteraciones como RVU.

#### ¿CÓMO SE TRATA?

El tratamiento histórico de estos remanentes ha sido la extirpación quirúrgica, debido al riesgo de infección y a la poca probable, pero existente posibilidad de malignización posterior (0,5%)<sup>6</sup>.

La cirugía consiste en la extirpación completa del remanente la cual puede realizarse mediante cirugía abierta o videolaparoscópica, previa antibioprofilaxis. El enfrentamiento quirúrgico está completamente validado en pacientes sintomáticos, sin embargo, es tema de discusión en pacientes asintomáticos en que su diagnóstico fue un hallazgo. En este grupo de pacientes idealmente debe esperarse posterior a los 6-12 meses de edad, a fin de disminuir riesgos anestésicos asociados.

#### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Las complicaciones posoperatorias más frecuentes asociadas con la cirugía para tratar estas condiciones pueden variar según la especificidad de la malformación y la cirugía realizada, pero generalmente incluyen:

- Infección de herida operatoria.
- Recidiva.
- Dehiscencia de sutura intestinal.
- Obstrucción intestinal.
- Dehiscencia de sutura vesical.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

La extirpación de remanentes onfalomesentéricos, generalmente, tiene un pronóstico excelente a largo plazo, sin secuelas y con completa resolución de la sintomatología.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Snyder Ch. Current Management of umbilical abnormalities and related anomalies. *Seminars in Pediatric Surgery* 2007;16:41-9.
2. Lima M. Neonatal Surgery: Omphalomesenteric Duct and Urachal Remnants. 2019;429-39.
3. Martínez Ferro. Fetoneonatalogía Quirúrgica. *Patología del cordón umbilical y del Conducto Onfalomesentérico*. 2018;465-73.
4. Clemente. Omphalomesenteric Duct Anomalies in Children: A Multimodality Overview. *Radiographics*. 2021;41(7):2090-110.
5. Surykala. Imaging of Urachal Anomalies. *Abdom Radiol (NY)*. 2019;44(12):3978-89. doi: 10.1007/s00261-019-02205-x.
6. Dethlefs. Conservative Management of Urachal Anomalies. *Journal of Pediatric Surgery* 2019;54:1054-8.



## CAPÍTULO V

### Trauma

# Conceptos generales del trauma

Iván Alcoholado B.

## ¿QUÉ SIGNIFICA?

Paciente que presenta compromiso vital en los primeros minutos o potencialmente vital en las primeras horas después del trauma de alta energía por compromiso de uno o más sistemas.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Es más frecuentes en hombres y se mantiene como primera causa de muerte en mayores de dos años. Es una importante causa de ingreso a UCI pediátrica y un alto porcentaje de los pacientes queda con secuelas.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Frecuentemente por actitudes inadecuadas de terceros en vehículos motorizados o por actividades no supervisadas por adultos en recreación, deportes o curiosidad de los niños.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Cerrado	Abierto o penetrante
Corresponden a transmisión de energía cinética a cuello, extremidades o a cavidad craneana o toraco-abdominal por caídas y golpes.	Corresponde a la penetración del plano aponeurótico en extremidades y cuello o a la penetración a cavidades corporales por armas de fuego, blancas u otros objetos.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Síntomas

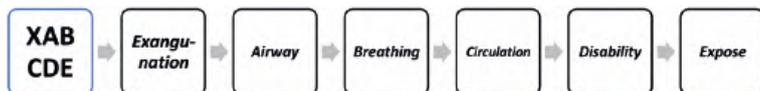
Son variables dependiendo del o los sistemas comprometidos como son: dolor, compromiso de conciencia, circulatorio o respiratorio en diferentes grados. Se debe considerar la cinemática, si hubo, por ejemplo, una explosión que puede asociarse a múltiples lesiones por la onda expansiva o intoxicación por inhalación de monóxido de carbono. También considerar el lugar del accidente ya que, si se produce en ambiente frío, provoca hipotermia al niño y, por otro lado, si fue en ambiente cálido puede sufrir un golpe de calor. En incendios se pueden producir traumas asociados por caídas al huir o golpes por objetos que caen quemados o quemándose. Los síntomas pueden estar ocultos por daño neurológico de base, estado mental comprometido por el trauma o por estar el niño bajo el efecto del alcohol o drogas y por edad o dificultad idiomática que dificultan la comunicación.

### Signos

Son variables y difícil de precisar en algunos casos, por lo que siempre se debe efectuar examen físico completo a pesquisa de lesiones.

## ¿CÓMO SE EVALÚA?

Lo primero es la evaluación primaria del “A, B, C, D, E” del niño, en que se van diagnosticando y tratando los hallazgos vitales simultáneamente, manteniendo una alerta constante con alto índice de sospecha de las lesiones basado en la cinemática del trauma. Actualmente, esta sigla se ha modificado anteponiendo una X para evidenciar la necesidad primaria de detener todas las hemorragias externas susceptibles de compresión.



Recuerde al hacerlo usar precauciones universales, registrar hallazgos y medidas terapéuticas cronológicamente, guardar las pruebas forenses que hubiere y considerar el factor tiempo para evaluar y tratar en el menor tiempo posible.

**X:** La principal causa de muerte prevenible en un traumatismo es la exanguinación y, por tanto, debe ser lo primero en tratarse. Desde el año 2020,

cuando se publica la 9ª edición del libro de referencia mundial “PHTLS”, se especifica el nuevo orden correcto de la valoración primaria: XABCD, donde la X representa la exanguinación. En la X, debemos comprobar si existen hemorragias masivas que pongan en peligro la vida del paciente. En caso de que así sea, llevaremos a cabo el tratamiento correspondiente, ya sea compresión, torniquete, empaquetamiento. Además, iniciaremos la maniobra RCP en caso de ser necesario.

**A:** Mantener la vía aérea, con control de la columna cervical. En todo trauma de alta energía o por encima de las clavículas, existe posibilidad de lesión de columna cervical, cuando realiza maniobras básicas como elevar el mentón o levantar mandíbula, retirar cuerpos extraños de la boca y colocar cánula orofaríngea si el niño está inconsciente. Según condición, apoyar con máscara con reservorio administrando oxígeno en concentraciones altas para obtener una fracción inspirada de oxígeno > 0,85, instalar máscara laríngea o intubar vía endotraqueal u orotraqueal en algunos traumas y apoyar con Ambú, si fuera necesario. Si no es posible intubar, efectuar cricotiroidotomía por punción o quirúrgica, en niños mayores. La traqueostomía es una alternativa, pero requiere de mayor destreza, más tiempo para realizarla e idealmente pabellón quirúrgico.

**B:** Manejo de la respiración. Además de las medidas implementadas en vía aérea, según escenario, podría requerir instalación de uno o más tubos pleurales.

### Neumotórax hipertensivo (NH)

- La cianosis y desviación de tráquea solo tienen valor cuando están presentes
- La ingurgitación yugular puede no estar presente en NH, contusión cardíaca o taponamiento cuando hay hipovolemia.
- Se trata como emergencia, con descompresión con bránula, seguida de instalación de tubo pleural y control con radiografía AP de tórax. La Rx no se indica para diagnosticar el NH, sino para confirmar la expansión pulmonar y ubicación de tubo, después de efectuado el tratamiento.

### Neumotórax abierto (NA)

- El NA o penetrante con efecto aspirativo, se sella en tres bordes.

### Tórax inestable (TI)

- El o los movimientos paradójales de la pared torácica pueden no estar presente en el primer momento, por contractura muscular. El TI se fija con una mano, oxigena y quita el dolor con analgesia endovenosa o bloqueos intercostales.
- Se controla pH y gases, si no hay una adecuada oxigenación y/o acidosis respiratoria, o el esfuerzo ventilatorio está agotando al niño, se debe intubar e iniciar ventilación mecánica.

### Hemotórax masivo (HM)

- En HM, previo a descomprimir con tubo pleural, tener al menos dos vías venosas pasando volumen, ya que al descomprimir puede reactivarse el sangrado taponado.

**C:** En cuanto a la circulación: identificar hemorragias externas, comprimir las con presión directa sobre el sitio del sangrado, si son importantes usar torniquete y nunca usar pinzas hemostáticas a ciegas. En extremidades se pueden usar férulas neumáticas transparentes, teniendo cuidado con los cambios en la presión atmosférica durante los traslados.

Inicialmente el *shock* hipovolémico se trata instalando dos vías venosas en el territorio tributario de la cava superior. La vía de acceso percutánea es más rápida y segura que la vía venosa central y la punción intraósea en un hueso largo no lesionado proporciona un acceso venoso de emergencia transitorio fácil de realizar que ocupa menos tiempo que una desnudación venosa. Al instalar las vías venosas obtenga muestra para los exámenes de laboratorio. La vía venosa central infunde menos volumen a igualdad de diámetro que la periférica y se debe utilizar para evaluar la respuesta terapéutica.

El aporte de volumen se realiza con un bolo inicial de 20 ml por kilo de solución salina 0,9% o Ringer lactato tibio (para que ingrese a la vena con 37°C), rápido en 10 minutos.

De persistir el *shock* después del primer bolo de cristaloides indique hemoderivados para evitar coagulopatía. Si no los tiene al momento, administre un segundo bolo de cristaloides.

Sospeche hemorragias internas de acuerdo con el mecanismo lesional.

Monitorizar temperatura, frecuencia respiratoria y cardíaca, presión ar-

terial, diuresis, electrocardiografía, saturación de oxígeno y si está intubado, capnografía.

Instale una sonda nasogástrica, a menos que esté contraindicada (opción de sonda orogástrica).

Coloque sonda uretral o haga una cistostomía percutánea si hay contraindicación de sonda.

**D:** Evalúe el déficit neurológico por escala de Glasgow y en menores con la escala modificada. El examen neurológico debe ser completo incluyendo reflejos pupilares, osteomusculares y musculocutáneos, determinando el nivel de sensibilidad y motricidad, otoscopia y fondo de ojo, según escenario de trauma. No olvide que el nivel de conciencia alterado, por el trauma craneoencefálico, se puede confundir con el producido por hipoperfusión e hipoxia por sangrado y/o hipercapnia.

El adecuado manejo de los puntos A, B y C, repercute positivamente en el estado neurológico y, por el contrario, la hipoxia e hipoperfusión provocan más daño neurológico.

**E:** Exposición corporal, examine toda la superficie corporal, buscando evidencias de lesiones, protegiendo siempre la columna y vía aérea durante la movilización del niño. Recuerde que al finalizar la inspección debe cubrir al niño para evitar hipotermia.

## ¿QUE SIGUE A LA EVALUACIÓN Y MANEJO INICIAL?

La evaluación secundaria se inicia cuando se ha tratado correctamente la resucitación de las lesiones que ponen en peligro la vida del niño. Consiste en un examen segmentario de cabeza a pies, con semiología clásica y estudios de imágenes que no interfieran la terapéutica inicial.

### **Grupos especiales de niños:**

- Menores de 5 años.
- Con trastornos hemorrágicos.
- Con quemaduras asociadas.
- Bajo el efecto del alcohol o drogas.
- En tratamiento con anticoagulante.
- Deportistas de alto rendimiento.
- Con trastorno neurológicos de base.
- En diálisis, cardiopatas, etc.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

Los exámenes iniciales de utilidad en todo politraumatizado son: Grupo y Rh, hematocrito, hemoglobina, recuento de plaquetas, pruebas de coagulación, ácido base y gases, glicemia y ácido láctico. Alcoholemia y toxicológicos según sospecha y *test* de embarazo en niñas mayores de 12 años. Otros necesarios en trauma abdominal son orina completa, pruebas hepáticas, amilasa y lipasa que pueden servir en el momento o tener su basal para comparar según evolución. Si el traumatizado requiere hemoderivados o sangre se solicitarán, además, fibrinógeno y calcio iónico de control. En ese escenario la hemoglobina, se debe repetir cada 6 horas, lo que permitirá tomar decisiones, especialmente en trauma abdominal.

### Imágenes

Las básicas son radiografía de tórax AP (anteroposterior), de pelvis AP en trauma de alta energía y lateral de columna cervical según mecanismo lesional.

En trauma toracoabdominal la ecografía conocida como eco o ultrasonido FAST (*Focused Assessment with Sonography for Trauma*) solo se utiliza para observar presencia de líquido en los espacios pleurales, pericárdico, perihepático, periesplénico y pelvis.

La tomografía computarizada (TC) de cráneo sin contraste y las con contraste de tórax, abdomen y pelvis, son imágenes iniciales que se solicitan dependiendo de lugar anatómico lesionado, cinemática, respuesta hemodinámica a las medidas terapéuticas efectuadas y resultado de las imágenes básicas y ecografía FAST.

Imágenes como piel TC, resonancia magnética, colangiografía, endoscopia de vía aérea, endoscopia digestiva y colangiopancreatografía endoscópica retrógrada, se pueden necesitar ocasionalmente al inicio de un trauma o ser necesarias en la evolución del paciente.

## ¿CÓMO TOMAR DECISIONES TERAPÉUTICAS?

Los mismos síntomas y signos de perfusión tisular inadecuados, usados para diagnosticar el estado de *shock*, son de importancia para valorar la respuesta del paciente, ya sea por su mejoría o deterioro. La respuesta

hemodinámica del niño a la administración de bolos de Ringer lactato o de Cloruro de Sodio al 0,9% permite tomar decisiones.

Si el niño se estabiliza después del primer bolo se debe mantener con requerimiento normal de volumen y hospitalizar para observar, monitorizar y reevaluación permanente.

Esta es la clave para diagnosticar lesiones precozmente y repetir o tomar nuevos exámenes de laboratorio e imágenes según escenario.

Si no hay respuesta adecuada, repetir un segundo bolo inmediatamente de 20 ml/kg de sangre o 10 ml/kg de glóbulos rojos más plasma fresco y plaquetas si es necesario y hospitalizar en unidad de tratamiento intensivo (U.T.I.) para manejo.

La inestabilidad hemodinámica persistente es indicación de cirugía de urgencia, habitualmente abdominal. Se debe trasladar el paciente al pabellón quirúrgico para detener la hemorragia exanguinante, de acuerdo con criterios de cirugía de control de daños.

Se debe tener en cuenta que un taponamiento cardíaco puede no presentar respuesta a la administración de fluidos y considerarlo si el mecanismo lesional es sugerente de lesión cardíaca. Si la Eco FAST lo confirma, proceda con pericardiotomía subxifoidea, toracotomía o esternotomía según escenario.

## **¿CÓMO SE SIGUE TRATANDO EL NIÑO TRAUMATIZADO DESPUÉS DEL MANEJO INICIAL EN URGENCIA?**

El niño con trauma múltiple debe ser continuamente reevaluado tanto en su A, B, C, D como en la evaluación secundaria, considerando la respuesta a las medidas terapéuticas realizadas en conjunto con el análisis del resultado de los exámenes de laboratorio y de imágenes. La omisión de cualquiera de estos pasos durante la evaluación y/o tratamiento del niño lesionado puede resultar en invalidez innecesaria o muerte.

El tratamiento que sigue al manejo en el Servicio de Urgencia, según escenario, es en:

1. Pabellón quirúrgico para realizar las intervenciones quirúrgicas necesarias para detener sangrado intraabdominales o mayores intratorácicos, evacuación de hematomas intracraneanos y estabilización de pelvis y fracturas de huesos largos o expuestas.

2. Unidad de tratamiento intensivo para manejo integral de las lesiones, monitoreo de lesiones intracraneales, tratamiento conservador de lesiones intraabdominales y ventilación mecánica por distintas circunstancias traumáticas.
3. Preparación para un traslado a una institución que pueda proporcionar un nivel de atención médica mayor cuando estamos sobrepasados en nuestra capacidad médica o de equipamiento.

## ¿CÓMO SE PRESENTAN LOS TRAUMAS PENETRANTES?

Según las armas involucradas u objeto penetrante, trayectoria del proyectil u objeto, la profundidad de la penetración y la anatomía subyacente de la cavidad penetrada, los escenarios son diferentes.

En cráneo, fundamentalmente compromiso de conciencia.

En cuello, habitualmente dificultad para respirar o sangrado externo.

En tórax, dificultad para ventilar por neumotórax y/o *shock* por hemotórax o taponamiento cardíaco.

En abdomen, inicialmente con estado de *shock* por hipovolemia o en las primeras horas, como peritonitis.

## ¿CÓMO SE TRATAN LOS TRAUMAS PENETRANTES?

Según la cavidad penetrada, la respuesta al manejo inicial del A,B,C,D, imágenes y clínica se decidirá, en niños con hemodinámica estable, por observación hospitalizado si se cuenta con intensivistas, cirujanos expertos e imágenes confiables 24 horas. En pacientes no estables, exploración de la/s cavidad/es comprometida/s lo que es especialmente válido en cuello y cavidad abdominal. Si la lesión es en tórax instalar tubo pleural y efectuar una pericardiotomía y/o realizar una toracotomía o esternotomía, según escenario.

## ¿CUÁLES SON LOS ERRORES MÁS FRECUENTES, RELEVANTES O COMUNES EN TRAUMA?

No reconocer la inestabilidad hemodinámica en traumatizado con palidez y taquicardia.

No pesquisar mala irrigación de médula espinal en pacientes inconscien-

tes con lesiones cerebrovasculares con compromiso de arterias carótidas y/o vertebrales.

No diagnosticar lesión de intestino delgado, mesenterio y/o páncreas inadvertidos, por inadecuado uso de cinturón de contención, golpes en epigastrio especialmente por manubrio de bicicleta, que se pueden hacer evidentes tardíamente.

Sobre usar la Tomografía computarizada ya que la radiación es acumulativa.

No diagnosticar lesiones no accidentales, que sobrepasan este capítulo.

### **¿POR QUÉ FALLECEN LOS PACIENTES TRAUMATIZADOS?**

Inicialmente por lesión cerebral, hipoxia debido a falla en vía aérea y/o ventilación o falla circulatoria, ya sea de causa cardíaca o por aporte insuficientes de fluidos. Posteriormente, por efectos bioquímicos y fisiopatológicos de la hipoxia e hipoperfusión prolongada y, finalmente, por falla multiorgánica, sepsis o efectos adversos del sistema inmune.

### **¿CÓMO EVITAR LA MUERTE DEL POLITRAUMATIZADO?**

Con intervenciones iniciales en el lugar del accidente dirigidas solo a restaurar las funciones vitales y transportar rápidamente a un hospital apropiado. Reconocer la hipoxia y el *shock* como condición crítica y focalizar la atención en las causas de muerte traumática precoz, haciendo un esfuerzo en la resucitación con tratamiento rápido de la hipoxia, la hipoperfusión y el control de las hemorragias, priorizando ordenadamente los órganos o sistemas más seriamente lesionados.

### **LECTURA RECOMENDADA**

1. Semin Pediatr Surg. 2017;26(1).
2. Advanced Trauma Life Support. Tenth Edition;10.
3. Semin Pediatr Surg. 2022;31(5).

El trauma es la principal causa de muerte e invalidez en la infancia y la adolescencia en Chile y el resto del mundo.

Los niños tienen una relación cabeza / masa corporal aumentada, por lo que es más probable que la energía de un impacto sea absorbida principalmente en la región cráneo facial.

Si al nacer el volumen craneal es 8 veces mayor al facial, esto va transformándose en la edad adulta en una relación de 2,5:1. Lo anterior explica que en los menores de 5 años la mayoría de los traumatismos y fracturas sean craneanos más que faciales. Este capítulo abordará el traumatismo encefalocraneano, el trauma facial, las lesiones de columna cervical y el traumatismo penetrante cervical.

## TRAUMATISMO ENCÉFALO CRANEANO

### ¿QUÉ ES?

Se entiende por traumatismo encéfalo craneano (TEC) al intercambio brusco de energía mecánica causado por una fuerza externa que tiene como resultado una alteración a nivel anatómico y/o funcional (motora, sensorial y/o cognitiva) del encéfalo y sus envolturas, en forma precoz o tardía, permanente o transitoria.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

El Traumatismo Encéfalo Craneano (TEC) en Chile constituye un 3% de las atenciones pediátricas de urgencia, con 280 casos cada 100.000 pacientes. Más del 50% son accidentes domésticos, 26% ocurre en espacios públicos y el 5% corresponde a accidentes de tránsito. El TEC es la causa

de muerte de un 30% de los pacientes menores de 18 años que fallecen por traumatismo.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Sus manifestaciones clínicas son el compromiso de conciencia, la amnesia posraumática, el síndrome vertiginoso o mareos persistentes, y/o cefalea holocránea persistente y progresiva que puede o no acompañarse de vómitos, que puede además asociarse a trastornos motores. En lactantes la palidez asociada a inmovilidad debe asociarse a TEC.

Como en todo trauma se debe indagar dirigidamente en mecanismo, nivel de energía, primeras medidas tomadas en sitio del accidente. Los antecedentes de compromiso de conciencia y vómitos son muy relevantes y deben hacer sospechar lesiones expansivas intra craneanas. El examen físico luego el ABCDE, consistirá en aplicar la escala de Glasgow estándar o modificada para lactantes; evaluación de pupilas y de respuesta a la luz; búsqueda de déficits focales, principalmente, motores, sensitivos y/o de nervios craneales; signos de fractura de base de cráneo como ojos de mapache; signo de Battle, otorraquia y rinorraquia y las lesiones de partes blandas, determinando el grado y tiempo de exposición.

La forma de evaluar el grado de compromiso clínico es mediante escala de Glasgow (GCS) estándar o con la modificada para lactantes (Figura 1).

**a. Escala de Glasgow**

Apertura ocular		Respuesta motora		Respuesta verbal	
Espontánea	4	Espontánea, normal	6	Orientada	5
A la voz	3	Localiza al tacto	5	Confusa	4
Al dolor	2	Localiza al dolor	4	Palabras inapropiadas	3
Ninguna	1	Decorticación	3	Sonidos incomprensibles	2
		Descerebración	2	Ninguna	1
		Ninguna	1		

**b. Escala de Glasgow modificada para lactantes**

Apertura ocular		Respuesta motora		Respuesta verbal	
Espontánea	4	Espontánea, normal	6	Arrullos, balbuceos	5
A la voz	3	Localiza al tacto	5	Irritable	4
Al dolor	2	Localiza al dolor	4	Llora al dolor	3
Ninguna	1	Decorticación	3	Quejido al dolor	2
		Descerebración	2	Ninguna	1
		Ninguna	1		

**Figura 1.** Escala de Glasgow estándar y modificada para lactantes.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

El TEC se clasifica según severidad y pronóstico en:

- **TEC leve:** GCS 13-15 (80-90% casos).
- **TEC moderado:** GCS 9-12 (8% casos) - 2-3% de letalidad.
- **TEC severo/grave:** GCS  $\leq$ 8 o caída del GCS en 2 o más puntos en 1 h (6% casos) - 30% o más de mortalidad. Más del 97% de los pacientes con GCS de 3 mueren o quedan en estado vegetativo persistente.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El TC de cráneo simple (sin contraste) es el examen de elección en el paciente con diagnóstico de TEC, con una sensibilidad y especificidad cercanas al 100%.

Las indicaciones de TC de cráneo en el TEC son:

- Alteración de conciencia (Glasgow < 15) o deterioro progresivo de la misma.
- Fractura de cráneo.
- Focalidad neurológica.
- Crisis convulsiva.

## ¿CÓMO SE TRATA?

En el TEC, se generan lesiones inmediatas o primarias en diferentes zonas de la región craneal, tales como SCALP de cuero cabelludo, del acrónimo inglés: S) piel; C) conectivo subcutáneo; A) aponeurosis; L) celular laxo; P) pericráneo; fractura de cráneo; daño axonal difuso; disrupción directa del parénquima cerebral inmediatamente producido el trauma, generando zonas de penumbra en riesgo de convertirse en zonas dañadas; hematomas intracraneales:

- Epidural (extradural) que sigue a la laceración de una arteria de la duramadre (habitualmente con fractura craneal).
- Subdural agudo.
- Hemorragia subaracnoidea traumática. Tardíamente, puede ser seguida, tardíamente, por hidrocefalia.

EL TEC también genera injurias secundarias que corresponden a eventos intracerebrales como el edema, la alteración de la autorregulación metabólica y extracerebrales “segundo golpe” alteración sistémica, principalmente pulmonar) y son estas las potencialmente manejables desde un inicio.

El tejido nervioso (neuronas) requiere de un aporte sanguíneo elevado y constante dado por la presión arterial media (PAM), por otra parte, tiene escasa y corta tolerancia a la isquemia/hipoxia, que rápidamente lleva a la muerte neuronal. Como estas no se regeneran, el daño máximo será **irreversible**. **En el politraumatizado, es frecuente la hipotensión arterial**. Esta es grave y peligrosa, por lo que evitarla o tratarla puede significar reducir la mortalidad y/o morbilidad por TEC en hasta un 50%, en algunos casos.

En el niño hay distintas condiciones fisiológicas que lo hacen más susceptible a desarrollo de edema cerebral, hipoxia e hipotensión más cambios en el CO<sub>2</sub>, entre ellos: mayor consumo metabólico cerebral (CMR) de glucosa, menor resistencia vascular cerebral (RVC) basal, mayor flujo sanguíneo cerebral (FSC) basal, mayor vaso reactividad a CO<sub>2</sub> basal y mayor consumo metabólico cerebral de oxígeno (CMRO<sub>2</sub>) basal.

Por lo tanto, las medidas iniciales o de primera línea estarán destinadas a:

- Neuromonitorización (PIC).
- Optimización de la oxigenación / ventilación (eventual ventilación mecánica - evitar Hipo o Hiper oxigenación - normocapnia).
- Optimizar PAM / PPC (PAM recomendada para PPC adecuada 40-50 mmHg)
- Disminuir y/o evitar aumento de CMR (manejo del dolor - evitar agitación - Normoglicemia evitando que sea mayor a 180-200 mg/dl).
- Disminuir o evitar aumento del metabolismo cerebral (manejo de convulsiones - manejo de temperatura ojalá normotermia).
- Disminución de la PIC (drenaje de LCR - Terapia hiperosmolar).
- Nutrición (apoyo nutricional ojalá antes de las primeras 72 h mejora significativamente *outcome*).

Medidas de segunda línea:

- Hiperventilación controlada.
- Hipotermia controlada (32-34°).

- Barbitúricos.
- Drenaje lumbar controlado.
- Craniectomía descompresiva.

### Fracturas faciales

Las fracturas faciales aunque poco frecuentes deben ser sospechadas y buscadas a través de una anamnesis y examen físico dirigidos debido a que su manejo precoz evitará secuelas estético-funcionales graves.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

El trauma facial constituye el 2,6% de las atenciones de urgencia pediátrica. Un 90% de los casos son lesiones aisladas de partes blandas, un 5% son lesiones dentoalveolares y un 6% son fracturas faciales aisladas, mayoritariamente, fracturas nasales. Las causas más frecuentes son caídas, mordeduras de animales, accidentes domésticos y violencia, siendo las dos últimas más predominantes en adolescentes.

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

En la anamnesis se debe poner atención a lo siguiente:

- Tipificar mecanismo y energía del trauma.
- Indagar por dolor óseo específico.
- Anestesia o disminución de sensibilidad en la mejilla y dientes superiores, son elementos sugerentes de fractura malar con compromiso de nervio infra orbitario.
- Anestesia de labio y dientes inferiores pueden traducir fractura mandibular con compromiso de nervio mentoniano en su salida por agujero mentoniano bajo segundo premolar.
- Se debe interrogar al paciente sobre si siente la mordida diferente a la previa al accidente.

En el examen físico de debe poner atención a lo siguiente:

- El examen de la cara con la mirada al cént permite descubrir:
  - Exoftalmos (ojo protruido).
  - Enoftalmos (ojo deprimido).

- Malposiciones del malar y del arco supraciliar (medición de líneas malar/ceja y de ceja/línea de implantación del pelo bilateral, si hay asimetrías de estas se puede sospechar fractura malar o de reborde orbitario superior respectivamente).
- Examen de vestíbulo superior en busca de equimosis. Palpación de malar desde dentro de boca permite evaluar mejor el dolor óseo en el caso de que partes blandas faciales se encuentren muy contundidas (importante considerar tiempos de aireación de senos para nasales).
- Visión doble o diplopía al mirar hacia arriba, más hundimiento del ojo, enoftalmo, además de dolor en los movimientos oculares, pueden traducir fractura de piso de órbita con atrapamiento de músculo recto inferior.
- Diplopía al mirar hacia abajo puede traducir fractura de techo de órbita con atrapamiento de recto superior.
- Movimiento anormal de premaxila o telescopaje al comprimir nariz pueden traducir fractura centro facial.
- La dificultad para proyectar mandíbula (incisivos inferiores por delante de los superiores), para movilizarla hacia ambos lados o el dolor a la palpación de articulaciones témporo mandibulares (y/o sangrado por CAE), pueden traducir luxofractura mandibular.
- También la deformidad de contorno mandibular más mordida abierta uni o bilateral que antes no estaba hacen sospechar fractura mandibular.
- Movilidad normal mandibular, pero con dolor en articulaciones témporo mandibulares puede traducir luxación mandibular reducida. Importante hacer el diagnóstico porque debe ser derivada a odontopediatría o cirugía máxilo facial para seguimiento y rehabilitación para evitar anquilosis.
- Las fracturas nasales se sospecharán luego de trauma local que presentó epistaxis uni o bilateral, ante dolor más deformidad de dorso nasal, desviación de tabique nasal o disminución de tamaño de narina unilateral con paciente mirando al cénit. También sugieren fractura de espina nasal al encontrar dolor a la palpación de base de columela.
- Nunca se debe dejar de buscar dirigidamente hematomas de tabique nasal que tienen indicación de drenaje de urgencia.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Ante la sospecha de fracturas faciales solicitar TAC maxilofacial con reconstrucción 3D.

## ¿CÓMO SE TRATAN?

El manejo específico de cada fractura corresponderá a la especialidad correspondiente, pero lo importante es tener presente que en el paciente pediátrico las fracturas consolidan antes de la semana, es decir, hay poco tiempo para repararlas, por lo que se debe derivar oportunamente.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Las lesiones de columna cervical corresponden a un 60-80% de todas las lesiones de columna en edad pediátrica, son lesiones poco frecuentes, con incidencias descritas de 1-2% de todas las lesiones que se presentan en servicio de urgencia. A pesar de su poca frecuencia es fundamental un diagnóstico adecuado, ya que hasta un 20% de las lesiones de columna cervical pueden requerir de estabilización quirúrgica.

## LESIONES DE COLUMNA CERVICAL

Las lesiones de columna cervical son más frecuentes en la edad pediátrica que en adultos, los tipos difieren significativamente, en particular en los menores de 8 años. Entre pediátricos, los patrones de lesiones también difieren bastante de acuerdo con la edad.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Las lesiones de columna cervical corresponden a un 60-80% de todas las lesiones de columna en edad pediátrica, son lesiones poco frecuentes, con incidencias descritas de 1-2% de todas las lesiones que se presentan en servicio de urgencia. A pesar de su poca frecuencia es fundamental un diagnóstico adecuado, ya que hasta un 20% de las lesiones de columna cervical pueden requerir de estabilización quirúrgica. En distintas series grandes, los accidentes automovilísticos son la principal causa de lesiones de columna cervical para todas las edades, seguidas por caídas y acciden-

tes como peatones en la calle en los más pequeños y por los deportes en mayores de 8 años.

## ¿CÓMO SE PRODUCE?

El esqueleto pediátrico tiene menos fuerza intrínseca, pero más elasticidad que el del adulto, lo que le permite deformarse más antes de fracturarse. Sin embargo, la menor fuerza intrínseca resulta en fracturas en las zonas de menor tensión como son las placas fisiales y mayor frecuencia de fracturas por avulsión, sobre todo cuando el mecanismo es de distracción.

Antes de los 8 años la columna cervical tiene cóndilos occipitales planos, cuerpos vertebrales en forma de cuña, facetas horizontales, relación cabeza-columna cervical aumentada, musculatura poco desarrollada, comparativamente, con el adulto y un punto de apoyo para la movilidad cervical en el nivel C2-C3. Durante el proceso de maduración hasta los 12-13 años, el punto de apoyo migra al nivel C5-C6, es por esto que es más lógico clasificar las fracturas cervicales en altas sobre C2-C3 y bajas bajo ese nivel. Se reportan entre 70-80% de lesiones de columna cervical alta en menores de 8 años y un 60-70% de lesiones de columna cervical baja en mayores de 8 años, datos relevantes para tener en cuenta al momento de la evaluación y búsqueda dirigida de lesiones en imágenes. Sin embargo, se debe tener presente que ante la presencia de cualquier lesión traumática vertebral, el resto de la columna debe ser examinada en búsqueda de lesiones asociadas, dado que existe un riesgo de cerca del 34% de lesiones no contiguas de la columna

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Se reportan distintos porcentajes de sensibilidad de la radiografía para detectar lesiones de columna cervical, pero coinciden en que la sensibilidad disminuye en los menores de 8 años y más aún en los menores de 3 años. En estos pacientes lesiones como fracturas de cóndilo occipital, lesiones de ligamentos y fracturas de odontoides tipo I, son difíciles de diagnosticar con radiografía. Ante mecanismo de alta energía en menores de 8 años es planteable solicitar TAC de columna cervical cuando hay sospecha de fractura columna cervical.

## ¿CÓMO SE CLASIFICAN?

Las lesiones de columna cervical alta se pueden separar a su vez en:

- Fracturas del cóndilo occipital (clasificación de Anderson y Monteseano).
- Fracturas del atlas (clasificación de Lavine y Edwards).
- Luxación y subluxación atlanto axial (clasificación de Fielding y Hawkins modificada por Lavine y Edwards).
- Fracturas de odontoides (clasificación de Anderson y D'Alonzo modificada por Hadley).
- Espondilolistesis traumática del axis (La clasificación de Effendi modificada por Levine y Edwards).

La clasificación usada para las lesiones de columna cervical baja puede ser la AOS que tiene en cuenta la morfología primaria de la lesión así **como la** lesión particular de las facetas articulares, el estado neurológico y ciertos modificadores específicos o la de SLIC (*Sub-axial Injury Classification – SLIC – and Severity Scale*), que considera la morfología de la lesión ósea, el estado del complejo discologamentario y el status neurológico, en un sistema de puntos.

## TRAUMA CONTUSO-PENETRANTE CERVICAL

### ¿QUÉ ES?

Se define al traumatismo penetrante cervical (TPC) como toda herida que penetra más allá **del platismo y que** puede ser contuso, penetrante o una combinación de ambos. Las lesiones traumáticas del cuello son muy poco frecuentes en los niños debido a sus cuellos relativamente cortos y a la protección que brindan la mandíbula y la columna cervical. Sin embargo, el cuello contiene estructuras vitales que si se lesionan pueden provocar la muerte rápidamente.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Son muy poco frecuentes en la edad pediátrica, con una prevalencia que oscila entre 0,02% y 0,28% según las series de mayor tamaño, por lo que la información sobre epidemiología, patrón lesional y manejo es muy escasa. La edad mediana oscila entre 7 y 8 años y la gran mayoría se debe a

lesiones por arma de fuego u objetos cortopunzantes. Es frecuente que coexistan con al menos una lesión en otra región, lo cual se asocia a peor pronóstico. En niños mayores de 14 años y adultos el trauma cerrado es menos frecuente, pero más letal, se describe 1,2% incidencia / 40% mortalidad versus trauma penetrante 10,2% incidencia / 20% mortalidad.

Tanto en trauma cerrado como penetrante las causas principales de mortalidad serán la hemorragia severa por lesión vascular y la asfixia por aspiración de sangre o disrupción de la vía aérea.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

En el cuello coexiste múltiples estructuras, por anterior laringe y tráquea, por posterior la faringe y el esófago, estructuras vasculares y estructuras neurológicas como plexo braquial y médula espinal. La lesión de estas estructuras dará una diversidad de síntomas y signos.

Los signos y síntomas aerodigestivos incluyen:

- Equimosis/herida en el cuello.
- Disnea/estridor.
- Disponía/ronquera/afonía (“otra voz”).
- Disfagia/odinofagia.
- Dolor laríngeo.
- Crepitación cervical/enfisema quirúrgico.
- Hemoptisis.

Los signos y síntomas vasculares incluyen:

- Hematoma en expansión hacia el cuello.
- Soplos / estremecimientos en la arteria carótida.
- Marca del cinturón de seguridad en el cuello.
- Déficits sensoriomotores.
- Síntomas cerebelosos.
- Síntomas visuales.
- Vómitos.
- Pérdida de conciencia.
- Epistaxis masiva.
- Síndrome de Horner/anisocoria.

Signos/síntomas neurológicos:

- Examen neurológico anormal de las extremidades.

En trauma penetrante de cuello se debe atender a la presencia de síntomas duros versus blandos para lesión vascular y aerodigestiva:

Trauma penetrante	Signos duros	Signos blandos
Lesión vascular	Sangrado activo.	Sangrado menor
	Hematoma grande expandiéndose.	
	Soplo.	Pequeño hematoma
	Disminución de Glasgow.	
<i>Shock.</i>		
Lesión aerodigestiva	Hemoptisis.	Disfagia
	Hematemesis.	Disfonía
	Aire o burbujeo en la herida.	Aire subcutáneo
	Estridor.	

## ¿CÓMO SE TRATA Y QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### 1. Manejo de trauma contuso cerrado

#### a) Si vía aérea estable

- Evalúe síntomas y signos de lesión aerodigestiva.
- Disnea, disfonía y estridor son “banderas rojas”.
- Nasofibrolaringoscopia flexible con personal altamente capacitado asumiendo vía aérea difícil.
- Evalúe signos y síntomas de lesión vascular.
- Evalúe imágenes junto a radiólogo y cirugía vascular eventual angio TAC cuello (siempre con paciente estable).
- Imágenes:
- Radiografía de tórax puede mostrar neumomediastino, derrame pleural, hidrotórax. enfisema subcutáneo en caso de perforación esofágica.

- Radiografía de cuello (visualizar de tejidos blandos) pueden mostrar enfisema e inflamación de los tejidos blandos, por ejemplo, aumento del espacio retrofaríngeo > 3 mm entre atlas y tercera vértebra cervical aumento por aire o por hematoma.
- Esofagograma con contraste hidrosoluble, si se tiñe vía aérea hay lesión esofágica y de vía aérea.

### **b) Si vía aérea inestable**

- Aplicar técnicas básicas de manejo de las vías respiratorias mientras solicita ayuda.
- Aplique O<sub>2</sub> al 100%.
- Realizar tracción mandibular para abrir las vías respiratorias superiores.
- Considere la ventilación suave con mascarilla (evite la ventilación agresiva con presión positiva, que puede empeorar el enfisema cervical y comprometer la ventilación adecuada).
- Considerar que se tratará de vía aérea difícil, solicitar ayuda de anestesistas y otorrinolaringología.
- Se prefiere la intubación guiada por fibra óptica con el paciente despierto o la broncoscopia rígida en el quirófano a intentar la intubación en el servicio de urgencias.
- Si se requiere intubación en servicio de urgencias usar TET más pequeños de lo habitual debido a edema. Usar dispositivo de video si está disponible.
- El intento de intubación de una tráquea parcialmente lesionada corre el riesgo de convertirla en una sección transversal completa.
- Si falla la intubación orotraqueal hay que estar preparados para hacer cricotiroidotomía
- Considere la posibilidad de una fractura inestable de la columna cervical en un traumatismo de cuello.

## **2. Manejo trauma penetrante**

Toda herida más profunda que platismo debe hacer sospechar herida compleja.

Ya no se recomienda el manejo de acuerdo con cuadrantes cervicales. En cambio se debe buscar atentamente signos blandos y duros para lesión vascular y aerodigestiva. Los pacientes con signos duros requieren trata-

miento quirúrgico: se prefiere la intubación en pabellón y no intentar la intubación en el servicio de urgencias. Los pacientes con signos blandos, si están estables, requieren una angiografía por tomografía computarizada. Estos pacientes se pueden observar y esto podrían tener mejor *outcome* que si se exploran.

## LECTURA RECOMENDADA

1. <http://www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/04/Traumatis-mo-Cráneoencefálico.pdf>
2. [https://www.rch.org.au/trauma-service/manual/Blunt\\_and\\_penetrating\\_neck\\_trauma/](https://www.rch.org.au/trauma-service/manual/Blunt_and_penetrating_neck_trauma/)
3. Beckmann NM. Epidemiology and Imaging Classification of Pediatric Cervical Spine Injuries: 12-Year Experience at a Level 1 Trauma Center. *AJR*:214 2020.
4. Perea LL, Hazelton JP, Fox N, Gaughan JP, Porter J, Goldenberg A. Pediatric Major Vascular Injuries: A 16-Year Institutional Experience From a Combined Adult and Pediatric Trauma Center. *Pediatr Emerg Care*. 2021;37(8):403-6. doi: 10.1097/PEC.0000000000001642. PMID: 30335690.
5. Tessler RA, Nguyen H, Newton C, Betts J. Pediatric penetrating neck trauma: Hard signs of injury and selective neck exploration. *J Trauma Acute Care Surg*. 2017;82(6):989-994. doi: 10.1097/TA.0000000000001407. PMID: 28521330.
6. Simons AM. Herida Penetrante Cervical En Pediatría. *Panamerican Journal of Trauma, Critical Care & Emergency Surgery* 2021;10(1).

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Corresponde al 5 a 10 % de los ingresos a un centro de trauma, tiene baja mortalidad, sin embargo, asociado al TEC o a trauma abdominal, la mortalidad se eleva hasta un 40%.

El riesgo de morir aumenta hasta 20 veces en paciente politraumatizado.

Las circunstancias que condicionan trauma torácico en niños son accidentes vehiculares, atropellos como peatón, accidentes manejando bicicleta, como pasajero sin cinturón o caídas.

Hay variación geográfica, social, económica y cultural en la epidemiología.

El 90% de los casos se resolverá con evaluación metódica, administración de oxígeno adicional, intubación o eventualmente inserción de tubo de drenaje a espacio pleural.

**Solo el 10% va a necesitar una cirugía**

## ¿CUÁLES SON LAS CARACTERÍSTICAS RELEVANTES DEL PACIENTE PEDIÁTRICO VS. LOS ADULTOS?



Caja torácica muy flexible, daño de órganos no requiere fractura costal.



Con deformación se transmite energía de la superficie de contacto directo al órgano.



Menor capacidad de adaptación cardiovascular

Rigidez ventricular relativa, distensión diastólica limitada.

Aumento del gasto limitado en frecuencia por taquicardia relativa (frecuencia basal más alta).

Por estos motivos la descompensación hemodinámica es repentina, por lo que la sospecha y respuesta precoz son indispensables.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

### Trauma contuso

Un objeto impacta o sujeta al niño, transmitiendo la energía a órganos intratorácicos, la deformación elástica de las costillas desgarran el tejido pulmonar o bronquial y órganos sólidos abdominales en costillas más bajas. En accidentes vehiculares, la desaceleración repentina atenta contra órganos mediastínicos.

### Trauma penetrante

Objeto o fragmento ingresa directo a cavidad torácica. El trayecto y daños son difíciles de predecir por la elasticidad de pared. Los mecanismos más frecuentes son: armas blancas, proyectiles o empalamientos.

## ¿ES RELEVANTE EL MECANISMO DEL TRAUMA?

El mecanismo es muy relevante para sospecha de eventuales lesiones. En algunas ocasiones la historia puede ser no coincidente: por ejemplo; un paciente que consulta por dolor abdominal, debido a un hemoperitoneo, en un accidente haciendo descenso en que se golpea contra una roca en la parrilla costal. La lesión compromete el bazo y el tórax izquierdo, pero el cuadro clínico de dolor abdominal y compromiso hemodinámico es tan rápido que el impacto costal podría no ser relatado y pasado por alto.

En accidentes de tránsito, la edad, el uso de sillas de sujeción, el uso de cinturón de seguridad, la posición en el auto y el sitio de impacto son determinantes en las lesiones potenciales. Otro factor importante de registrar es el tiempo entre el accidente y la llegada a urgencias.

## ¿CUÁL ES EL MANEJO INICIAL?

Se siguen los principios ATLS: evaluación de vía aérea y respiración, con estabilización de columna cervical. El acrónimo actualmente es CABDE; inicialmente se debe comprobar presencia de pulso, luego vía aérea, respiración, etc.

En accidentes de alta energía, no demorar la administración de volumen en bolo de 20 ml/kg de solución fisiológica (instalar vías venosas).

Evaluación de ventilación, simetría, entrada de aire y/o ruidos anormales.

## ¿CUÁL ES LA EVALUACIÓN INICIAL DEL TRAUMA TORÁCICO?

Debe orientarse a los diagnósticos potencialmente letales, estos se agrupan en el acrónimo ATOMCF de su nombre en inglés.

Nemotecnica para evaluación inicial de lesiones potencialmente letales:

<b>A</b> <i>Airway Obstruction</i> Obstrucción de vía aérea	<b>T</b> <i>Tension Pneumo-thorax</i> Neumotórax a tensión	<b>O</b> <i>Open Pneumo-thorax</i> Neumotórax abierto
<b>M</b> <i>Massive Hemo-thorax</i> Hemotórax masivo	<b>C</b> <i>Cardiac Tamponade</i> Taponamiento cardíaco	<b>F</b> <i>Flail Chest</i> Tórax volante.

## ¿QUÉ DEBEMOS BUSCAR EN EL EXAMEN?

- La presencia de asimetría, sobre todo en lesiones con aplastamiento e hiperpresión permiten sospechar neumotórax/neumomediastino (confirmar con Rx tórax y descomprimir con bránula). En paciente inestable, no esperar Rx, descomprimir y reevaluar.
- Grandes hematomas son infrecuentes, pero abrasiones o marcas de neumáticos, cinturones o barras/postes/rejas, son menos raros.
- La palpación de crepitación ósea o la crepitación del aire subcutáneo nos deben hacer pensar en neumotórax asociado a fracturas costales.
- La inestabilidad hemodinámica, asociada a hipoxemia rebelde a oxígeno suplementario, vía aérea permeable y dificultad respiratoria son síntomas presentes en tres entidades:  
Hemotórax masivo, neumotórax hipertensivo y taponamiento cardíaco (Tabla 1).

**Tabla 1. Características clínicas que orientan a diagnósticos específicos durante la Evaluación Inicial**

	Murmullo pulmonar	Percusión	Ruidos cardíacos
Hemotórax Masivo	Asimétrico	Matidez	Normales
Neumotórax hipertensivo	Asimétrico	Timpanismo	Disminuidos/ desplazados
Taponamiento cardíaco	Normal	Normal	Disminuidos/ apagados

### ¿EN QUÉ CONSISTE LA EVALUACIÓN SECUNDARIA?

Está orientada a entender cuál es la lesión y cuál es la severidad de ésta en cada enfermo específico.

### ¿QUÉ EXÁMENES SON PRIORITARIOS?

La saturometría de pulso, la presión arterial no invasiva y el ECG deberán estar a la brevedad.

### ¿QUÉ OTROS EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

- Rx de tórax AP (paciente estable), permite visión general y tomar conducta.
- Tomografía computada con contraste: rápida, sensible, tiene indicaciones precisas en que es imprescindible, pero en alta energía, la sugerencia es tomarla en todos los pacientes.

### ¿CÓMO SE TRATA?

La reanimación inicial no tiene diferencias, recomendándose 2 bolos de SF y el tercero de sangre total.

En paciente inestable desde el punto de vista hemodinámico o ventilatorio y con Rx que muestre ocupación por aire o sangre, corresponderá la descompresión del espacio pleural con un tubo.

La instalación de un drenaje pleural debiera estabilizar aproximadamente el 90% de los pacientes con trauma de tórax que lo requieren. El 10% restante necesitará una exploración quirúrgica.

### ¿CUÁLES SON INDICADORES DE INESTABILIDAD HEMODINÁMICA?

- La instalación de un drenaje pleural que da salida a sangre, podría tener un débito que supere la capacidad de reposición, si alcanza al 25% de la volemia calculada al insertarlo. Es lo que se llama un hemotórax masivo que mantendrá la inestabilidad y requerirá una toracotomía exploradora en pabellón.
- También caerá en esta categoría si en las primeras horas supera los 2 ml/kg/h, requiriendo a su vez una toracotomía exploradora.
- La necesidad de hemoderivados que alcancen una volemia en 24 h, también deberá ser considerada para exploración en pabellón.

### ¿QUÉ APLICACIONES TIENE LA CIRUGÍA DE CONTROL DE DAÑOS?

La cirugía de control de daños torácica, instalada como estándar de cuidado desde hace ya más de 10 años, supone un bien mayor a defender. Se utiliza cuando se requiere estabilizar la hemodinamia, para intentar corregir parámetros vitales y fisiológicos.

En un segundo tiempo en pabellón se podrá reparar el daño, pero con un paciente en mejores condiciones, yendo a pabellón una o más veces si es necesario.

### ¿EN QUÉ CASOS ESTÁ INDICADA?

- Necesidad de toracotomía de urgencia.
- Necesidad de clampeo aórtico.
- Hemotórax masivo.
- Lesión pulmonar central.
- Lesión traqueobronquial.
- Lesión de grandes vasos.
- Múltiples sitios de sangrado.
- Condición hipotermia - acidosis y coagulopatía.

El control de daños implicará un cierre abreviado, ya sea cerrando piel sobre un *packing*, o instalando un sistema VAC.

### Tips para el manejo de algunas lesiones

- En trauma de alta energía como accidentes automovilísticos, caídas de altura o atropello de vehículos grandes (bus/tren), al producirse fracturas costales, el mismo extremo fracturado del hueso, con la deformación elástica de la parrilla, ingresa a la cavidad pleural lesionando el parénquima pulmonar, con el consiguiente hemo-neumotórax. Las heridas que produce este tipo de lesiones pueden ser suturadas o el pulmón “regularizado” usando *stappler* lineal lo que es más rápido y efectivo.
- En trayectos perforantes del pulmón, la recomendación es “abrir el trayecto” a la superficie pulmonar más cercana (tractotomía). Se puede concretar usando *clamps* intestinales o sutura mecánica para control hemostático y aerostático de bordes y de esta forma poder exponer abriendo en libro la herida, que previamente era un túnel. Esto evita resecciones pulmonares innecesariamente lentas o extensas, sobre todo en pacientes con capital pulmonar reducido (daño pulmonar previo, resecciones o malformaciones previas).
- En hemotórax no masivos, la toracoscopia permite clipar vasos intercostales sangrantes o hacer hemostasia a sangrados menores provenientes del pulmón, reduciendo la necesidad de hemoderivados y permitiendo el aseo pleural simultáneamente. No se recomienda intentar control de sangrados masivos en forma torascópica.
- En caso de taponamiento cardíaco, las guías de trauma en general recomiendan la descompresión por punción, seguido de una toracotomía y pericardiotomía para control hemostático de la lesión que origina el taponamiento y evitar reproducción del taponamiento.
- Las heridas penetrantes cardíacas, muy infrecuentes en pediatría, exceden el alcance de esta guía, por lo que se recomienda el análisis por separado.

## ¿CUÁLES SON LOS PRINCIPALES FACTORES DE RIESGO?

Se han identificado como factores de riesgo de mortalidad en trauma torácico pediátrico el hemoneumotórax y la necesidad de ventilación mecánica por el trauma de tórax exclusivamente (mayor mortalidad que cuando la indicación es el trauma encefálico concomitante).

## LECTURA RECOMENDADA

1. Herrera P- Langer J. Mikrogianakis Pediatric Trauma Manual 2007.
2. Stacy L Reynolds. Pediatric Thoracic Trauma 2018.
3. Pearson E, et al. 2017, Seminars in Pediatric Surgery.
4. Pil Young Jung. Characteristics of pediatric thoracic trauma: in view of before and after the establishment of a regional trauma center 2021.
5. Wall MJ Jr, Hirshberg A, Mattox KL. Pulmonary tractotomy with selective vascular ligation for penetrating injuries to the lung. *Am J Surg.* 1994;168:665-9.
6. Kang DH, Park HO, Moon SH, et al. Successful Tractotomy Technique for a Penetrating Lung Injury in a Patient with One Lung. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;50:399-402.
7. CCTS Current Challenges in Thoracic Surgery, Pulmonary tractotomy for penetrating pulmonary injuries caused by bull horn: a case report. 2019;1.
8. Ebensperger A. Traumatismo Torácico en Pediatría, *Neumol Pediatr.* 2016;11(4):185-92.

El trauma abdominal es una causa relativamente frecuente de consulta en los Servicios de Urgencia, además es una causa de significativa morbilidad y mortalidad.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

### Cerrado o no penetrante

85%. Son provocados por accidentes automovilísticos, caídas, deportes y trauma no accidental.

### Abierto o penetrante

15%. Habitualmente es causado por armas de fuego, arma blanca y caídas con empalamiento.

## ¿QUÉ DIFERENCIAS ANATÓMICAS CON LOS ADULTOS AUMENTAN EL RIESGO DE LESIÓN?

- Mayor concentración de órganos en menos espacio.
- Musculatura abdominal menos desarrollada.
- Hígado y bazo más anterior y menos protegidos.
- Diafragma más horizontal, tiende a “empujar” los órganos abdominales bajo la parrilla costal.
- Pelvis más pequeña, con exposición de órganos que son intrapélvicos en el adulto.
- Menor grasa perivisceral y mayor elasticidad de los tejidos.

## ¿CUÁLES SON LAS CAUSAS MÁS FRECUENTES?

- Caídas casuales → Niños menores de 4 años.
- Atropellos → Niños 4 a 8 años.
- Accidentes de tráfico y deportivos → Adolescentes.

## ¿QUÉ MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS DE LESIÓN SON LOS MÁS IMPORTANTES?

- Hemorragia por lesión de órganos sólidos o vasos sanguíneos.
- Peritonitis por perforación de víscera hueca.

## ¿QUÉ TIPO DE FUERZAS PROVOCAN LA LESIÓN?

**A) Fuerzas de compresión (impacto directo o compresión contra otro objeto: cinturón, manillar bicicleta, columna vertebral).**

- Rotura de vísceras sólidas.
- Hematomas subcapsulares.

**B) Fuerzas de desaceleración (cizallamiento entre partes fijas y partes móviles intraabdominales).**

- Desgarros del ligamento falciforme del hígado.
- Lesión de la íntima de las arterias → trombosis.

## ¿CUÁL ES LA EVALUACIÓN INICIAL?

Todo paciente con traumatismo debe ser inicialmente evaluado siguiendo los principios establecidos por ATLS (*Advanced Trauma Life Support*). Esto implica seguir y realizar evaluaciones primarias y secundarias, simultáneamente con el inicio del tratamiento (ABCDE).

## ¿CUÁLES SON LOS ELEMENTOS MÁS IMPORTANTES PARA EL DIAGNÓSTICO?

La historia y el examen físico pueden sugerir posibles lesiones intrabdominales.

La información obtenida del personal prehospitalario involucrado en la escena del trauma es importante. El tipo de fuerza aplicada, la posible área de impacto, altura de una caída, deformidad del vehículo, uso de

cinturón de seguridad u otro dispositivo de seguridad, pueden despertar sospechas sobre posibles lesiones intrabdominales.

Información sobre signos vitales, lesiones obvias y respuesta al tratamiento prehospitario también es relevante.

El examen físico del abdomen después que el paciente ha sufrido un trauma contuso, por lo general no es confiable, puesto que casi la mitad de los pacientes que no presentan signos en el examen físico, tienen laparotomías positivas.

La alteración del nivel de conciencia, lesiones en la médula espinal u otras lesiones distractoras, además de los efectos de algunos medicamentos u otras sustancias como alcohol, pueden entorpecer aún más el examen clínico.

Al examen el paciente debe estar completamente desnudo y la inspección debe incluir todo el torso posterior, las axilas y el periné. No se debe olvidar registrar los pulsos periféricos, el tacto rectal y el examen genital.

Visualizar todas la “huellas” sugerentes de lesión, equimosis en el abdomen o periné, que puedan sugerir fractura pélvica. Distensión abdominal y signos de irritación peritoneal. En las heridas penetrantes puede encontrarse evidencias de evisceración de intestino o epiplón.

En muchos centros, el examen físico (por lo equivoco), no es lo primero efectuado durante un abordaje multidisciplinario, sino lo es el ultrasonido.

No olvidar colocar sonda gástrica y urinaria, que nos pueden entregar información relevante. La sonda gástrica evita la distensión gástrica y disminuye el riesgo de broncoaspiración. La sonda urinaria ayuda en la reanimación, pero la colocación transuretral está contraindicada en quienes se sospecha lesión uretral (pacientes con fractura de pelvis, que tienen sangre en el meato urinario, equimosis perineal, sangre en el escroto o próstata elevada o no palpable en el tacto rectal).

Es importante averiguar el estado de gravidez en niñas adolescentes (dato que a veces no se recopila).

## ¿CUÁL DEBE SER EL MANEJO INICIAL?

En la edad pediátrica la taquicardia es una respuesta compensatoria a la pérdida aguda de sangre, la hipotensión es tardía y habitualmente

es un signo de colapso cardiovascular inminente. En la actualidad se ha agregado una X al inicio (evitar exanguinación - ver Generalidades del trauma).

La monitorización continua de los signos vitales es fundamental para el manejo del trauma.

X (exanguinación); A (vía aérea); B (respiración); C (circulación); D (déficit neurológico); E (exposición).

Bolo de solución salina o Ringer Lactato de 20 ml/kg, segundo bolo si es necesario, si requiere un tercer bolo, usar glóbulos rojos.

Instalación de sonda oro-nasogástrica (facilita examen abdominal y disminuye riesgo de aspiración). Instalación sonda Foley.

Pacientes con neumoperitoneo requieren laparotomía.

Todas las heridas penetrantes requieren exploración quirúrgica y la mayoría laparotomía.

Pacientes con historia de trauma alta energía: hospitalización para observación, aunque no tengan evidencia de lesiones.

La gran mayoría de las lesiones de órganos sólidos abdominales pueden ser tratados en forma conservadora sin cirugía.

## ¿QUÉ EXÁMENES COMPLEMENTARIOS SON DE UTILIDAD?

Dependiendo de los hallazgos del examen físico y la historia nos haremos una idea del mecanismo y la energía del traumatismo. Esto es muy importante, ya que para sacarle más rendimiento a los exámenes complementarios lo ideal es tener una sospecha de lo que estamos buscando. La elección de los exámenes complementarios dependerá de la estabilidad hemodinámica del paciente y de la sospecha clínica de lesiones.

### Exámenes de laboratorio

Hemograma - Amilasa/Lipasa - pruebas hepáticas - Grupo-Rh - Examen de Orina.

## Tomografía computada

Es esencial y considerada *gold standard*, se debe solicitar siempre con contraste endovenoso. Solo se puede realizar en pacientes estables.

## Ecotomografía

Se puede utilizar en traumas de menor intensidad. Debe interpretarse con precaución, ya que un resultado normal no descarta lesión intraabdominal.

El uso de FAST (*Focused assessment with sonography for trauma*) no parece mejorar los resultados clínicos y tiene baja sensibilidad para detectar lesiones intraabdominales. Sin embargo, parece ser útil en el paciente politraumatizado hemodinámicamente inestable, para establecer rápidamente el abdomen como sitio de sangrado. De todas formas, el uso de FAST en pediatría aún no logra consenso sobre su utilidad.

## Radiografía

Útil en casos de sospecha de perforación intestinal.

## ¿CÓMO ENFOCAMOS EL TRATAMIENTO DE LAS LESIONES?

El tratamiento específico del trauma abdominal va a depender de las lesiones que encontremos, y no es necesariamente quirúrgico.

## Hígado y Bazo

Las lesiones esplénicas son las más frecuentes. El dolor en el hombro izquierdo a veces es el único signo que orienta a trauma esplénico (signo de Kehr).

El manejo de estas lesiones es dictado por la evolución clínica. Los pacientes que se mantienen hemodinámicamente estables, pueden ser tratados de forma conservadora sin cirugía. Esto es posible en el 90% de los casos en trauma aislado hepático o esplénico. Si existe shock que no responde a volumen o transfusiones, está indicada la cirugía para detener el sangrado.

Existen guías clínicas, desarrolladas principalmente en Norteamérica, para el manejo conservador de lesiones intraabdominales aisladas. La más reciente actualización de la APSA (*American Pediatric Surgical Asso-*

ciation), publicada en 2023, pone énfasis en la estabilidad hemodinámica, por sobre las imágenes para la toma de decisiones, propone menos duración de la hospitalización y menos restricción de actividad posalta.

En los casos en que persiste el sangrado es posible considerar la angioembolización lo que detiene el sangrado en la mayoría de los casos.

Cuando es necesario realizar laparotomía, lo más importante es el control de daños. Es posible utilizar diferentes técnicas para detener sangrado tales como: sutura de desgarros, mallas compresivas, compresión directa (*packing*), electrocoagulación, agentes hemostáticos y la esplenectomía o hepatectomía parcial.

## Páncreas

Las lesiones pancreáticas se producen cuando el órgano es comprimido entre la fuerza-objeto del trauma y el cuerpo vertebral. La mayoría responde a manejo conservador, en ocasiones requieren tratamiento quirúrgico o procedimientos cuando hay lesión ductal.

## Intestino

Corresponden aproximadamente al 15-20% de las lesiones intraabdominales en trauma. Los mecanismos más frecuentes de lesión son cinturón de seguridad, golpe por manubrio bicicleta, otros golpes directos al abdomen o lesiones por desaceleración.

Los segmentos más frecuentemente afectados son yeyuno-íleon, seguido por duodeno, colon y estómago.

En el caso de los traumas penetrantes está indicada la exploración quirúrgica.

En trauma no penetrante, cuando hay signos de perforación intestinal, peritonitis, sangrado masivo (lesión mesentérica) o evisceración también está indicada la cirugía.

Muchas veces la perforación es tardía y secundaria a desvascularización, en estos casos hay que tener alto índice de sospecha, para hacer un diagnóstico oportuno.

Las lesiones duodenales pueden en ocasiones ser complejas de diagnos-

ticar y tratar, principalmente por el hecho de ser un segmento parcialmente retroperitoneal. Por su posición y relativa poca movilidad, está en riesgo de compresión directa y formación de hematomas en su pared, que pueden determinar incluso obstrucción del lumen. Su tratamiento, en general, es conservador.

Las lesiones por armas de fuego deben ser exploradas quirúrgicamente.

En lesiones por arma blanca, en las que no hay seguridad si son penetrantes a la cavidad peritoneal, se puede explorar las heridas para determinar si atraviesan la pared abdominal o no.

## CONCLUSIÓN

El trauma abdominal es causa de significativa morbimortalidad. Con un enfrentamiento sistemático tomando en cuenta guías y principios como los del ATLS, conociendo las particularidades de los niños y aplicando las estrategias diagnósticas y terapéuticas disponibles es que podremos disminuir la morbimortalidad asociada.

No debemos olvidar la prevención. Probablemente puede disminuir mucho más la morbimortalidad que nuestro tratamiento cuando ya está establecido el trauma. Como personal de salud estamos llamados a alertar y educar sobre riesgos. Especialmente educar sobre el correcto uso de elementos de seguridad en los automóviles, en el deporte y en el hogar.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Lynch T, Kilgar J, Al Shibli A. Pediatric Abdominal Trauma. *Curr Pediatr Rev.* 2018;14(1):59-63. doi: 10.2174/1573396313666170815100547. PMID: 28814248.
2. Chaudhari, PP, Rodean, J, Spurrier, RG, et al. Epidemiology and management of abdominal injuries in children. *Acad Emerg Med.* 2022;29:944-53. doi: 10.1111/acem.14497
3. Drexel S, Azarow K, Jafri MA. Abdominal Trauma Evaluation for the Pediatric Surgeon. *Surg Clin North Am.* 2017;97(1):59-74. doi: 10.1016/j.suc.2016.08.004. PMID: 27894432.
4. Williams RF, Grewal H, Jamshidi R, Naik-Mathuria B, Price M, Russell RT, et al. Updated APSA Guidelines for the Management of Blunt Liver and Spleen Injuries. *J Pediatr Surg.* 2023;58(8):1411-8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2023.03.012. Epub 2023 Mar 23. PMID: 37117078.

## ¿QUÉ ES?

Amplia gama de daño tisular, secundario a agentes traumáticos, que comprenden desde lesiones cutáneas hasta amputaciones.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

El trauma de manos corresponde al 1,8% de las consultas en urgencia pediátrica.

Es importante mencionar que la mano del paciente pediátrico es esencial para un desarrollo psicomotor adecuado. En este proceso de descubrir el entorno, están expuestos a lesiones.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCEN?

Dentro de las causas, las podemos clasificar en:

- Quemaduras: La localización más frecuente de las quemaduras en la población pediátrica son las manos (46,7%). Los pacientes menores de 3 años son los más afectados, siendo las quemaduras por derrame de líquidos las más frecuentes; las producidas por contacto con objetos calientes hasta en un 48% afectan solo a las manos. Otras causas son eléctricas, fuego/fuegos artificiales y químicas.
- Lesiones por aplastamiento (puertas, cajones, ventanas, otros).
- Heridas cortantes (vidrios, cuchillos).
- Heridas por mordeduras.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Podemos clasificarlos según:

- A. Tipo de lesión:
  - a. Contusión/esguinces.
  - b. Erosiones/excoriaciones.
  - c. Heridas (quemaduras/Heridas).
  - d. Fracturas.
  - e. Amputaciones.

Hay que considerar que estas lesiones se pueden encontrar aisladas o combinadas, según el agente causal y mecanismo de trauma.

- B. Localización: dorso/palma, mano/dedos, con/sin compromiso ungueal.
- C. Agente etiológico.

## ¿CUÁL ES SU CLÍNICA?

### Realizar evaluación inicial en servicio de urgencia

- Anamnesis: edad, antecedentes mórbidos y vacunas, mecanismo de lesión y tiempo de evolución, dominancia de la mano.
- ABCDE: considerar que puede estar en contexto de paciente politraumatizado.
- Examen físico de mano:
  - Localización de lesión.
  - Según tipo de lesión y estructuras comprometidas. Describir tejidos perdidos de superficial a profundo, y exposición de estructuras nobles.

Tejido celular subcutáneo, fascia, músculo/tendones, exposición ósea.

- Examen neurovascular y tendinoso: Evaluar movilidad y sensibilidad, indemnidad de los tendones.
- Irrigación distal y perfusión de colgajos.
- Eventual bloqueo anestésico para examen detallado.
- Descartar complicaciones agudas:
  - Síndrome compartimental: alta sospecha clínica ante traumas de alta energía (aplastamiento de mano/quemaduras profundas circulares/quemaduras eléctricas de alta tensión/vendajes constrictivos/heridas por arma de fuego).

- Mano aumentada de volumen y tumefacta (se describe mano con extensión de articulaciones metacarpofalángicas y flexión de las articulaciones interfalángicas proximales y distales).
- Hallazgos tardíos: dolor importante en aumento y que no cede con analgésicos, parestesias, palidez, parálisis, ausencia de pulsos.
- Medición de presión intracompartimental (manómetro de mano):  $\Delta P$  (PAD - PIC) menor de 30 mmHg.
- Manejo mediante fasciotomía descompresiva y desbridamiento del tejido necrótico.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

Va a depender del mecanismo lesional. Podemos solicitar:

- Hemograma.
- Pruebas coagulación.
- Injuria eléctrica: CK total, CK MB, electrocardiograma, troponinas, orina completa y mioglobinuria.

### Imágenes

- Radiografías: proyección anteroposterior, lateral y oblicua de áreas comprometidas.
- Otros estudios complementarios: Ecografía de partes blandas/*Doppler*, angioTC.

## ¿CÓMO SE TRATA?

El manejo inicial debe ser realizado por cirujano y/o traumatólogo de urgencia.

### Manejo inicial y aseo quirúrgico

En box de urgencia o pabellón.

- En caso de ser heridas pequeñas y sin lesión de elementos nobles de la mano, es posible realizar el cierre primario.
- Desbridamiento de tejido necrótico y aseo con abundante solución fisiológica.

- Reparación de estructuras funcionales: estabilización de fracturas, tenorragias, neurorragias, anastomosis de vasos sanguíneos.
- Se debe tomar la decisión de si se realizará reparación definitiva inmediata; o si requiere cobertura transitoria para planificación y reparación posterior por cirujano plástico pediátrico.

### Uso de antibióticos

En caso de heridas contaminadas o sucias. En el caso de heridas por mordeduras, se recomienda uso de betalactámicos con inhibidores de betalactamasas.

### Vacuna antitetánica

Toxoide tetánico en caso de herida con esquema completo y/o refuerzo hace más de 10 años, o esquema incompleto. Se agrega inmunoglobulina antitetánica en caso de herida sucia si no hay antecedentes de vacuna o el estado de inmunización es desconocido.

### Vacuna antirrábica

Indicada en caso de lesión por animal sospechoso o diagnosticado con rabia; animal no observable, que desaparezca o muera posterior a la mordedura; animal mamífero silvestre; persona mordida o en contacto con murciélagos.

### Planificación de reconstrucción y reparación definitiva

Tomar en consideración factores intrínsecos al tipo y ubicación de cada herida (sensibilidad, función motora, contractura de la cicatriz, necesidad de una cirugía secundaria o morbilidad del sitio donante). En el caso de heridas o quemaduras sin exposición de elementos nobles (tendones, articulaciones y tejido óseo), es posible el uso de injertos de piel parcial (cara dorsal) o de piel total (cara palmar) cuando se defina la lesión.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?:

### Agudas

- Necrosis parcial o total de colgajos límite.
- Infecciones.
- Amputaciones.
- Síndrome compartimental.

**Tabla 1. Opciones de tratamiento quirúrgico en caso de exposición de elementos nobles**

Localización cara dorsal	Tamaño del defecto	Opción de tratamiento
Punta de dedos a articulación interfalángica proximal (IFP) 	Pequeños	Cierre primario, colgajo local, colgajo de arteria digital.
	Medianos	Colgajo de arteria digital. Colgajo reverso cross-finger.
	Grandes	Colgajo a distancia (colgajo pediculado abdominal/inguinal).
IFP a articulación metacarpofalángica (MTC-F) 	Pequeños	Cierre primario, colgajo local, colgajo de perforante de arteria metacarpiana. Colgajo homodigital o de dedo vecino pediculado de arteria digital, colgajo axial, colgajo reverso cross-finger.
	Medianos a Grandes	Colgajo pediculado flujo reverso (colgajo radial, colgajo arteria interósea posterior). Colgajos libres (ALT, radial). Colgajos a distancia (colgajo pediculado abdominal/inguinal).
MTC-F a muñeca 	Pequeños	Cierre primario, colgajo local.
	Medianos	Colgajo perforante de arteria radial. Colgajo perforante de arteria cubital. Colgajo de arteria interósea posterior.
	Grandes	Colgajos libres (ALT). Colgajos a distancia (colgajo pediculado abdominal/inguinal).
Pulgar 	Pequeños	Cierre primario, colgajo local. Colgajo homodigital reverso dorsoradial/dorsocubital.
	Medianos	Colgajo de primera arteria metacarpiana dorsal.
	Grandes	Colgajo libre. Colgajo perforante de arteria radial. Colgajo de arteria interósea posterior.

Localización cara palmar	Tamaño del defecto	Opción de tratamiento
Punta de dedos a IFP 	Pequeño	Colgajo avance V-Y Colgajo eminencia tenar (2-3 dedo) Colgajo homodigital en isla Colgajo libre pulpejo ortejo pie
	Medianos a Grandes	Colgajo heterodigital en isla Colgajo libre (radial, medialis pedis)
IFP a MTC-F 	Pequeños	Cierre primario, colgajo local. Colgajo heterodigital en isla
	Medianos	Colgajo libre (radial, medialis pedis). Colgajo axial en bandera, colgajo cross-finger
	Grandes	Colgajo libre o a distancia (pedículo abdominal/inguinal)
MTC-F a muñeca 	Pequeños	Colgajo local
	Medianos a Grandes	Colgajo libre medialis pedis o ALT Colgajo a distancia (pedículo abdominal/inguinal)
Pulgar 	Pequeños	Colgajo de avance palmar (Moberg)
	Medianos	Colgajo heterodigital en isla. Transferencia dedo pie-mano
	Grandes	Colgajo libre medialis pedis Colgajo a distancia (pedículo abdominal/inguinal)

Copiado y traducido del artículo Shimpei Ono, et al. *Microsurgical Flaps in Repair and Reconstruction of the Hand*. 2017.

## Largo plazo

- Secuelas estéticas.
- Secuelas funcionales: por pérdida o daño de componentes de la mano (nervioso, musculotendinoso u óseo); o por cicatrices/bridas que causen retracciones, deformidades y/o la imposibilidad del desarrollo adecuado.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Depende de los componentes de la mano afectados y su manejo.

Es importante preservar todo tejido vital. Evitar amputaciones precoces.

Muchas veces se requiere manejo multidisciplinario, y es vital la rehabilitación precoz (compresión de cicatrices, mantención de rango articular, oposición a fuerza contráctil de cicatrices agudas y subagudas), terapia ocupacional, kinesiología, fisioterapia, etc.

En los primeros 2 años de vida la mano tiene crecimiento lento; entre los 2-8 años crece la mitad y entre los 8-17 años completa su crecimiento. Las lesiones que ocurren en menores de 2 años van a generar mayor riesgo de compromiso funcional a largo plazo.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Solís F, Domic C, Saavedra R. Epidemiología de quemaduras en niños y adolescentes de la Región Metropolitana de Chile. *Rev Chil Pediatr* 2014;85(6): 690-700.
2. Dizin F, Saab M, Mézel A, Guerre E, Chantelot Ch. Epidemiology of Pediatric Hand Surgery Emergencies. Retrospective Study of 245 Patients Seen over 10 Months in Two Referral Centers. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* 2021;108.
3. Rubinstein A, Ahmed I, Vosbikian M. Hand Compartment Syndrome. *Hand Clinics*. 2018;34:41-52.
4. Ono S, Sebastin S, Ohi H, Chung K. Microsurgical Flaps in Repair and Reconstruction of the Hand. *Hand Clinics*. 2017;33.
5. Fisher M. Pediatric Burn Reconstruction. *Clinics in Plastic Surgery*. 2017;44.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Las lesiones genitales pediátricas comprenden una pequeña fracción de los traumas en la edad pediátrica. Tiene una incidencia que oscila entre el 0,2% y el 0,8% de todos los casos de traumatismo pediátrico notificado según series internacionales. Suelen estar asociados con caídas accidentales a horcajadas, contusiones, accidentes automovilísticos, mordedura de animales y abuso sexual.

El espectro de presentación es amplio, pudiendo involucrar órganos anorrectales y urogenitales. Por ende, el manejo de este tipo de lesiones difiere según el mecanismo que las provoque y la presencia o no de algún otro traumatismo adicional, llegando a ser una condición desafiante para el médico tratante.

## ¿CÓMO SE EVALÚA?

El diagnóstico preciso de una lesión en la zona perineal en un niño puede ser difícil, en caso de presentarse en contexto de politrauma, el manejo se basa en estabilizar al paciente y determinar rápidamente la extensión de las lesiones que pongan en peligro la vida aplicando el ABCDE.

A continuación, la toma cuidadosa y detallada de la historia juega un rol fundamental junto con un examen físico minucioso en un paciente ya estable; destacar que la concordancia entre anamnesis y los hallazgos a la inspección son de particular importancia en este tipo de consulta.

## ¿QUÉ ES LA ESCALA DE TRAUMA GENITAL?

Para hacer más fácil la evaluación y manejo de este grupo de pacientes, se ha propuesto la escala de trauma genital (ETG), la cual busca predecir gravedad y proporcionar los pasos para el tratamiento según el grado de compromiso de los tejidos y órganos perineales (Tabla 1, Figuras 1 a 4).

**Tabla 1. Clasificación de Onen para lesiones genitales en niños**

ETG	Extensión de la lesión
I	Laceración genital aislada fuera del himen o limitada a la piel del pene o escroto
II	Laceración genital aislada que incluye himen o túnica dartos del escroto/fascia de Buck del pene
III	Laceración genital aislada que incluye vagina o testículo o pene cuerpos cavernosos o uretra distal
IV	Lesión grado II o III más desgarro parcial del anorrecto
V	Lesión grado III más desgarro completo del anorrecto



**Figura 1.** Laceración superficial del prepucio dorsal ETG I.



**Figura 2.** Herida a colgajo superficial escrotal ETG II.



**Figura 3.** Desforramiento traumático parcial del pene ETG II.



**Figura 4.** Herida a colgajo con compromiso parcial de cuerpos cavernosos y piel escrotal ETG III.

Tras la evaluación primaria se deben obtener exámenes tanto de laboratorio como imagenológicos si existe alguna duda o sospecha de lesiones orgánicas adicionales, siendo esto relevante en heridas secundarias a abuso, o bien accidentes de alta energía.

### **¿COMO INICIAMOS EL TRATAMIENTO?**

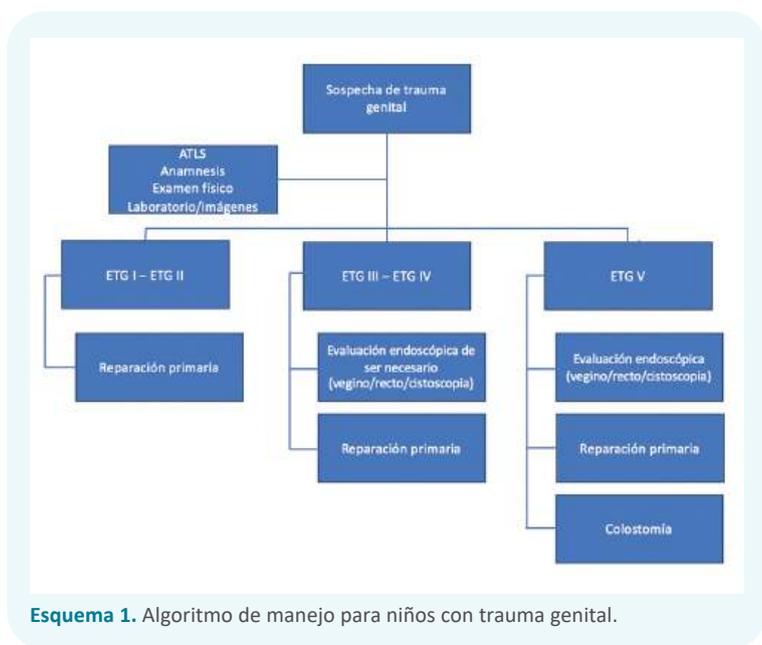
El tratamiento está dictado por el tipo y la extensión de la lesión; definir la clasificación adecuada con ayuda de la ETG permite determinar los pasos a seguir:

- La reparación primaria es el manejo de elección para lesiones grado I, II y III.
- En lesiones grado IV o V puede ser necesario una evaluación multidisciplinaria que incluya tanto al cirujano pediatra, como al urólogo e incluso al ginecólogo infanto juvenil, con exámenes adicionales como cistoscopia, genitoscopia o rectoscopia.

Tradicionalmente, las lesiones con compromiso del anorrecto (Grado IV-V) se manejaban con una colostomía de derivación, sin embargo, muchos autores han sugerido la reparación primaria sin necesidad de ésta en casos muy seleccionados de lesiones perineales, principalmente, cuando el compromiso es parcial.

### ¿CÓMO DEFINIMOS EL TIPO Y TIEMPO QUIRÚRGICO?

El siguiente algoritmo nos permite orientar y definir conducta quirúrgica (Esquema 1).



## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Las complicaciones agudas del trauma genital incluyen sangrado e infección, particularmente cuando estas son secundarias a mordeduras de animales, o bien lesiones con compromiso extenso del periné y del anorrecto en particular. A largo plazo es posible observar, fundamentalmente, casos de estenosis de meato, estenosis prepucial, o resultados estéticos poco satisfactorios. La complicación más significativa ante traumatismos con compromiso vaginal es la estenosis, aunque suele limitarse a traumas graves con extenso compromiso del aparato urogenital, y su pesquisa requiere de seguimiento hasta la adolescencia.

## ¿QUÉ CASOS ESPECIALES CONVIENE CONOCER DADA SU RELEVANCIA CLÍNICA O FRECUENCIA?

Mención especial requiere el trauma por cremallera de pantalón. La mayor parte de la población afectada corresponde a niños y, en menor cantidad, adultos. Dentro de los factores de riesgo se describen: menores de 18 años, no estar circuncidado y dependencia para vestirse. El paciente a menudo se presenta con dolor significativo y daño tisular variable, dependiendo de la extensión de piel comprometida y de manipulación de la cremallera para su retiro antes de consultar (Figuras 5 a 7).



**Figura 5.** Partes de una cremallera, 1) placa frontal; 2) tirador; 3) barra mediana; 4) dientes.



**Figuras 6 y 7.** Atrapamiento prepucio distal por cremallera (gentileza Dr. Jorge Velarde G).

### ¿CÓMO SE MANEJA?

En relación con el manejo, de preferencia quitar o desmontar la cremallera sin una intervención quirúrgica de por medio. Las técnicas descritas son las siguientes:

1. Técnica 1: Descomprimir la cremallera con uso de lubricante e intentar abrirla suavemente.
2. Técnica 2: Cortar la barra central de la cremallera con el uso de alicate o instrumental que sea capaz de cortar el metal.
3. Técnica 3: Cortar la tela que sujeta la cremallera y, a continuación, la tela entre los dientes de esta.
4. Técnica 4: Con un destornillador de paleta se separan las placas frontales de la cremallera que, generalmente, son más manipulables que la barra mediana.
5. Técnica 5: Como última opción (y la más invasiva), se puede hacer la resección parcial del prepucio comprometido, o bien circuncisión en pabellón.

Dentro de las complicaciones de este tipo de lesión se pueden ver laceraciones superficiales o más profundas, equimosis y, en casos más graves, daño de la uretra, que siempre se debe inspeccionar para corroborar su indemnidad tras el retiro de la cremallera.

## ¿QUÉ CONCLUSIONES SON RELEVANTES?

El espectro de lesiones que pueden afectar la zona genital en la población pediátrica es amplio, tanto en presentación como agentes causales y, por ende, tratamientos. Afortunadamente, en pocos casos existe compromiso vital secundario. Sin embargo, la morbilidad que éstas generan puede ser alta, requiriendo seguimiento a mediano o largo plazo, o incluso más de alguna intervención quirúrgica.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Female pediatric and adolescent genitalia trauma: a retrospective analysis of the National Trauma Data Bank. *Pediatr Surg Int.* 2020;36(10):1235-41. Published online 2020 Aug 26. doi: 10.1007/s00383-020-04736-
2. Twenty years of experience with perineal injury in children. *Eur J Trauma Emerg Surg* 2016. DOI 10.1007/s00068-015-0576-y
3. Chapter 22: Pediatric genitourinary trauma. David J Chalmers. *Essentials of pediatric urology.* Duncan T Wilcox. Third edition
4. Liberación de pene o escroto atrapados por cremallera. Rita Marquez. Hospital general universitario Gregorio Marañón, Madrid

## DEFINICIÓN

Se define como la presencia de lesiones ya sean abiertas o cerradas que comprometen la vejiga y/o la uretra en sus distintos segmentos.

## EPIDEMIOLOGÍA

La mayoría se presenta en el contexto de un paciente politraumatizado.

Las lesiones de vejiga mantienen igual frecuencia en ambos generos, a diferencia de las lesiones de uretra que son más frecuentes en los hombres, debido a sus particularidades anatómicas (es mucho mas larga la uretra masculina que la femenina).

## ETIOLOGÍA

En la mayoría de los casos se produce como consecuencia de fracturas de pelvis asociadas a accidentes de alta energía.

Según sitio de lesión:

### Vesical

Asociada a fracturas de pelvis. También se puede producir una rotura vesical por trauma cerrado directo estando la vejiga llena, sin asociarse a fractura de pelvis.

### Uretra anterior (peneana y bulbar)

Causadas, principalmente, por caídas sobre el periné (a horcajadas), mordeduras, atrición por tapa de inodoro e instrumentación inadecuada de uretra y vejiga.

## Uretra posterior (membranosa y prostática)

Asociadas a fracturas de la pelvis, sobre todo a las fracturas inestables.

## CLASIFICACIÓN

Los traumatismos vesicales se pueden dividir en abiertos (ruptura extraperitoneal o intraperitoneal) y cerrados (contusión).

Los traumatismos de la uretra también pueden ser abiertos o cerrados y se clasifican según el segmento comprometido: lesiones de la uretra posterior y lesiones de la uretra anterior.

## EDAD DE DERIVACIÓN

El manejo debe iniciarse en el lugar del accidente, realizando las maniobras de resucitación necesarias. Luego se debe derivar inmediatamente a un Servicio de Urgencia para estabilización y manejo.

## DIAGNÓSTICO Y MANEJO

Si se trata de un paciente politraumatizado con sospecha de lesión vesicouretral, una vez estabilizado el paciente, se realiza la evaluación secundaria en busca de lesiones específicas.

Deben efectuarse las imágenes requeridas para confirmar la fractura de pelvis (Rx, TAC). Es de vital importancia, en el contexto general del paciente, lograr la estabilización de la fractura de pelvis asociada.

El diagnóstico definitivo de la lesión vesical y uretral se hará por cistografía y uretrografía retrógrada respectivamente. Por otra parte, debe evitarse a toda costa el sondeo u otra instrumentación uretral, ya que esto tiene dos riesgos, el aumento de la lesión y la infección del hematoma periuretral

En el caso de lesión de uretra anterior (caída a horcajadas, mordeduras, lesiones por tapa de inodoro, falsas vías por instrumentación inadecuada) se debe proceder de igual manera, evitando cateterismo uretral y utilizando cistostomía percutánea suprapúbica en casos necesarios, en general las lesiones de esta parte de la uretra son, generalmente, menos severas (Figuras 1 y 2).

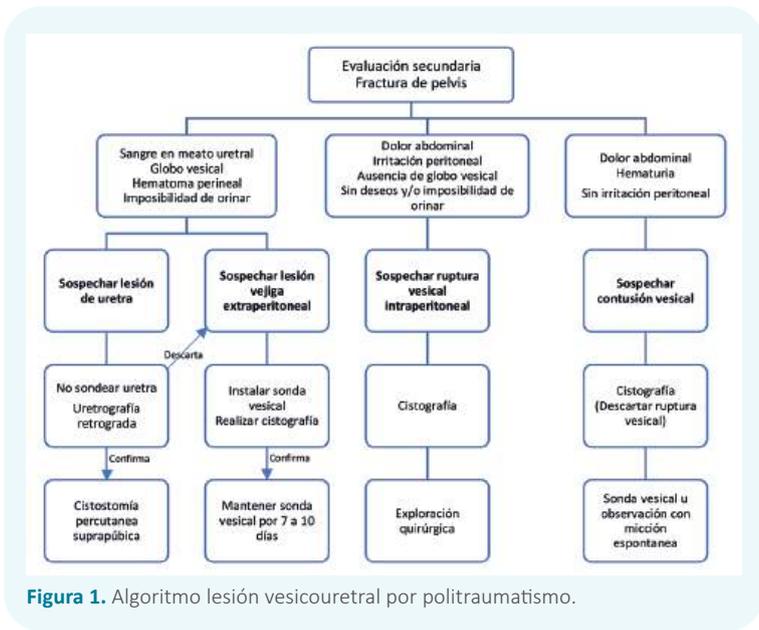


Figura 1. Algoritmo lesión vesicouretral por politraumatismo.



Figura 2. Algoritmo manejo lesión uretra anterior.

## TRATAMIENTO

### Manejo Conservador

- Contusión vesical.
- Lesiones de uretra anterior: según severidad, se puede necesitar cateterismo cuidadoso de la uretra, bajo visión directa vía endoscópica.

- Lesión vejiga extraperitoneal: se puede manejar con drenaje urinario con sonda vesical por 7 a 10 días en la mayoría de los casos. Sin embargo, puede ser necesaria la cirugía primaria si existen lesiones mayores que comprometan el cuello vesical y el mecanismo esfinteriano.

### Manejo quirúrgico

- Lesión de uretra posterior: existe aún controversia en relación con la oportunidad de la corrección quirúrgica, sin embargo, se prefiere mantener drenaje supra púbico permanente y realizar la uretroplastía 4 a 6 meses más tarde en centros especializados.
- Ruptura vesical intraperitoneal.

## COMPLICACIONES

Dependen de la localización y de la severidad de la lesión.

### Complicaciones inmediatas

- Infección.
- Extravasación de orina.
- Hemorragia.

### Complicaciones tardías

- Estrechez uretral.
- Incontinencia urinaria.
- Fístula uretrovaginal o uretrocolónica.

## PRONÓSTICO

También dependen de la localización y severidad de la lesión.

En general los traumatismos vesicales tienen buen pronóstico si se tratan de manera adecuada.

Las lesiones de uretra posterior tienen un peor pronóstico dependiendo del grado de disrupción uretral, compromiso de cuello vesical y de aparato esfinteriano. Por otra parte, aún sigue siendo controversial si afectase el pronóstico el momento de su reparación, en los últimos estudios publi-

cados se evidencia que la reparación diferida de la lesión tendría resultados similares que su reparación inmediata, sin embargo, sigue prefiriéndose su reparación diferida basándose en el contexto de los pacientes con este tipo de lesiones.

En las de uretra anterior tratadas quirúrgicamente es importante evaluar la presencia de estrechez uretral secundaria, la que puede requerir de intervenciones quirúrgicas complementarias a futuro.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Noe HN, Jenkins GR. Genitourinary trauma. En: docimo s, canning d, khoury a, pippisalle j, editores. The kelalis-king-belman textbook of clinical pediatric urology. 5a ed. Uk: informa uk ltda; 2007;1368-74.
2. Podestá M. Traumatismos de la uretra y de los genitales. En: saieh c, escala jm. Manual de nefrología y urología pediátrica. 5a ed. Mediterraneo.
3. Podestá M, Medel R, Castera R, Ruarte A. Immediate management of posterior urethra
4. Remondini T, Hird A, Locke J. A Retrospective Look at Term Outcomes After Definitive Surgical. Repair for Traumatic Pelvic Fracture urethral Injuries, Urology 2022.
5. Gomez R. Trauma genitourinario. Rev chilena urol. 2016;(81):42-7.

## ¿QUÉ ES?

El trauma renoureteral es una agresión al sistema urológico superior que por lo general es por acciones mecánicas externas sobre el parénquima renal, sistema colector y/o pedículo vascular. Lo más habitual es que sea consecuencia de un trauma cerrado.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

El trauma renal es poco frecuente en la población pediátrica, constituyendo menos del 5% de los traumas en pediatría. Por otro lado, el trauma uretral solo alcanza al 1 a 3% de los traumas. Su mayor incidencia compromete al sexo masculino, en proporción de 3:1. Habitualmente es de bajo grado y se encuentra enmarcado en el traumatismo abdominal donde existe compromiso de otros órganos como es el hígado y bazo.

## ¿CUÁLES SON LAS CAUSAS?

Lo más frecuente es que sean traumas contusos, y de menor ocurrencia los traumas penetrantes en la edad pediátrica. Sin embargo, esto ha ido cambiando en ellos últimos años, donde las heridas por arma blanca han aumentado su incidencia. Las causas más frecuentes son accidentes automovilísticos, caídas de altura, golpes directos y accidentes deportivos. En uréter se agregan las lesiones por contusión directa y/o por hiperextensión lumbar (efecto cizalla), iatrogénicas por endocirugía y las de uréter distal más propias de los adultos, se pueden ver en fracturas de pelvis (traumas pelvis alta energía), o por cirugías (lesiones de uréter en cirugía pélvica).

## ¿CUÁL ES SU CLASIFICACIÓN?

La clasificación universalmente utilizada y que permite cierto pronóstico es la de la Asociación Americana de Trauma (AAST) (Figura 1).

### Renal

Grado	Hallazgos
I	Contusión renal (hematoma subcapsular).
II	Laceraciones menores (sin afectación medular profunda ni de sistema colector).
III	Laceraciones mayores (urinoma).
IV	Fractura renal. Lesiones vasculares aisladas.
V	Avulsión pedicular/estallido renal.

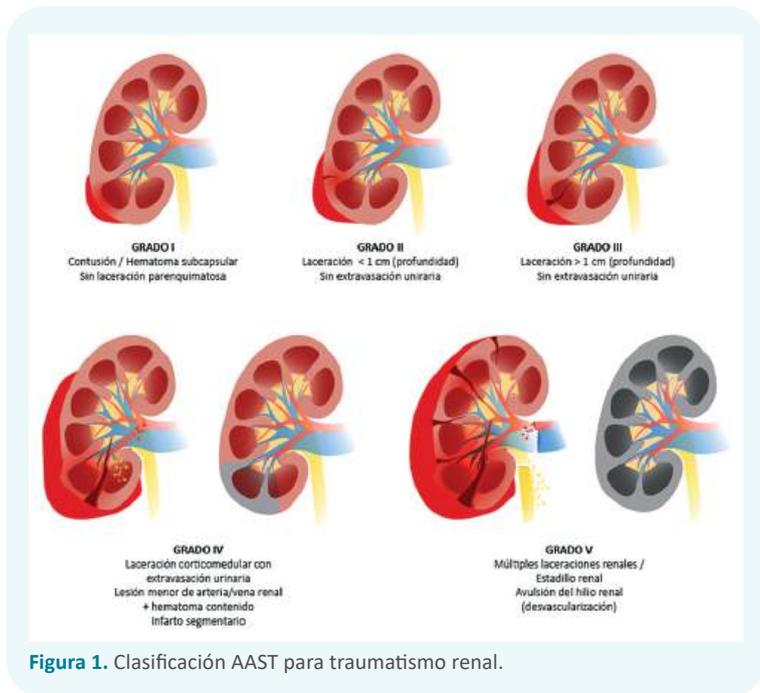


Figura 1. Clasificación AAST para traumatismo renal.

## Uréter

Grado	Hallazgos
I	Hematoma aislado.
II	Laceración < 50% de la circunferencia.
III	Laceración > 50% de la circunferencia.
IV	Desgarro completo < 2 cm de devascularización.
V	Desgarro completo > 2 cm de devascularización.

Según localización de la lesión:

1. Trauma uréter proximal (disrupción unión pieloureteral).
2. Trauma uréter tercio medio.
3. Trauma uréter distal.

### ¿CUÁL ES SU CLÍNICA?

En trauma renal puede haber signos en la piel como hematomas, eritema. El dolor fosa renal afectada puede ser característicos. Puede existir presencia de hematuria macro o microscópica; la que, sin embargo, puede no estar presente y no tienen correlación con la severidad del trauma. Cuando la hematuria es desproporcionada al nivel de trauma, pensar en riñón patológico (riñón en herradura, riñón trasplantado, obstrucción pieloureteral congénita).

En el trauma ureteral lo esencial es tener un alto índice de sospecha, donde lo predominante puede ser el cuadro clínico relacionado a la extravasación de orina con formación de urinoma de variada magnitud. El uso de la escala de gravedad de lesión ureteral de la AAST, ya señalada, ayuda a definir el tratamiento de la lesión. La taquicardia puede ser un elemento clave diagnóstico. De ahí la importancia de monitorización continua para seguimiento hemodinámico.

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Básico contar con hematocrito inicial y de seguimiento, que es pronóstico sobre el tratamiento. Si se requieren más de 2 unidades de transfusión de glóbulos rojos, es indicación de tratamiento quirúrgico.

También es necesario contar con electrolitos plasmáticos - creatininemia - nitrógeno ureico, que pueden orientar a una extravasación urinaria, sobre todo si es intraperitoneal, ya que el peritoneo tiende a hacer de elemento dialítico.

En cuanto a imágenes la tomografía con contraste con fase de eliminación, para ver posibles extravasaciones es clave. Este examen tiene una sensibilidad del 96% y sirve para reconstrucción 3D, pudiendo ayudar a clasificar el trauma. Al mismo tiempo es recomendable hacer una ecografía renal y vesical, más que nada como seguimiento futuro, evitando así futuras radiaciones.

### ¿CUÁL ES SU TRATAMIENTO?

Hoy en día el tratamiento de elección es el conservador. Ha demostrado tener buena evolución en los traumas renales, ya que tiene menor uso de tomografía, disminuye el día/cama, disminuyendo el uso de más recursos.

El tratamiento quirúrgico de elección es la cirugía mínimamente invasiva con procedimientos endourológicos, en especial para traumas uretrales. Esto ha permitido mejorar la conservación de tejido renal, ya que al realizar tratamientos endovascular, solo se compromete una porción del tejido renal.

La cirugía más “tradicional”, que puede ser abierta, o en escogidos casos laparoscópica (o robótica) está reservada para cuando exista inestabilidad hemodinámica, hemorragia persistente, extravasación urinaria no controlada con derivaciones mínimamente invasiva y trauma penetrante con compromiso de otros órganos.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Las complicaciones más frecuentes son la presencia de un hematoma severo. Ante esto considerar la existencia de un sangrado activo y evaluar uso de embolización por radiología intervencional. Lo mismo si se aprecia un riñón excluido a la tomografía: en ese caso considerar obstrucción vascular por coágulo y considerar posibilidad de uso de *stent*. Otras posibles complicaciones pueden ser el urinoma y más raro aún un absceso retroperitoneal. En este último caso la punción externa puede ser la primera opción de tratamiento, considerar intervención endocirugía o cirugía clásica abierta.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Ishida Y, Tyroch AH, Emami N, McLean SF. Characteristics and Management of Blunt Renal Injury in Children. *J Emerg Trauma Shock*. 2017;10(3):140-5.
2. Blunt renal trauma in pediatric population- *Urol Ann*. 2019;11(3):241-6.
3. Non-operative management of solid organ injuries in children: An American Pediatric Surgical Association Outcomes and Evidence Based Practice Committee systematic review- *Journal of Pediatric Surgery* 2019;54(8):1519-26.
4. A new biomarker (RENALASE) for the diagnosis of blunt renal trauma in an experimental study- *Journal of Pediatric Urology* 2021;17(6):762.e1-762.e10.
5. AAST American Association for the Surgery of Trauma.



## CAPÍTULO VI

### **Oncología**

## ¿CUÁL ES EL IMPACTO ACTUAL DEL CÁNCER INFANTIL?

El cáncer representa un reto de salud pública importante. Si bien la incidencia del cáncer en niños, niñas y adolescentes (NNA) es baja en comparación con el cáncer en los adultos, es una patología cuya incidencia registrada ha aumentado con el tiempo. Además, es una de las primeras causas de mortalidad infantil (entre 0 y 15 años) tanto en Chile como en el mundo.

Según la estimación de la *International Agency for Reserch on Cancer* (IARC), al año 2023 se diagnostica cáncer a 400.000 NNA (de 0 a 19 años) en todo el mundo, siendo las leucemias, los tumores del sistema nervioso central (SNC) y los linfomas los tipos más frecuentes.

Dado que aún no se conoce bien la etiología del cáncer infantil, es difícil su prevención, las estrategias de salud actuales están dirigidas, principalmente, a mejorar las técnicas diagnósticas para un diagnóstico precoz y un acceso oportuno a tratamiento.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Según los resultados del Registro Nacional del Cáncer Infantil (RENCI) del 2023, durante el trienio 2017-2019 se diagnosticaron en promedio 526,7 casos al año, lo que corresponde a una tasa global de 142,3 por 1 millón de menores de 15 años.

Si bien se describe una incidencia mayor de cáncer en el sexo masculino por sobre el femenino, las diferencias no son estadísticamente significativas.

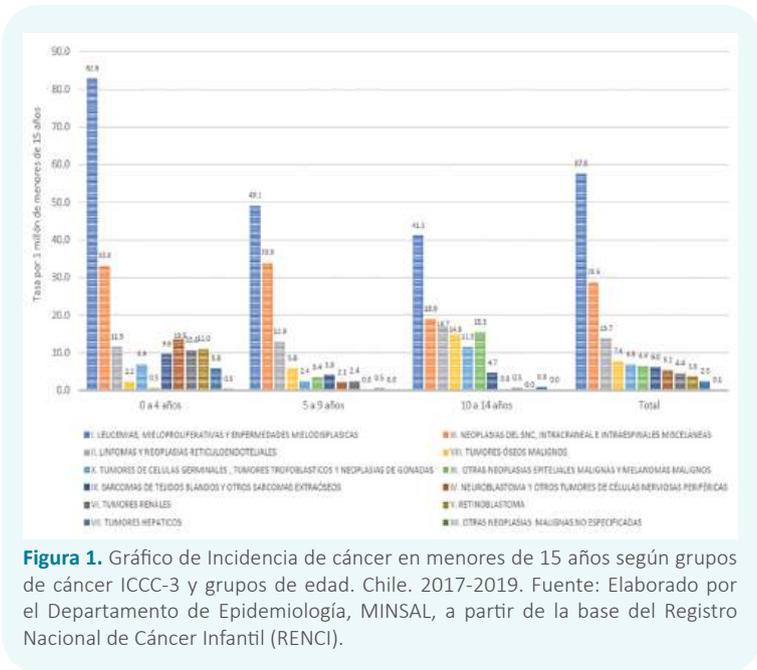
En cuanto a la distribución por tipo de cáncer, en Chile se describe que el grupo de las leucemias representan el 40,4% del total de las neoplasias

infantiles, seguidas de las neoplasias del SNC con un 20,1% y linfomas con 9,6%. Lo anterior se asemeja a la distribución a nivel mundial.

Aunque el cáncer puede desarrollarse en un amplio rango etario, las neoplasias tienen predilección por ciertos grupos de edad. Por ejemplo: el neuroblastoma, el retinoblastoma y el tumor de Wilms suelen aparecer en niños entre el nacimiento y los cuatro años, mientras que el osteosarcoma, el sarcoma de Ewing y la enfermedad de Hodgkin tienden a verse en niños mayores de 10 años. Al igual que lo descrito a nivel internacional, al analizar en Chile la distribución etaria vemos como las leucemias, los tumores renales y el retinoblastoma disminuyen en incidencia a medida que aumenta la edad. Por el contrario, a mayor edad observamos aumento de incidencia de linfomas y tumores óseos malignos (Figura 1).

### ¿EXISTEN FACTORES DE RIESGO IDENTIFICADOS?

La baja frecuencia del cáncer infantil dificulta los estudios epidemiológicos; sin embargo, los avances en la tecnología han permitido progresar en



**Figura 1.** Gráfico de Incidencia de cáncer en menores de 15 años según grupos de cáncer ICCC-3 y grupos de edad. Chile. 2017-2019. Fuente: Elaborado por el Departamento de Epidemiología, MINSAL, a partir de la base del Registro Nacional de Cáncer Infantil (RENCI).

este tema. El aumento de las tasas de la enfermedad se ha relacionado a factores extrínsecos e intrínsecos.

### **Factores extrínsecos**

Son pocos los factores de riesgo ambientales asociados y explican una minoría de los casos, entre ellos: la radiación ionizante, la quimioterapias y la exposición a virus carcinogénicos como el papiloma humano (VPH), hepatitis B y C, el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), el virus del herpes humano 8 (VHH8) y el virus de Epstein-Barr (VHH4). La evidencia aún es débil o controversial para asociaciones entre el cáncer pediátrico y el índice de masa corporal, las infecciones infantiles (no asociadas a virus carcinogénicos), las alergias, el tratamiento inmunomodulador y la terapia con hormona de crecimiento.

### **Factores Intrínsecos**

Varias características de los NNA o de sus padres se han asociado sistemáticamente con los cánceres infantiles, como el peso al nacimiento y la edad avanzada de los padres. Ciertas anomalías cromosómicas, síndromes hereditarios o predisposiciones genéticas, han sido fuertemente asociados al desarrollo de algunos cánceres infantiles, como el síndrome de Down, síndrome de Li-Fraumeni (LFS), Neurofibromatosis, Anemia de Fanconi, síndrome DICER1, Neoplasia Endocrina Múltiple, Predisposición Retinoblastoma.

## **¿CUÁL ES LA ETIOPATOGENIA?**

La evidencia ha demostrado que el cáncer es el resultado de múltiples cambios en el ADN de la célula tumoral incluyendo mutaciones puntuales, cambios en el número de copias y silenciamiento de genes por cambios epigenéticos. La mayoría de estas alteraciones son somáticas y no heredadas. Sin embargo, hay una minoría de los cánceres infantiles que son causadas por una predisposición hereditaria.

## **¿CÓMO SE CLASIFICA?**

En niños, el cáncer puede clasificarse según el sitio comprometido y dentro de cada grupo, existen subgrupos de patología con características his-

topatológicas y comportamientos distintos. Así se describen en:

- Médula ósea: leucemias (linfoblástica y mieloide) y las mielodisplasias.
- Linfonodos: linfoma de Hodgkin y los No-Hodgkin (como Burkitt y linfoblásticos).
- SNC o Intraespinales: astrocitomas, gliomas,ependimomas, tumor de plexo coroideo, germinales, meduloblastomas, entre otros.
- Sistema Nervioso Simpático: neuroblastoma.
- Ocular: retinoblastoma.
- Renal: tumor de Wilms, nefroblastoma, sarcomas, carcinoma renal, tumor Rrabdoide.
- Hepático: hepatoblastoma y hepatocarcinoma.
- Óseo: osteosarcomas, condrosarcomas y sarcoma de Ewing.
- Tejidos Blandos: rbdomiosarcoma y sarcomas no-rbdomiosarcoma (fibrosarcoma).
- Genitales: tumores de células germinales, sarcomas.
- Piel: melanomas.
- Tiroides: carcinomas tiroideos (como papilar y medular).

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La baja frecuencia del cáncer en los niños y la clínica inicial inespecífica, que muchas veces pueden asemejarse a otras patologías comunes de pediatría, dificultan el diagnóstico precoz de estos pacientes lo que puede impactar en el pronóstico y calidad de vida de estos

Los síntomas y signos son variables, y van a estar asociados al sitio u órgano comprometido. Podemos ver signos secundarios a la insuficiencia medular provocados por la infiltración de células neoplásicas dentro de la médula o por la proliferación celular neoplásica generando masas o visceromegalias que a su vez puede comprimir sitios adyacentes o dificultar la normal circulación de líquidos (sangre, líquido cefalorraquídeo).

En el caso de los tumores sólidos, siempre debe consignarse la localización, el tamaño y la consistencia del tumor, así como su adhesión a tejidos vecinos, circulación colateral y adenopatías regionales.

Por ejemplo, los pacientes con tumores de SNC pueden consultar por cefalea con banderas rojas, vómitos, deterioro neurológico o regresión de hitos del desarrollo psicomotor, alteración de la marcha o signos de hiper-

tensión endocraneana. Otro ejemplo son aquellos pacientes con linfoma, en quienes se sospecha ante la presencia de adenopatías indoloras, fijas, duras, sin respuesta a tratamiento antimicrobiano.

La Organización Panamericana de Salud difundió hace unos años una campaña de concientización y signos de alarma para pesquisa precoz de cáncer infantil, orientado principalmente a la educación de padres e hijos (Figura 2).

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Los estudios de diagnóstico inicial para pacientes con cáncer infantil deben incluir un historial médico completo y examen físico, junto con estudios de laboratorio e imágenes, cuando corresponda.

En la mayoría de los cánceres infantiles se ha descrito una técnica diagnóstica como *gold standard* y otras técnicas complementarias que proporciona la información necesaria para la etapificación del paciente. Esto permite estratificar a cada paciente en distintos grupos de riesgo y ajustar su tratamiento.



Figura 2. Diagnóstico precoz en cáncer infantil, por OPS/OMS.

En la actualidad existen diversas técnicas diagnósticas de laboratorio, imagenológicas e histológicas. La selección de estudio debe ir dirigido según la sospecha diagnóstica.

A modo de ejemplo, al sospechar una infiltración de la médula ósea se realizarán exámenes de laboratorio con muestras de médula ósea que permitirán confirmar el diagnóstico y de forma complementaria se realizarán otros estudios que permitan etapificar al paciente. En el caso de los tumores sólidos, tras la sospecha diagnóstica el estudio se confirma con el estudio histopatológico de una biopsia y se complementa con pruebas de laboratorio genéticas e imagenológicas para evaluar el compromiso a distancia y completar la estratificación y etapificación del paciente.

### **¿CÓMO SE TRATA?**

En el tratamiento del cáncer infantil existen distintas modalidades terapéuticas como la cirugía, la radioterapia, la quimioterapia, la inmunoterapia y el trasplante de precursores hematopoyéticos. El uso y combinación de estas estrategias va a depender del tipo de neoplasia y de su etapificación o estratificación de riesgo.

En Chile, la mejoría paulatina de la supervivencia a través de los años de los pacientes con cáncer infantil va de la mano con la creación en 1988 del Programa Infantil de Drogas Antineoplásicas (PINDA) y su participación en la creación de protocolos de diagnósticos y tratamientos basados en la experiencia internacional. Vale decir también que desde el año 2006 el Cáncer en Menores de 15 años, sea en proceso de sospecha o diagnóstico ya establecido, está dentro de las patologías GES (Garantías Explícitas de Salud) en Chile, que les otorgan a los niños la garantía de un acceso y oportunidad a un diagnóstico, tratamiento y seguimiento de calidad, con protección económica. Para conocer más sobre el programa chileno PINDA, su implementación, distribución y funcionamiento, consulte [www.pindachile.cl](http://www.pindachile.cl).

### **¿CUÁL ES LA SOBREVIVENCIA?**

En Chile, desde el inicio del programa PINDA se ha visto un aumento paulatino en la supervivencia, lo que se puede confirmar al analizar las tasas de supervivencia según el registro nacional (RENCI). En él, se ha visto un aumento de 71,4 para el período del 2007 al 2011 a un 78,4% de supervivencia a los 5 años del diagnóstico en el último período analizado desde el 2017 al 2019.

Al analizar la sobrevida por tipo de cáncer, algunos tienen mejor sobrevida a 5 años como el retinoblastoma con un 100%, seguidos por neoplasias epiteliales malignas y melanomas malignos con un 94,4% y linfomas y neoplasias reticuloendoteliales con 91,4%. Por el contrario, los grupos que presentan menores sobrevidas a los 5 años son las neoplasias del SNC con 67,8% y los tumores óseos malignos con un 60,6% (Tabla 1).

**Tabla 1. Sobrevida de cáncer en menores de 15 años a 5 años según grupo de cáncer ICC3. Chile 2017-2019**

Grupo de Cáncer	5 años		
	%	IC 95	
I. Leucemias, mieloproliferativas y enfermedades mielodisplásicas.	78,3	74,7	81,5
II. Linfomas y neoplasias reticuloendoteliales.	91,4	85,6	94,9
III. Neoplasias del SNC intracraneal e intra-espinales misceláneas.	67,8	61,6	73,2
IV. Neuroblastoma y otros tumores de células nerviosas periféricas.	82,8	70,3	90,3
V. Retinoblastoma.	100		
VI. Tumores renales.	85,2	71,3	92,7
VII. Tumores hepáticos.	70,5	34,0	89,3
VIII. Tumores óseos malignos.	60,6	48,3	70,8
IX. Sarcomas de tejidos blandos y otros sarcomas extraóseos.	73,1	60,8	82,1
X. Tumores de células germinales, tumores trofoblásticos y neoplasias de gónadas.	88,2	78,5	93,7
XI. Otras neoplasias epiteliales malignas y melanomas malignos.	94,4	85,7	97,9
Total	73,5	71,3	75,5

Fuente: Adaptado de la elaboración de la tabla 12, elaborada por el Departamento de Epidemiología, MINSAL, a partir de la base del Registro Nacional de Cáncer Infantil (RENCI).

## LECTURA RECOMENDADA

1. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer statistics, 2019. *CA Cancer J Clin.* 2019;69(1):7-34.
2. International Agency for Research on Cancer. Childhood Cancer Awareness Month 2023 [Internet]. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer; [Consultado: 02 de junio de 2024]. Disponible en: <https://www.iarc.who.int/featured-news/childhood-cancer-awareness-month-2023/>
3. Ministerio de Salud. Departamento de Epidemiología. Tercer Informe de Vigilancia de Cáncer Infantil. Registro Nacional de Cáncer Infantil RENCI. Trienio 2017-2019. Chile 2023.
4. Young G, Toretzky JA, Campbell AB, Eskenazi AE. Recognition of common childhood malignancies. *Am Fam Physician.* 2000;61(7):2144-54.
5. Spector LG, Pankratz N, Marcotte EL. Genetic and nongenetic risk factors for childhood cancer. *Pediatr Clin North Am.* 2015;62(1):11-25.
6. Ricci AM, Emeny RT, Bagley PJ, Blunt HB, Butow ME, Morgan A, et al. Causes of Childhood Cancer: A Review of the Recent Literature: Part I-Childhood Factors. *Cancers.* 2024; 16(7):1297-312.

## ¿QUÉ SON?

Neoplasias de cabeza y cuello constituyen aproximadamente el 10% del cáncer pediátrico. En este grupo encontramos gran diversidad de histologías como linfomas, sarcomas, carcinoma tiroideo, neuroblastoma, y otras. La pesquisa de una masa cervical indolora y persistente en niños debe iniciar la sospecha clínica y derivarse de inmediato a un centro de referencia, donde la ecografía cervical suele ser el examen inicial.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El primer enfrentamiento de masas cervicales clínicamente sospechosas (ver capítulo “Masa cervical en niños”) se realiza con ecografía y *Doppler*, que permite verificar el sitio de origen de la lesión, sus características estructurales y sus repercusiones anatómicas; es clave para la etapificación local de la enfermedad maligna y se solicita para la planificación quirúrgica de la enfermedad tiroidea. Para la caracterización de otras lesiones de partes blandas, la resonancia magnética es comúnmente empleada y suele aportar un acercamiento diagnóstico de alta precisión, aunque debe considerarse la necesidad de realizarse bajo anestesia en lactantes y preescolares. Se intenta limitar la exposición a radiación ionizante, por lo que el uso de tomografía computada se reserva a situaciones específicas para el estudio del compromiso óseo.

Exámenes de laboratorio van a ser relevantes según la orientación ofrecida por la ecografía. Así, el enfrentamiento de masas tiroideas debe complementarse con estudio hormonal y tiroglobulina, y los tumores germinales deben estudiarse con marcadores tumorales (*vide infra*). El tratamiento oncológico de estas lesiones muchas veces supone comprobación histológica, siendo necesaria la participación del cirujano en el muestreo

de tejido con biopsia quirúrgica. En algunas situaciones particulares como en la enfermedad maligna de la tiroides, es posible planificar el tratamiento a partir de citología (que ve características celulares, y no tejido y su arquitectura) obtenida por una punción con aguja fina (PAAF) del nódulo.

## ¿CUÁLES SON LOS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES MÁS PROBABLES?

Frecuencia relativa y edad promedio de presentación de las neoplasias cérvico-faciales más comunes en niños (Estados Unidos 2002. Albright JT y cols.)		
Grupo	Frecuencia (%)	Edad promedio (años)
Linfoma de Hodgkin	26	13,8
Linfoma no-Hodgkin	16	10,5
Rabdomiosarcoma	7,8	7,4
Neuroblastoma	1,5	2,7
Carcinoma tiroideo	21	15,3
Sarcomas no-RMS	4,1	10,5
Otros tumores malignos	23,6	-

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA Y MANEJO DE LAS NEOPLASIAS CERVICALES PEDIÁTRICAS MÁS FRECUENTES?

### Linfoma

Los linfomas constituyen los tumores malignos más comunes (20-40%) de los tumores de cabeza y cuello en niños; poco más de la mitad del total corresponden a linfomas no-Hodgkin y los demás a linfoma Hodgkin.

El linfoma de Hodgkin rara vez se observa en menores de 10 años, es más común en varones y casi siempre se origina de linfonodos. La forma de presentación más común es aumento de volumen cervical indoloro. Fiebre, baja de peso y sudoración masiva (síntomas “B”) pueden verse como efectos sistémicos asociados. Más de 2/3 de los pacientes con linfoma Hodgkin presentará compromiso mediastínico al momento de pesquisa (Figura 1).

Linfomas no-Hodgkin comúnmente provienen de tejido linfático extranodal (anillo de Waldeyer, mucosa de los senos paranasales, cavidad nasal

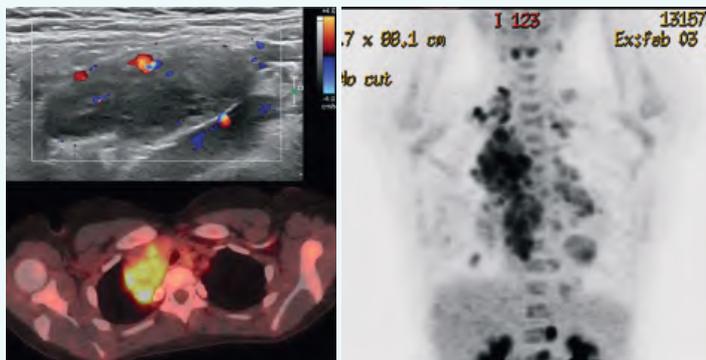


Figura 1.

y oral, órbita, entre otros). Este grupo se subdivide en varias histologías (con epidemiología, comportamiento y pronóstico particulares), siendo los más comunes los linfomas Burkitt, linfoma de células grandes B, linfoblástico y anaplásico los más comunes.

Ante la sospecha de linfoma es necesaria la comprobación histológica de la enfermedad, generalmente, por medio de una biopsia abierta; citología a partir de una punción con aguja fina es habitualmente insuficiente para el diagnóstico en niños. La etapificación posterior de la enfermedad (que toma en cuenta la distribución de los grupos nodales afectados en imagen axial) es crucial para definir tratamiento y pronóstico. Son en general tumores altamente quimio y radiosensibles, siendo el control quirúrgico excepcional. En series actuales a nivel mundial, el linfoma de Hodgkin reporta una supervivencia libre de enfermedad de 90%, y el grupo de los no-Hodgkin alcanza el 80%.

### Tumores de partes blandas

En posición cervical, pueden presentarse diferentes lesiones de naturaleza y comportamiento variables según su histología específica entre estos, Rabdomiosarcomas (RMS), sarcomas no-RMS, neurofibromas y neoplasias benignas de partes blandas (Figura 2). A modo general, variables como tipo y grado histológico, marcadores citogenéticos, tamaño de la lesión inicial, margen de resección, extensión nodal y metastásica, suelen



Figura 2.

ser determinantes en el pronóstico. Los sarcomas más comunes de cabeza y cuello son los rhabdomyosarcomas y se distribuyen anatómicamente en órbita (30%), posiciones parameningeas (cavidad nasal o paranasal, oído, mastoides, fosa pterigopalatina e infratemporal; 40%) y otras (oral, mejilla, laringe, cuello; 30%).

La excisión primaria de tales lesiones debe intentarse cuando sea factible la resección completa e intacta del tumor con margen de tejido normal y sin compromiso morfofuncional significativo, enviando la muestra debidamente marcada y orientada para el estudio de márgenes. En aquellas lesiones en las que se anticipa una resección completa imposible de entrada (por gran tamaño relativo al paciente, o de cuya resección se espera secuela) es preferible tan solo una biopsia incisional de una cantidad suficiente de tejido, para la planificación terapéutica específica. Ante neoplasias de partes blandas siempre es recomendado considerar parte de la muestra para estudio citogenético, previa discusión con los patólogos.

### Neuroblastoma

Son tumores de los somas de neuronas simpáticas (Figura 3), y se observan en 1-5% de las veces que se originan en los ganglios del tronco simpático (en este caso, cervical). Se manifiestan con una masa cervical lateral sólida, indolora e inmóvil, y clínica variable que puede incluir síndrome de Horner, heterocromía iridiana, estridor y disfagia. Ecográficamente se ve como una masa sólida hipoecogénica que puede contener calcificaciones, y se encuentra posterior a la vaina carotídea y con eventual desplazamiento o encastillamiento de los vasos. En posición cervical, los neuroblastomas suelen presentarse de forma localizada, con histología favorable y ausencia de amplificación del gen n-myc, factores que predicen un buen pronóstico.

La mayor parte de los pacientes son susceptibles de tumorectomía curativa, que puede realizarse a través de una cervicotomía transversa y acceso al espacio retrofaríngeo/ paravertebral. Otros, con presencia de ciertos factores de riesgo (el encastillamiento de la carótida, arteria vertebral o yugular interna; la compresión de la tráquea; extensión a base de cráneo; y extensión cervicotorácica o raquídea), habitualmente, no son reseca- bles al diagnóstico, siendo candidatos a quimioterapia preoperatoria.



Figura 3.

## Carcinoma tiroideo

La palpación o hallazgo imagenológico de un nódulo tiroideo en niños debe llevarnos a estudio para descartar malignidad, encontrada en aproximadamente 20-25% de los casos. La inmensa mayoría se trata de carcinomas diferenciados, siendo el papilar la variante predominante. Es más frecuente en edad adolescente y en mujeres, presentándose de forma esporádica; no obstante, siempre deben consignarse antecedentes familiares de neoplasia buscando activamente síndromes de predisposición como poliposis adenomatosa familiar, neoplasia endocrina múltiple (NEM), mutaciones del DICER1, entre otros. Aunque muchas veces es pesquisado como masa palpable aislada, la concomitancia con disfonía, disfagia y otros síntomas debe tenerse en cuenta. La mayoría de los pacientes es eutiroidea, aunque también afecta a hipotiroideos. El estudio inicial contempla la medición de TSH y hormonas tiroideas, bien como la caracterización ecográfica del nódulo con el sistema TI-RADS. Un nódulo sólido, hipervascular, hipoecogénico, más alto que ancho y con focos ecogénicos puntuales es altamente sospechoso de carcinoma tiroideo (Figura 4). Nódulos sospechosos deberán ser estudiados con PAAF y citología en manos expertas, que permiten determinar el riesgo de malignidad.

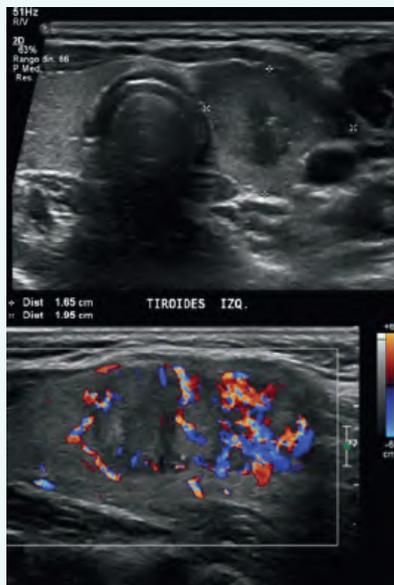


Figura 4.

nidad mediante el sistema Bethesda. En pacientes pediátricos además se espera enfermedad más avanzada que la población adulta al debut: aproximadamente 30% tendría compromiso nodal al diagnóstico, y 5% tendría metástasis a distancia (más frecuentemente a pulmón).

El tratamiento estándar aceptado para el carcinoma tiroideo en niños es la tiroidectomía total, que puede asociarse a disección nodal central y/o lateral en caso de enfermedad diseminada documentada. La cirugía supone reemplazo hormonal permanente, y riesgos quirúrgicos como la hipocalcemia, disfonía, parálisis cordal y hematoma cervical. El tamaño del nódulo y su extensión extratiroidea, nodal (central, uni o bilateral) o metastásica permiten la estratificación en bajo, medio o alto riesgo y serán los principales determinantes de la conducta posoperatoria (en concreto, necesidad de disección nodal lateral y/o radioyodoterapia). El seguimiento contempla medición sérica de tiroglobulina y ecografías seriadas, teniendo buen pronóstico general.

### Tumores de células germinales

En el cuello su expresión más frecuente son teratomas maduros o inmaduros, de estructura sólido-quística, y que están presentes al nacimiento en situación paramediana o lateral. Su estudio contempla ecografía y resonancia magnética cervical (donde podrían distinguirse en su componente sólido, y densidades grasas o cálcicas), y marcadores tumorales (HCG y aFP, a interpretarse según puntos de corte por edad) (Figura 5).

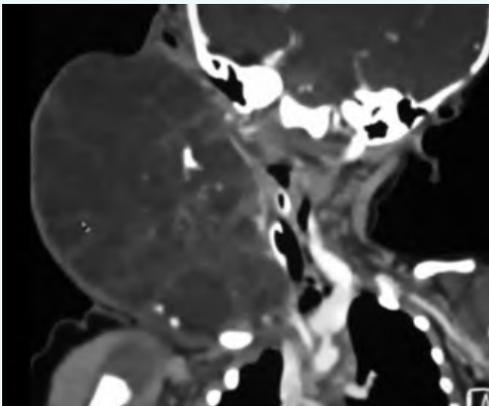


Figura 5.

Su tratamiento es la tumorectomía, y habitualmente exhiben buena delimitación con claro plano de clivaje. Grandes teratomas orofaciales y cervicales pesquizados en imágenes antenatales pueden comprometer la vía aérea en el proceso del parto, requiriendo meticulosa planificación multidisciplinaria para el control ventilatorio bajo circulación placentaria (EXIT).

### **LECTURA RECOMENDADA**

1. Kawakubo N, Taguchi T. Tumors of the Head and Neck en P. Losty (Ed.), *Pediatric Surgical Oncology* 2022;1:91-6. CRC Press
2. PDQ Pediatric Treatment Editorial Board. Childhood Thyroid Cancer Treatment (PDQ®): Health Professional Version. 2023. In: PDQ Cancer Information Summaries [Internet]. Bethesda (MD): National Cancer Institute (US) 2002.

## ¿QUÉ SON?

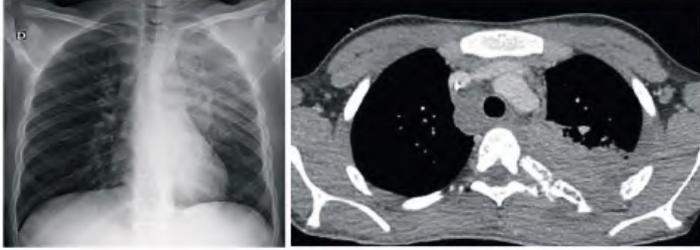
Bajo el nombre de tumores torácicos podemos agrupar un conjunto de lesiones ubicadas en la pared torácica, mediastino y en ambos hemitórax. Existen lesiones congénitas y adquiridas, que van desde benignas, hasta lesiones neoplásicas tanto primarias como metastásicas. En ambos extremos el paciente puede debutar con sintomatología asociada a compresión de estructuras adyacentes, sobreinfección o sangrado. Se debe tener un conocimiento y aproximación global a este tipo de lesiones, lo que es fundamental para una derivación oportuna de los pacientes con sospecha de cáncer y a aquellos que, aun teniendo lesiones benignas, deben ser resueltos en centros de mayor complejidad por necesidad de equipamiento, experiencia y riesgo de complicaciones quirúrgicas.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Los tumores torácicos son poco frecuentes en la infancia.

En la pared torácica las lesiones más frecuentes son benignas y corresponden a malformaciones del sistema linfático. Sin embargo, pueden existir lesiones infecciosas como osteomielitis y *empiema necessitatis*. Menos frecuente son las lesiones neoplásicas, como el Tumor de Ewing, tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) y sarcomas de partes blandas (Figura 1).

Las lesiones del parénquima pulmonar son benignas en un 90%, considerando en este grupo, principalmente, la etiología infecciosa de origen bacteriana (neumonía, TBC), micótica (aspergilosis) y las parasitarias (hidatidosis). En la esfera neoplásica, las lesiones primarias



**Figura 1.** Escolar de 13 años que consulta por dolor torácico, sin fiebre. TC muestra lesión de pared con compromiso costal sugerente de lesión neoplásica. Biopsia muestra lesión compatible con osteomielitis y se confirma infección por Bartonella.

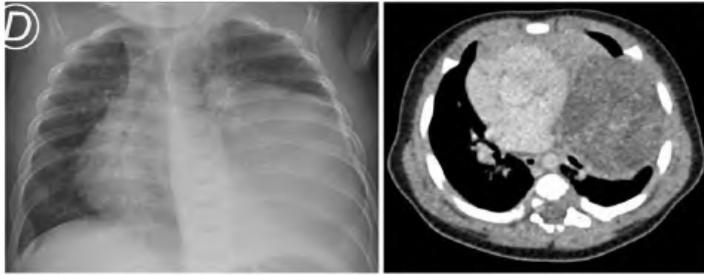
que involucran el pulmón y la pleura son  $< 1\%$ , por lo que frente a un tumor pulmonar siempre se debe considerar como primera posibilidad una lesión metastásica, sobre todo si hay antecedentes de neoplasia de órgano sólido (osteosarcomas, tumor de Willms, tumores de células germinales).

El mediastino es el lugar del tórax donde con mayor frecuencia encontramos lesiones tumorales y a pesar de que existen lesiones congénitas benignas debemos considerar siempre como primera posibilidad que se trate de una neoplasia, ya que representan entre el 60% al 82% de los casos. El mediastino se divide anatómicamente en tres compartimentos (Figuras 2 a 4):

- Anterior: ubicado entre el esternón y el pericardio, donde aloja principalmente al timo, las lesiones más frecuentes en esta región son: linfoma, tumores de células germinales (teratoma) y timoma.
- Medio: contiene al corazón, grandes vasos y vía aérea. Aquí debemos considerar el linfoma, principalmente, así como también tumores del pericardio y de la vía aérea.
- Posterior: contiene esófago, columna y troncos simpáticos, por lo que predominan en esta zona los tumores de origen neurogénico como neuroblastoma, ganglioneuroma y neurofibromas.



**Figura 2.** Tumor de mediastino anterior correspondiente a linfoma.



**Figura 3.** Tumor de mediastino medio metastásico de tumor de células germinales.



**Figura 4.** Tumor de mediastino posterior que debuta con derrame pleural y desplazamiento de mediastino. En TC se aprecia gran masa (flecha blanca) que desplaza la aorta descendente (flecha negra), Corresponde a Neuroblastoma.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Lesiones de pared torácica	Lesiones pulmón/pleura	Lesiones mediastino
<p>No neoplásicas: (lo más frecuentes)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Linfangioma.</li> <li>● Osteomielitis, TBC.</li> </ul> <p>Neoplásicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Ewing.</li> <li>● PNET.</li> <li>● Rabdomyosarcoma.</li> </ul>	<p>No neoplásicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Neumonía.</li> <li>● Hidatidosis.</li> <li>● TBC.</li> <li>● Micosis.</li> <li>● Hamartomas.</li> </ul> <p>Neoplásicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Metástasis: Osteosarcoma, tumor de Willms, tumores de células germinales.</li> <li>● Tu. miofibroblástico inflamatorio.</li> <li>● Tumores del árbol bronquial.</li> </ul>	<p>No-neoplásicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Duplicaciones.</li> <li>● Quistes congénitos esófago y árbol traqueobronquial.</li> </ul> <p>Neoplásicas:</p> <p>Mediastino anterior:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Linfoma.</li> <li>● Teratomas y germinales.</li> <li>● Timoma.</li> </ul> <p>Mediastino medio:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Linfoma.</li> </ul> <p>Mediastino posterior:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Neuroblastoma.</li> <li>● Ganglioneuroblastoma.</li> </ul>

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Síntomas

- Las malformaciones vasculares linfáticas de la pared torácica debutan como una masa de aparición reciente que a veces se asocia a un traumatismo menor. Son indoloros a menos que presenten inflamación aguda por sangrado o sobreinfección.
- Lesiones infecciosas de la pared pueden acompañarse de fiebre aunque en el caso de la TBC no siempre está presente.
- Las neoplasias de la pared suelen presentarse en estados avanzados, por lo que puede existir polipnea y disnea por la presencia de derrame pleural.
- La aparición de tos, dolor torácico y síntomas inespecíficos como fiebre y baja de peso pueden aparecer en tumores pulmonares primarios o metastásicos.
- Los tumores de mediastino posterior pueden dar síntomas compresivos, como disfagia o compromiso neurológico.

- Otros síntomas pueden estar presentes asociados a síndrome de compresión de vena cava superior o síndrome de Claude Bernard Horner.

## Signos

- El examen físico debe incluir siempre el resto del organismo buscando dirigidamente *ptosis*, miosis, adenopatías, ingurgitación yugular, soplos, masas abdominales y vísceromegalias, masas pélvicas y testiculares, masas en extremidades.
- En tumores benignos de pared torácica la inspección y la palpación permiten precisar tamaño, consistencia, dolor, signos inflamatorios locales que permiten orientar el diagnóstico.
- La presencia de estridor puede presentarse por tumores del árbol traqueobronquial o compresión y desplazamiento de estructuras.
- La inspección, palpación, percusión y auscultación detallada nos permiten sospechar derrame pleural y/o desplazamiento de estructuras.
- Las masas mediastínicas pueden presentarse con síntomas de síndrome de vena cava superior (ingurgitación yugular, edema en esclavina, cianosis facial, circulación tóracobraquial colateral).
- El compromiso del simpático por tumores del mediastino posterior puede presentarse con miosis, *ptosis* y anhidrosis de un lado de la cara (Síndrome Claude Bernard Horner).

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

- Hemograma: leucocitosis en casos de infección y alteración de otras series en casos de procesos crónicos o linfoproliferativos.
- Proteína C reactiva: elevada apoyando procesos infecciosos.
- Gases en sangre, ELP, albúmina y pruebas de coagulación entre otros para precisar condición basal del paciente.
- Específicos para diagnóstico diferencial o sospecha en caso de TBC (baciloscopia, PPD, *genexpert*) e Hidatidosis (*Western blot*).
- Estudio de líquido pleural: Citoquímico, cultivo, citológico.

## Imágenes

El estudio imagenológico es fundamental para un estudio acabado y su orientación diagnóstica. Se inicia con radiografía de tórax anteroposterior y lateral, que permite visualizar tanto la ubicación como el tamaño y la relación anatómica de la lesión y presencia de complicaciones asociadas. Ante la sospecha de neoplasia el paciente se deriva para completar estudio en centro GES de referencia.

Se puede continuar con ecografía, utilizada, principalmente, para caracterizar las lesiones de la pared torácica y la tomografía de tórax con contraste arterial y venoso como complemento a lesiones de mediastino y parénquima pulmonar. En casos seleccionados la resonancia magnética permite afinar detalles y relaciones anatómicas en lesiones neoplásicas de pared torácica y algunas mediastínicas.

Siempre tener en cuenta y considerar evaluar imágenes en conjunto con radiólogo y solicitar su informe oficial.

### Recuerde

Sospecha de cáncer en menores de 15 años es GES.

No retrase la derivación.

El estudio imagenológico definitivo se debe hacer en centro de referencia.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- Toda lesión neoplásica de pared, parénquima pulmonar o mediastino corresponde a patología GES y debe ser derivado a centro especializado para su tratamiento.
- Las lesiones de pared torácica como malformaciones linfáticas y lipomas son susceptibles de resección quirúrgica. La pieza siempre debe ser enviada a biopsia.
- El cirujano pediátrico general solo debe proceder a exploración quirúrgica de tumores torácicos si está seguro de que se trata de lesión benigna, como una duplicación esofágica, quiste broncogéno, etc. y según la capacidad técnica del centro donde se desempeña.
- La cirugía puede ser necesaria para toma de biopsias (videotoscopia, biopsia quirúrgica abierta en centro GES).

- La cirugía resectiva debe ser realizada en centros GES. Puede incluir marcación previa de metástasis para resección mediante videotoracoscopia y en casos de masas más extensas el abordaje abierto por toracotomía y/o esternotomía.
- Frente a lesiones complejas se debe disponer de la posibilidad de circulación extracorpórea o ECMO en casos seleccionados.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Las malformaciones linfáticas de pared torácica o cervicomediastrínicas se pueden sobreinfectar o sangrar frente a un traumatismo menor. Pueden presentar infecciones graves con compresión de vía aérea o sepsis.
- Lesiones neoplásicas de pared torácica pueden presentarse con derrame pleural y/o hemotórax que lleven a síndrome de dificultad respiratoria.
- Las lesiones de mediastino anterior pueden presentar efecto de masa significativo ocasionando ortopnea en el paciente vigíl, y alto riesgo anestésico por colapso de vía aérea y caída del retorno venoso, por lo que requiere manejo especializado.
- Las lesiones mediastínicas pueden presentarse con síndrome de vena cava superior, que en caso severos puede producir edema cerebral, edema laríngeo, insuficiencia cardíaca y tromboembolismo pulmonar.
- El síndrome de Claude Bernard Horner puede presentarse tanto en el pre como en el posoperatorio de lesiones de mediastino posterior.
- Los tumores del árbol traqueobronquial pueden presentarse con dificultad respiratoria grave y/o hemoptisis que pueden llevar a riesgo vital.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El pronóstico a largo plazo está dado por la naturaleza de la lesión. Si la etiología es benigna el paciente suele volver a tener vida normal.

En el caso de lesiones neoplásicas el pronóstico a largo plazo depende del tipo de neoplasia, etapa al momento del diagnóstico, demora en el inicio del tratamiento y manejo correcto en el centro especializado.

## LECTURA RECOMENDADA

1. de Campos Vieira Abib S, Chui CH, Cox S, Abdelhafeez AH, Fernandez-Pineda I, El-gendy A, et al. International Society of Paediatric Surgical Oncology (IPSO) Surgical Practice Guidelines. *Ecancermedalscience* 2022;16.
2. Biko DM, Lichtenberger JP 3rd, Rapp JB, Khwaja A, Huppmann AR, Chung EM. Mediastinal masses in children: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 2021;41(4):1186-207.
3. Yu DC, Grabowski MJ, Kozakewich HP, Perez-Atayde AR, Voss SD, Shamberger RC, et al. Primary lung tumors in children and adolescents: a 90-year experience. *Journal of Pediatric Surgery* 2010;45(6):1090-5.
4. Heaton TE, Davidoff AM. Surgical treatment of pulmonary metastases in pediatric solid tumors. En *Seminars in pediatric surgery*. WB Saunders 2016;311-7.
5. Malik R, Mullassery D, Kleine-Bruegeney M, Atra A, Gour A, Sunderland R, et al. Anterior mediastinal masses-A multidisciplinary pathway for safe diagnostic procedures. *Journal of Pediatric Surgery* 2019;54(2);251-4.
6. Murphy AJ, Talbot L, Davidoff AM. Mediastinum, Lung, and Chest Wall Tumors. En *Pediatric Surgical Oncology*. CRC Press 2022;97-112.
7. Perger L, Lee EY, Shamberger RC. Management of children and adolescents with a critical airway due to compression by an anterior mediastinal mass. *Journal of pediatric surgery* 2008;43(11):1990-7.
8. Rosti3n CG. Tumores del t3rax. *Cirug3a Pediatr3ica*. Editorial Mediterr3neo, segunda edici3n, 2014;447-59.
9. Ucar ME, et al. Tumores pulmonares en pediatria. *Revista chilena de enfermedades respiratorias* 2012;28(3):199-211.

# Tumores de abdomen

Juan Carlos Pattillo S.  
Paz Guesalaga R-T.  
Catalina Mora F.

## ¿QUÉ SON?

Las masas abdominales son un motivo de consulta frecuente en la población pediátrica, presentándose principalmente como una masa abdominal palpable de manera incidental por los padres o cuidadores.

Dada la diversidad de posibles diagnósticos, que abarcan desde condiciones benignas hasta malignas, cada masa abdominal demanda una evaluación exhaustiva para identificar su origen y facilitar un enfoque terapéutico adecuado. Entre los principales tumores sólidos extracraneales en pediatría se encuentran, en orden de frecuencia, el tumor de Wilms, el neuroblastoma y el rhabdomyosarcoma, ubicándose la mayoría de ellos en la región abdominal.

Por esta razón, realizar una anamnesis completa y un examen físico metódico del paciente es fundamental para delinear los posibles diagnósticos diferenciales y dirigir la investigación hacia las causas más plausibles, permitiendo así una derivación temprana para un diagnóstico precoz y un tratamiento óptimo.

## ¿CUÁLES SON LOS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES MÁS PROBABLES?

La edad del paciente, localización en el abdomen y síntomas locales o sistémicos asociados permiten orientar el diagnóstico de una masa abdominal.

En pacientes neonatos, las causas más frecuentes de masas abdominales son de origen renal, correspondiendo a un 75-80% de los casos. Una de estas causas corresponde a la hidronefrosis obstructiva congénita, donde

se produce una obstrucción de la unión ureteropélvica, presentándose como una masa voluminosa y lisa en el flanco. Por otro lado, el riñón displásico multiquístico también es una causa frecuente, y se suele presentar como una masa quística, blanda, unilateral.

Por otro lado, en un niño escolar, el hallazgo de una masa abdominal tiene casi la misma probabilidad de ser maligna que benigna, encontrándose en este grupo un amplio repertorio de diagnósticos diferenciales, incluyendo masas como Tumor de Wilms, neuroblastoma, hepatoblastoma, rhabdomyosarcoma y linfoma.

En los adolescentes, especialmente mujeres, es importante considerar causas ginecoobstétricas como parte de los diagnósticos diferenciales tales como embarazo, torsión ovárica y absceso. El tumor de Wilms y el neuroblastoma son raros, pero el linfoma, el sarcoma y los tumores de células germinales aumentan en frecuencia.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

La evaluación del paciente con una masa abdominal debe comenzar por una anamnesis y examen físico completos. Es importante considerar factores como la edad, el tiempo de evolución, ubicación específica en el abdomen, características de la masa y síntomas tanto regionales como sistémicos asociados. En la anamnesis se debe consignar la temporalidad y crecimiento de la masa, así como también posibles síntomas asociados que pudieran orientar a una patología sistémica tales como baja de peso, fiebre, palidez, dolor, anorexia y cambios en el hábito miccional o intestinal. El examen físico permite ubicar la masa en el abdomen y determinar características como tamaño y consistencia.

Dentro de los exámenes de laboratorio es importante contar con un hemograma, electrolitos, función renal y pruebas hepáticas. Pueden ser necesarias otras pruebas más específicas (catecolaminas o marcadores moleculares) según la sospecha diagnóstica.

El objetivo principal de las imágenes de abdomen en el estudio de una masa abdominal es confirmar su presencia y determinar la ubicación y otras características que podrían orientar al diagnóstico. En relación con los tumores malignos, en general cada uno tiene hallazgos imagenológicos característicos, incluyendo la presentación locorregional y el patrón de diseminación a distancia. El neuroblastoma, el tumor de Wilms y el hepatoblastoma tienen sistemas de estadificación que dependen en gran

medida de las imágenes y que, finalmente, influyen en el tratamiento quirúrgico y oncológico posterior.

### **Radiografía de abdomen**

Corresponde a una herramienta útil en la aproximación inicial de un paciente con una masa abdominal. Los resultados suelen ser inespecíficos, pero puede proporcionar información para determinar la ubicación y posible diagnóstico diferencial. Se podría observar un efecto de masa local en órganos adyacentes, signos de estreñimiento o para evaluar a un recién nacido en busca de vejiga aumentada de tamaño o hallazgos sugerentes de enterocolitis necrotizante. La presencia de calcificaciones en la imagen puede sugerir una lesión maligna, como neuroblastoma, rhabdomyosarcoma o teratoma, por lo que su hallazgo justifica estudios adicionales.

### **Ecografía de abdomen**

Es la modalidad de imagen preferida en pacientes pediátricos como estudio inicial de una masa abdominal, principalmente, debido a su accesibilidad, ausencia de radiación ionizante, menor costo y por no requerir sedación. La ecografía permite determinar la estructura y composición de la masa (diferenciando así lesiones sólidas y quísticas), su extensión y vasculatura. Este examen cuenta con la limitación de ser operador dependiente, y que la visualización del abdomen puede estar limitada por el gas intestinal.

### **Tomografía computarizada y resonancia magnética**

Corresponden a modalidades de imagen que entregan información detallada sobre el tamaño, la ubicación y la consistencia de la masa en estudio. En el caso de sospecha de tumor, una vez que es detectado por la ecografía, es necesario complementar con un TAC o RM con contraste para confirmar el órgano de origen, definir la extensión de la masa y para la estadificación locorregional y a distancia. Las ventajas del TAC incluyen su disponibilidad, menor necesidad de sedación e imágenes pulmonares simultáneas para detectar metástasis pulmonares. Sin embargo, la RM permite una mejor definición de detalles de los tejidos blandos y proporciona imágenes multifásicas sin radiación ionizante.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA Y MANEJO DE LAS NEOPLASIAS CERVICALES PEDIÁTRICAS MÁS FRECUENTES?

### Tumor de Wilms (TW)

El tumor de Wilms (TW) o nefroblastoma, es el tumor renal maligno más frecuente en la infancia, constituyendo, aproximadamente, el 90% de todos los tumores renales pediátricos. Además, es la segunda neoplasia maligna abdominal más común en este grupo etario. Alrededor del 75% de los TW ocurren de manera esporádica, mientras que el 15% de los casos se asocia a otros síndromes congénitos, entre ellos el Síndrome de Wiedemann Beckwith. La edad media del diagnóstico es de 36 meses, con un la mayoría de los casos presentándose entre los 12 y 48 meses. El 4 al 13% de los pacientes se presenta con TW bilateral, situación que suele asociarse a pronóstico menos favorable. La presentación clínica más frecuente corresponde al hallazgo de una masa abdominal palpable que no atraviesa la línea media, dolor abdominal, hematuria e hipertensión arterial. La principal diferencia con el neuroblastoma, enfermedad que se observa en el mismo grupo de edad, es la ausencia de dolor por metástasis óseas (Figuras 1 y 2).

La ecografía del TW permite determinar el sitio de origen del tumor, y el estudio *Doppler* puede evaluar la invasión tumoral de la vena renal o de la cava inferior. Esto es particularmente importante, ya que permite identificar la extensión vascular, permitiendo una planificación quirúrgica y prevención de embolia tumoral durante la movilización del riñón en la



Figura 1.



Figura 2.

cirugía. Para una caracterización más exhaustiva se recomienda la realización de RM o TAC con contraste, estudios que permiten evaluar la diseminación local, presencia de tumor bilateral, y metástasis en linfonodos o en hígado.

El pronóstico se basa, principalmente, en la histología y el estadio del tumor. En términos histológicos, los tumores se clasifican en favorables y desfavorables, siendo, aproximadamente, el 90% de los TW de histología favorable. Los tumores desfavorables presentan anaplasia focal o difusa, lo que conlleva un mayor riesgo para el paciente. Según un estudio reciente, el 66,7% de los pacientes con anaplasia experimentaron recurrencia, y el 58,3% fallecieron a causa del tumor.

El tratamiento del TW se individualiza según diversas variables, incluyendo características histológicas, estadio tumoral, biomarcadores y factores clínicos como la edad del paciente, el tamaño del tumor y la respuesta a la quimioterapia. Por lo general, implica la resección (nefroureterectomía radical con muestreo nodal retroperitoneal), con o sin terapia adyuvante como quimioterapia o radioterapia. La biopsia de ganglios linfáticos del hilio renal, así como de la vena cava y aorta durante la intervención quirúrgica, resultan cruciales para una adecuada estadificación.

## Neuroblastoma

El neuroblastoma corresponde al tumor sólido pediátrico más común y la masa abdominal maligna más frecuente en esta población. La edad promedio de los pacientes al momento del diagnóstico es 18 meses y el 90% de estos tumores se diagnostican antes de los 10 años. Se diagnostica a una edad promedio de 18 meses, y el 90% de los casos se detectan antes de los 10 años. Este tipo de tumor surge del sistema nervioso simpático, siendo la glándula suprarrenal el sitio de origen en el 30-40% de los casos. El 75% de estos tumores surgen en la cavidad abdominal, por lo que su presentación clínica incluye dolor abdominal y el hallazgo de una masa abdominal en el examen físico. Otros síntomas pueden incluir trastornos en la micción o la defecación debido a la compresión mecánica provocada por un tumor pélvico, o a la compresión de la médula espinal por un tumor paravertebral (Figuras 3 y 4).

La clasificación histopatológica divide los tumores neuroblásticos en neuroblastoma, ganglioneuroblastoma y ganglioneuroma. La histología desempeña un papel crucial en la determinación del pronóstico, con una tasa de supervivencia sin eventos del 90,8% a los 5 años para aquellos con

histología favorable, en comparación con el 31,2% para los de histología desfavorable. Otro factor clave es la amplificación del gen *n-myc* al estudio de biología molecular de la pieza, que cuando presente supone mal pronóstico.

Desde el punto de vista imagenológico, el neuroblastoma puede manifestarse de diversas maneras, pero frecuentemente se observa como una masa retroperitoneal que se extiende desplazando o, francamente, rodeando los vasos y órganos adyacentes, sin provocar invasión intravasular. La ecografía abdominal y el TAC son herramientas diagnósticas fundamentales, permitiendo evaluar la extensión del tumor, la presencia de calcificaciones y la detección de metástasis, que ocurre en hasta 50% de los casos al momento del diagnóstico. Los sitios metastásicos más comu-



Figura 3.

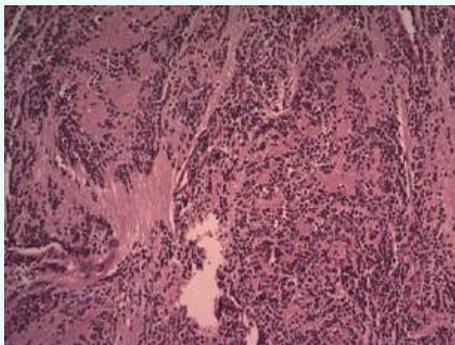


Figura 4.

nes son el hígado, los huesos y los linfonodos regionales. Las imágenes axiales (en particular TAC) son capaces de identificar factores de riesgo definidos por imagen (IDRF), de suma importancia para la planificación quirúrgica y de implicancia pronóstica. En posición abdominal, son factores de riesgo el compromiso del *porta hepatis*, encastillamiento vascular mayor (aorta, cava, eje celiaco, arteria mesentérica superior, renales y/o vasos ilíacos), extensión por agujero isquiático y extensión toracoabdominal. Además, la RM resulta especialmente útil para detectar enfermedad metastásica (en hueso y/o médula ósea) y extensión al canal medular.

El manejo se basa en la estratificación de riesgo, que incluye la edad al diagnóstico, presencia de factores de riesgo definidos por imagen, extensión metastásica a distancia, y variables citogenéticas. Para pacientes con enfermedad de bajo riesgo, la resección quirúrgica es la única medida indicada, sin necesidad de quimioterapia posquirúrgica ni radioterapia. En pacientes con enfermedad de riesgo intermedio, el objetivo es realizar la resección tumoral más completa posible, conservando de forma íntegra el órgano y funcionamiento nervioso; en caso de que el tumor sea irresecable, la indicación de quimioterapia es una opción para considerar. En pacientes con enfermedad de alto riesgo, la quimioterapia es el pilar básico del tratamiento multimodal.

### Hepatoblastoma (HB)

Constituye apenas el 1% de los tumores pediátricos, pero es la neoplasia maligna primaria del hígado más común en este grupo etario. Factores como el bajo peso al nacer (menor a 1.000 g), el tabaquismo materno, la edad materna menor de 20 años y el Beckwith-Wiedemann se han asociado con un mayor riesgo de desarrollar HB. Por lo general, el HB se manifiesta en menores de 5 años, con una mediana de 18 meses de vida al diagnóstico.

La presentación clínica varía, pero suele incluir una masa abdominal palpable en el hipocondrio derecho, pérdida de peso o, en casos menos frecuentes, pubertad precoz debido a la secreción de gonadotropina coriónica humana por parte del tumor. A menudo, la función hepática se mantiene dentro de los rangos normales hasta etapas avanzadas de la enfermedad, aunque se pueden observar elevaciones en los niveles de alfa-fetoproteína en el 90% de los pacientes con HB, lo que facilita el seguimiento posquirúrgico en busca de recurrencia tumoral. Además, es común encontrar anemia y trombocitosis en los análisis de laboratorio.

Las características ecográficas típicas del HB corresponden a una masa sólida grande y heterogénea que emerge del hígado. Dada su tendencia a invadir los vasos hepáticos adyacentes, es crucial evaluar cualquier compromiso vascular para su correcta estadificación. El TAC y la RM forman parte de la estadificación del tumor y de la planificación quirúrgica. Sin embargo, actualmente no existen estudios imagenológicos que permitan una diferencia certera entre una masa hepática benigna y maligna, por lo que la biopsia está indicada en pacientes con sospecha de neoplasia.

La estadificación del HB se basa, principalmente, en el sistema PRETEXT, que clasifica el tumor según su situación anatómica en estudios de imagen previo al inicio de cualquier tratamiento, y otros criterios, incluyendo la afectación de estructuras vasculares, rotura tumoral, metástasis nodal y a distancia, entre otras. Esto divide a los pacientes en PRETEXT I al IV, con tasas de supervivencia a 5 años que varían desde el 100% en el grupo I hasta el 57% en el grupo IV. Por otro lado, la clasificación histológica incluye siete subtipos, los cuales son, generalmente, difíciles de interpretar debido a la heterogeneidad, la rareza del tumor y la distorsión arquitectónica producida por la quimioterapia previo a la biopsia.

El tratamiento del HB implica la extirpación mediante una resección anatómica con hepatectomía reglada y la quimioterapia, cuya indicación se determina según la estratificación de riesgo, que incluye la estadificación PRETEXT, la histología, los niveles de AFP y la presencia de metástasis a distancia, para lo cual es esencial un abordaje multidisciplinario (Figuras 5 y 6).

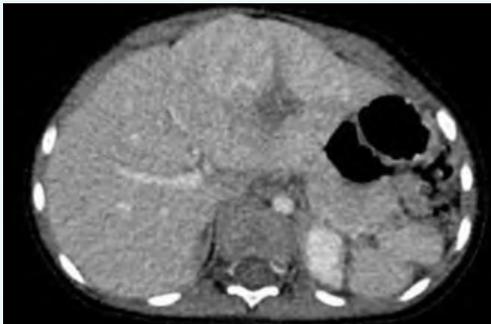


Figura 5.



Figura 6.

### Sarcoma de partes blandas

El rhabdomyosarcoma es la forma más frecuente de sarcoma de partes blandas en la infancia, representando el 5% de los cánceres en la infancia. Es el tercer tumor sólido extracraneal pediátrico en orden de frecuencia después del tumor de Wilms y el neuroblastoma. Estos pueden surgir en cualquier parte del cuerpo, sin embargo, más de un tercio de los rhabdomyosarcomas se localizan en la cabeza y el cuello. El pronóstico depende del sitio de aparición y las características histológicas.

Lesiones que se ubican en la pelvis, incluyendo vejiga, vagina y regiones paratesticulares, representan un 10% de los casos, y pueden manifestarse como masa abdominal. Suelen presentar una histología no alveolar, lo que se asocia a un pronóstico más favorable. Por otro lado, los pacientes con rhabdomyosarcoma de la vía biliar pueden presentar un cuadro clínico caracterizado por dolor abdominal e ictericia, similar a aquel producido por un quiste de colédoco o hepático.

### CONCLUSIÓN

La detección de una masa abdominal en la población pediátrica requiere de un estudio acabado que permita determinar su origen dado el amplio espectro de diagnósticos diferenciales que presenta con sus respectivos manejos. Una detallada historia y examen físico, seguidos de un estudio de laboratorio e imagenológico inicial acorde a los hallazgos permitirá orientar el diagnóstico. Es importante tener en cuenta la prevalencia de

tumores malignos en pediatría que se presentan como masa abdominal, ya que en caso de sospecharlo requieren de una evaluación y tratamiento oportuno por un especialista.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Holcomb GW, et al. Holcomb and Ashcraft's pediatric surgery. 7th edn. Edinburgh: Elsevier 2020.
2. Zitelli BJ, Basil J, et al. Atlas of Pediatric physical diagnosis. 8th edn. Philadelphia, PA, St. Louis: Elsevier Mosby-Wolfe 2021.
3. Perkin R, Newton D, Swift J. Pediatric Hospital Medicine: Textbook of Inpatient Management. 2nd edn. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2008.
4. Hutson JM, O'Brien M, Woodward AA, Beasley SW. Jones' Clinical Paediatric Surgery: Diagnosis and Management. 6th edn, Massachusetts: Blackwell Publishing 2008.
5. Kim HHR, et al. Pediatric abdominal masses. Radiologic Clinics of North America 2022;60(1):113-29. doi:10.1016/j.rcl.2021.08.008.
6. LaQuaglia MP, Gerstle JT. Advances in the treatment of pediatric solid tumors: A 50-year perspective, Journal of Surgical Oncology 2022;126(5):933-42. doi:10.1002/jso.27038.
7. Morin CE, et al. Imaging for staging of pediatric abdominal tumors: An update, from the ajr special series on Cancer staging. American Journal of Roentgenology 2021;217(4):786-99. doi:10.2214/ajr.20.25310.

## ¿QUÉ ES?

Lesión expansiva localizada en el tejido ovárico que puede ser de naturaleza benigna o maligna, funcional u orgánica, líquida o sólida.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Son los tumores ginecológicos más frecuentes a edad pediátrica. Aproximadamente, la mitad de todas las lesiones del ovario en la infancia son neoplásicas, pero muy rara vez son malignas (10 % de todas las masas ováricas infantiles), representando solo el 1-2% de todos los cánceres en niñas y adolescentes<sup>1</sup>.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La presentación clínica es variable y depende del tipo y tamaño de la lesión. Puede ser un hallazgo incidental en imágenes, presentarse con dolor abdominal (que es el síntoma más común) subagudo o recurrente, distensión con masa abdominal (Figura 1) o abdomen agudo, siendo la torsión la complicación más frecuente de las masas ováricas (3-33% de las masas) (Figura 2)<sup>2</sup>.

La presencia de síntomas por efecto de masa como constipación, náuseas, vómitos o urgencia urinaria, se pueden ver en lesiones benignas o malignas, ya que el tamaño de la lesión no se correlaciona con su malignidad potencial. El hallazgo incidental de metástasis o síndromes paraneoplásicos nos orientan a descartar tumores malignos ováricos.



**Figura 1.** Paciente de 6 años con gran masa de origen ovárico. Se observa aumento de volumen abdominal bajo a simple vista.



**Figura 2.** Tomografía computada de paciente de 14 años que consulta en servicio de urgencias por dolor abdominal de inicio súbito. En la imagen se observa masa ovárica derecha sugerente de teratoma ovárico.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Marcadores tumorales

Deben solicitarse al momento del diagnóstico de una masa ovárica; son útiles para orientar el diagnóstico (asociados a al menos 1 histología maligna), determinar el manejo en patologías de urgencia y para detección de posibles recidivas en el seguimiento.

- **Alfetoproteína ( $\alpha$ FP):** forma más sensible de distinguir tumores germinales (TCG) benignos de uno maligno. Elevada en tumor de seno endodérmico y en algunos teratomas inmaduros. Debe interpretarse según límites normales para la edad<sup>2</sup>.
- **Gonadotropina coriónica humana ( $\beta$ HCG):** elevada en coriocarcinoma
- **Ca-125:** marcador inespecífico, pero asociado a tumores malignos epiteliales. Se altera en otras situaciones de compromiso peritoneal como endometriosis
- **Otros marcadores:** en tumores estromales, pueden ser útiles para diagnóstico y seguimiento el uso de Inhibina-B y Hormona Antimulleriana en tumores de células de la granulosa y Testosterona en tumores de Sertoli-Leydig.

## Imágenes

### Ultrasonografía (US)

Es el examen inicial para evaluar una masa ovárica; nos permite caracterizarla (líquida, sólida, homo o heterogénea), su tamaño y bordes.

- **Patología maligna:** bordes mal definidos, pared irregular gruesa, tabiques rígidos gruesos con uniones anguladas, vegetaciones intracísticas, composición más sólida, diámetro > 8 cm, extensión extraovárica, ligamento útero-ovárico elongado, múltiples vasos que parten desde el mesovario con patrón “como peineta”, metástasis peritoneales, vegetaciones ováricas externas.
- **Patología benigna:** Los quistes ováricos son masas anecoicas de paredes delgadas con transmisión directa, tras su torsión se observan detritos y tabiques. La mayoría de los tumores benignos son masas complejas hipoecoicas con nódulos murales periféricos, que pueden simular una sombra acústica. El “signo del crecente” corresponde a un borde de tejido ovárico sano que abraza la masa ovárica.

### Tomografía computarizada (TC) con contraste

Los tumores benignos se observan típicamente quísticos, y si tienen grasa y calcificaciones son sugerentes de teratoma. Ante la sospecha de tumores malignos, puede ser útil para evaluar la extensión a órganos adyacentes o la presencia de metástasis hepáticas o pulmonares. La TC de pulmón es parte de la estadificación de pacientes con tumores ováricos malignos<sup>5</sup>.

### **Resonancia magnética (RM)**

Caracteriza diversas estructuras, tejidos y fluidos, identifica la sangre (complicación hemorrágica de un quiste, torsión anexial), moco y grasa. Es indispensable para evaluar la diseminación de tumores malignos.

### **¿CÓMO ENFRENTO UN TUMOR OVÁRICO COMO HALLAZGO INCIDENTAL?**

Cuando la masa ovárica se manifiesta con dolor agudo, la probabilidad de torsión es entre 42%-80%. En general, los tumores de ovario torcidos suelen ser benignos, sin embargo, esto requiere confirmación con marcadores tumorales y correlación imagenológica.

Dado que en el contexto de urgencia no siempre es posible obtener los marcadores tumorales y que muchas veces la torsión de una masa anexial es un hallazgo incidental tras ingresar a la cavidad abdominal con diagnóstico de abdomen agudo, en términos generales, la recomendación es solo detorcer el ovario para aliviar el cuadro agudo y de manera diferida completar el estudio de la masa para una resolución posterior.

La determinación de la viabilidad ovárica después de la detorsión es muy difícil de evaluar y la apariencia del tejido no es suficiente. Múltiples estudios reportan que el ovario tiene la capacidad de revascularizar y recuperar una función satisfactoria después de una simple detorsión aun cuando impresione necrótico. Para lograr una recuperación adecuada del tejido no deben agregarse más injurias como es una tumorectomía. No se recomienda la ooforectomía en el período agudo posterior a la detorsión independiente del aspecto del ovario y la escisión de un quiste o tumor no es aconsejable durante la fase aguda<sup>7</sup>.

### **¿CÓMO SE TRATA?**

En términos generales, el objetivo principal de la cirugía de una masa ovárica maligna es la curación, actualmente, se intenta preservar la función ovárica. Esto se logra manteniendo el ovario contralateral no afectado, el útero y a veces también el ovario afectado (tumorectomía) sin comprometer la integridad oncológica de la resección tumoral.

En términos de fertilidad, la ooforectomía unilateral puede tener efectos negativos en la producción posterior de ovocitos y también puede llevar a una menopausia más temprana, aumentando el riesgo de enfermedad cardiovascular, osteoporosis y otros<sup>8</sup>.

## ¿CÓMO SE CLASIFICAN?

### 1. Tumores de células germinales (TCG)

Representan la gran mayoría de los tumores ováricos en la edad pediátrica (50-60% de los tumores de ovario en < 20 años)<sup>3,10</sup>.

#### *Teratoma maduro*

Los teratomas maduros son causantes del 95% de los TCG en niñas, se conforman de tejidos maduros provenientes de las 3 capas embrionarias. Su potencial de malignidad depende de la diferenciación histológica y la atipia nuclear de sus células. Aproximadamente el 10% son bilaterales de manera sincrónica y el 30% lo será de manera asincrónica, lo que puede ocurrir desde 6 meses a 6 años del diagnóstico del primero<sup>1</sup>.

Clásicamente, tienen marcadores tumorales negativos y las imágenes muestran una lesión quística con tejido graso y calcificaciones. La transformación maligna de los elementos maduros ocurre en 0,17% a 2%, que puede ser por dediferenciación a un TCG maligno o transformación a tumores somáticos como carcinoma escamoso<sup>1,10</sup>.

Su manejo es la tumorectomía con conservación del tejido ovárico ipsilateral y una estadificación de acuerdo al protocolo COG (más adelante). Generalmente, se puede lograr un plano de disección entre el ovario normal y el quiste. Solo en el contexto de alta sospecha de teratoma se permite el drenaje del componente quístico del tumor seguido de extracción a través de una incisión pequeña, en caso de fuga del contenido del quiste, se sugiere la irrigación intraperitoneal copiosa. Se sugiere hemostasia con cauterio bipolar y aproximar los bordes del ovario sin sutura. Incluso si la cápsula parece redundante y flexible, se ha demostrado la potencial restauración del funcionamiento ovárico<sup>11</sup>.

#### *Teratomas inmaduros*

Los teratomas inmaduros se clasifican en 3 grados de diferenciación de acuerdo con la presencia de tejido neuronal inmaduro. Con frecuencia poseen focos microscópicos de tumor del seno endodérmico (EST), especialmente, en tumores de grado 2 o 3<sup>12</sup>, por esto pueden presentar grados variables de alza de AFP y en imágenes se observan con mayor componente sólido con relación a teratomas maduros.

La tumorectomía en el contexto de teratomas inmaduros o TCGM ha sido reportada, pero aún no está respaldada por las recomendaciones de pro-

toocolos a pesar del uso de quimioterapia basada en platino adyuvante<sup>8</sup>. Si luego de una tumorectomía sospechando teratoma maduro, el estudio anatómo-patológico demuestra un teratoma inmaduro o TCGM, está indicado completar la ooforectomía ipsilateral en una segunda cirugía<sup>11</sup>.

### **Tumores de células germinales malignos (TCGM)**

Su incidencia aumenta en la pubertad, son raros en menores de 10 años y, habitualmente, presentan una composición mixta<sup>2</sup>.

Los disgerminomas son el TCGM puro más común (30% de los TCGM de ovario), frecuentes en la adolescencia y son bilaterales en 10%-15% de los casos. Son muy sensibles a quimio y radioterapia y, frecuentemente, se presentan en estadios iniciales<sup>2</sup>.

El tumor del seno endodérmico (saco vitelino o *Yolk sac*), es el segundo tipo más común de TCGM puro. Casi siempre se asocia con elevaciones de AFP y más agresivo, puede metastatizar en el peritoneo, hígado, pulmones y cerebro<sup>2</sup>.

El carcinoma embrionario y el coriocarcinoma son TCGM menos frecuentes de forma aislada, suelen ser parte de tumores mixtos (30% de los TCGM de ovario). Pueden producir B-HCG y estrógenos, asociándose a pubertad precoz e hipermenorrea.

#### **Sistema de estadificación del *Children's Oncology Group* (COG), aplicables para TCG.**

1. Estudio citológico del líquido peritoneal al entrar a la cavidad (si es insuficiente, instilar 10 cc de suero)
2. Examen de las superficies peritoneales parietales y viscerales, correderas parietocólicas, fondo de saco uterovaginoanal, superficie hepática y diafragmática del intestino, mesenterio, diafragma con biopsia o escisión de cualquier nódulo.
3. Inspección y palpación del epiplón con resección y biopsia de cualquier área adherida o anormal
4. Evaluación de linfonodos retroperitoneales en imágenes e intraoperatorio, con biopsia de cualquier ganglio firme, > 2 cm o de apariencia sospechosa.
5. Inspección y palpación del ovario opuesto con biopsia de cualquier área anormal.

### Estadificación de TCG del ovario (COG)

Estadio	Descripción
I	Limitado al ovario (con evaluación negativa del peritoneo), sin evidencia de enfermedad extraovárica.
II	Enfermedad residual microscópica, evaluación peritoneal negativa, falla en la normalización de los marcadores tumorales en el posoperatorio.
III	Compromiso de los ganglios linfáticos, nódulo metastásico, enfermedad residual macroscópica o solo biopsia, compromiso visceral contiguo, evaluación peritoneal positiva.
IV	Metástasis a distancia

El manejo de los TCGM depende de su estadio, la cirugía primaria se realiza cuando es posible la resección tumoral sin afectar estructuras adyacentes. Si el tumor compromete órganos adyacentes o estructuras vitales, se debe considerar la biopsia tumoral asociada a instalación de catéter venoso central de larga duración para iniciar quimioterapia neoadyuvante con una resección quirúrgica posterior<sup>9</sup>.

Ante la sospecha de un TCGM, se debe resear el tumor completo e intacto. La laparoscopia se permite cuando el tumor es pequeño y puede extraerse embolsado a través del ombligo manteniendo intacta la cápsula sin morcelarlo<sup>11</sup>. La salpingectomía más ooforectomía es controversial, algunas recomendaciones sugieren no realizar la salpingectomía si la trompa no está comprometida<sup>11</sup> y otros la sugieren siempre<sup>2</sup>, lo que está claro es la preservación de trompa y ovario contralateral y el útero si no están comprometidos. Para tumores en etapa I se sugiere cirugía y observación, reservando la quimioterapia para recurrencias o aquellos pacientes que los marcadores tumorales no se normalizan posterior a la resección<sup>2</sup>. Para etapas más avanzadas se utiliza quimioterapia basada en platino pre o postoperatoria. Ante tumores bilaterales en caso de que sea una lesión discreta con la cápsula demarcada, se sugiere extirpación y preservación del parénquima ovárico normal. Si no hay evidencia de tejido ovárico normal, realizar biopsia bilateral con plan de exploración posquimioterapia. El pronóstico dependerá del estadio. Las formas unilaterales localizadas tienen un excelente pronóstico a 5 años, pero con alta tasa de recurrencia y es más reservado en las formas bilaterales mixtas con múltiples recurrencias y un componente de seno endodérmico<sup>3</sup>. Entre los tumores de

pronóstico desfavorable se encuentran los de  $\geq 10$  cm de diámetro y con más de un tercio de componente mixto. Son tumores sensibles a la quimioterapia y la radioterapia<sup>2</sup>.

## 2. Tumores de estirpe epitelial

Los tumores derivados del epitelio superficial son extremadamente raros antes de la menarquia, corresponden al 16% a los 14 años y al 28% de todos los tumores ováricos a los 17 años. Incluyen solo tumores serosos y mucinosos, que de acuerdo con su potencial invasivo se definen como benignos, malignos o de bajo potencial de malignidad (*borderline*)<sup>9</sup>.

Los cistoadenomas serosos son benignos, uniloculares, con contenido claro y una pared delgada, de crecimiento rápido y rara vez son bilaterales. Los mucinosos son multiloculares, con un contenido espeso y una pared de espesor variable e irregular, tienden a recidivar y a la bilateralidad, es necesaria la vigilancia por varios años<sup>1</sup>.

Los tumores *borderline* son asintomáticos, frecuentemente bilaterales, hasta tres veces más frecuentes en niñas que en adultas. Presentan diversos niveles de atipia nuclear y carecen de invasión estromal del ovario. Se caracterizan por un comportamiento menos agresivo que el cáncer epitelial de ovario. Habitualmente, se limitan al ovario, pero pueden ser localmente extensos, presentan una supervivencia a 20 años de hasta un 89%<sup>9</sup>.

Actualmente, para tumores benignos y *borderline* se sugiere cirugías conservadoras, como la cistectomía<sup>1</sup> o la ooforectomía. La principal preocupación con estos tumores es la alta tasa de bilateralidad metacrónica y recurrencias. Existe evidencia de que la cistectomía o la ooforectomía con preservación del ovario contralateral aumentan el riesgo de recurrencia, pero en ambos tipos de cirugía la gran mayoría de las recurrencias serán tumores no invasivos, susceptibles de tratamiento con nueva cirugía sin aumentar la mortalidad y preservando más tejido ovárico y mejorando la fertilidad. En ambos casos, las pacientes deben tener un seguimiento estrecho con vigilancia adecuada y tratamiento precoz ante una recurrencia<sup>8</sup>. Ante la presencia de tumores *borderline* bilaterales sincrónicos, la sugerencia es la quistectomía bilateral y seguimiento cercano<sup>8</sup>.

Para pacientes con etapas más avanzadas, lesiones grandes o diseminación peritoneal puede ser necesaria la histerectomía total abdominal con salpingooforectomía bilateral. La preservación del ovario contra-

lateral puede ser apropiada para tumores de etapa baja y para enfermedades más avanzadas se utiliza quimioterapia adyuvante a base de cisplatino.

**Estadificación de la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO), aplicable a neoplasias malignas y *borderline* epiteliales<sup>8</sup>:**

1. Evaluación del volumen del líquido peritoneal y su citología.
2. Biopsias de las paredes laterales de la pelvis, del fondo de saco y las correderas parietocólicas.
3. Citología o biopsia de la superficie infradiafragmática.
4. Evaluación de la serosa intestinal y el mesenterio.
5. Omentectomía inframesocólica.
6. Biopsia de ganglios linfáticos pélvicos y paraaórticos.

Este protocolo permite la preservación del útero y ovario contralateral en pacientes jóvenes con enfermedad temprana para preservar el potencial reproductivo<sup>9</sup>. La laparoscopia permite la exploración completa de la cavidad peritoneal, la toma de biopsias y de líquido para estudio citológico.

### 3. Otros tumores

Los tumores de células del estroma con frecuencia se limitan al ovario y se tratan, eficazmente, con cirugía que comprende la salpingo-ooforectomía unilateral. En enfermedades más avanzadas se utiliza quimioterapia adyuvante a base de cisplatino similar a la usada para los TCGM<sup>9</sup>.

#### *Tumores de células de la granulosa*

Estos tumores representan del 1% al 10% de las neoplasias malignas de ovario en niñas < 20 años, son más frecuente en mujeres post puberales y se conocen como tumor de células de la granulosa juvenil<sup>9</sup>. Frecuentemente, presentan pubertad pseudoprecoz, la virilización ocurre en el 2-3% de ellos, especialmente los quísticos. Presentan una patrón imagenológico sólido quístico complejo característico, descrito como “queso suizo”.

## Tumores de Sertoli-Leydig

Son tumores raros, unilaterales, con componentes quísticos y nodulares sólidos; se encuentran fuertemente asociados a mutación del gen DICER1. Pueden provocar virilización en las niñas con hirsutismo, ronquera, hipertrofia muscular y trastornos menstruales. Son lesiones malignas de bajo grado, cuyo pronóstico suele ser bueno y está relacionado con el estadio y grado de diferenciación tumoral<sup>9,3</sup>.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Templeman C, Fallat M. Benign ovarian masses". *Seminars in Pediatric Surgery* 2005;14:93-9.
2. Protocolo de tumores de células germinales GALOP 2017 versión en español.
3. Pienkowski C, Baunin C, et al. Ovarian Masses in Adolescent Girls. *Pediatric and Adolescent Gynecology. Evidence-Based Clinical Practice*. Endocr Dev. Basel, Karger 2004;7:163-82.
4. Barnsfather K, Fitzpatrick B, Wilson J, Linn C, Brizendine E, Schilder J. The Morphology Index: Predictive value of malignancy among clinicians at various levels of training. *Gynecologic Oncology* 2012;127:94-7.
5. Pashankar J, Hale, Dang H. Is Adjuvant Chemotherapy Indicated in Ovarian Immature Teratomas? A Combined Data Analysis from the Malignant Germ Cell Tumor International Collaborative. *Cancer*. 2016;122(2):230-7.
6. Ueno T, Tanaka Y, Nagata M, et al. Spectrum of Germ Cell Tumors: From Head to Toe. *RadioGraphics* 2004;24:387-404.
7. Dasgupta R, et al. Ovarian torsion in pediatric and adolescent patients: A systematic review, *J Pediatr Surg* 2017. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.10.053>
8. Renaud EJ, et al. Ovarian masses in the child and adolescent: An American Pediatric Surgical Association Outcomes and Evidence-Based Practice Commit. *J Pediatr Surg* 2018. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.08.058>
9. Von Allmen. Malignant lesions of the ovary in childhood. *Seminars in Pediatric Surgery* 2005;14:100-5.
10. Oosterhuis W, Looijenga J. Human germ cell tumours from a developmental perspective. [www.nature.com/nrc](http://www.nature.com/nrc). <https://doi.org/10.1038/s41568-019-0178-9>
11. Handbook for children with germ cell tumors: Cancer committee of the american pediatric surgical association. Winter 2018.
12. Zhao T, Liu Y, Wang X, Zhang H, Lu Y. Ovarian cystectomy in the treatment of apparent early-stage immature teratoma. *Journal of International Medical Research* 2017;45(2):771-80.

## ¿QUÉ SON?

Los tumores malignos de partes blandas pediátricos corresponden a sarcomas. Son tumores heterogéneos de origen mesenquimático: músculo estriado y liso, ligamentos, tendones, tejido adiposo, vaina sinovial y tejido fibroso.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Son lesiones poco frecuentes en la edad pediátrica y corresponde a un 7% a 12% de los tumores malignos en niños. En relación con los rabdomiosarcomas, que corresponden a los tumores malignos de partes blandas más frecuente, la incidencia corresponde a 4-5 nuevos casos por cada millón de habitantes de raza blanca al año y 3 en caso de raza negra.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

No existe un origen claro en su aparición, pero se han reconocido factores de riesgo:

- Predisposición genética (neurofibromatosis tipo I, Síndrome de Li Fraumeni).
- Radiación ionizante (por tratamiento con radioterapia).
- Quimioterapia (con uso de agentes alquilantes).
- Químicos (clorados y arsenicales).

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

### Rabdomiosarcoma (RMS)

El tumor de partes blandas más frecuente en menores de 14 años. Es una neoplasia de células mesenquimáticas, y que, histológicamente, remedan diferentes etapas del desarrollo del músculo estriado, por lo que reciben este nombre. Pueden afectar diferentes segmentos corporales, incluyendo las partes blandas de cara y cuello, miembros, tracto urogenital, entre otros.

### Sarcomas no-Rabdomiosarcoma (No-RMS)

Es el grupo heterogéneo que engloba todas las otras histologías relacionadas a una inmensa variedad de tejidos diferentes, dentro de los cuales es necesario considerar a: sarcoma sinovial, fibrosarcoma, liposarcoma, tumor maligno de vaina nerviosa periférica, condrosarcoma, entre otros. Este grupo concentra, principalmente, enfermedades relacionadas al adolescente y adulto joven, aunque variedades específicas pueden verse a otras edades (incluso neonatos).

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Los signos y síntomas dependerán de la ubicación primaria del tumor. En general, estas lesiones crecen de manera asintomática y con frecuencia se sospechan frente a aumento de volumen indoloro. A medida que el tumor crece y presiona a órganos vecinos (nervios, músculos o vasos sanguíneos cercanos), es posible que generen dolor o debilidad muscular. En extremidades y tronco el crecimiento tumoral se percibe como una asimetría, rara vez dolorosa. En abdomen y retroperitoneo el aumento de volumen debe alcanzar un tamaño suficiente para palpar una masa y en estos casos se asocia a dolor hasta en un 50% de los casos (Figura 1).

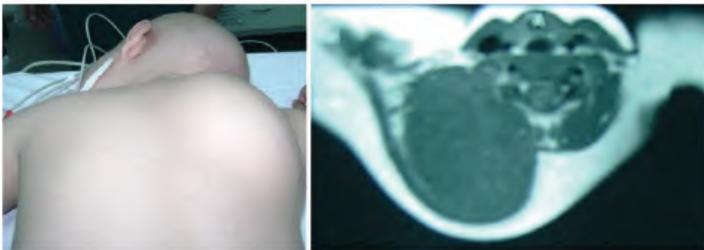


Figura 1.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Una vez realizada una adecuada anamnesis y un examen físico completo es necesario estudiar estas lesiones con imágenes. Como esta patología corresponde a una Garantía Explícita en Salud (GES) y este proceso considera realizar estos estudios en centros asistenciales de alta complejidad. El estudio de imágenes considera:

- Radiología convencional.
- Ultrasonido.
- *Scanner*.
- Resonancia magnética (*gold standard*).

Una vez establecido el tamaño, origen, relación con estructuras vecinas, compromiso vascular y nervioso es necesario tener acceso al tipo histológico tumoral para programar el esquema de tratamiento definitivo. Una adecuada muestra de tejido para estudio requiere de una biopsia que es posible obtener a través de:

- Punción con aguja de biopsia (tipo *Trucut*): extracción de cilindros de tejido a través de la aguja. Puede requerir varias punciones.
- Biopsia por incisión: toma de muestra de tejido o resección parcial de masa tumoral.
- Biopsia excisional: extracción completa de la masa tumoral.

El estudio en laboratorio va a requerir un análisis complejo de las muestras, que consideran pruebas de inmunohistoquímica y biología molecular para definir de manera exacta el tipo histológico de la muestra.

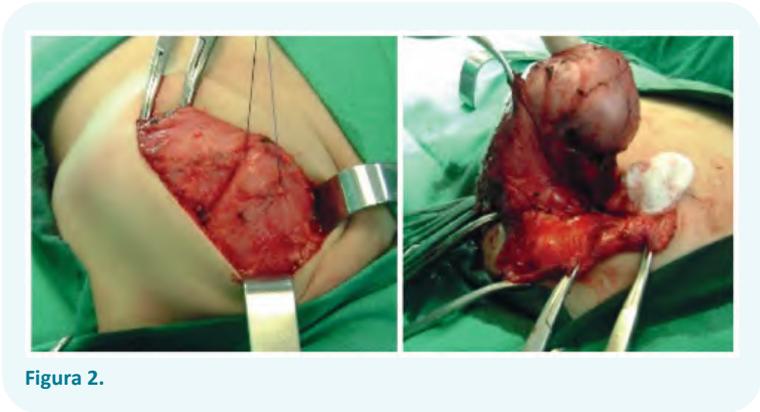
## ¿CÓMO SE TRATA?

El manejo de esta patología requiere de una visión integral de su salud del paciente y esto considera un trabajo coordinado entre pediatra, cirujano oncológico, ortopedista, cirujano plástico radiólogo, enfermera especializada, psicólogo y otros especialistas.

Desde punto de vista terapéutico, la cirugía es un pilar fundamental que busca la extirpación completa del tumor. Sin embargo, cuando la lesión tumoral es muy extensa, es posible plantear tratamiento oncológico previo para reducir el volumen y permitir una resección completa con criterio oncológico. Vale mencionar que cada variedad histológica tendrá

una susceptibilidad diferente a quimioterapia o radioterapia, por lo que la orientación terapéutica integral debe corresponder al estudio previo con biopsia en lesiones irresecables de entrada (Figura 2).

Otras técnicas quirúrgicas también pueden ser necesarias para el control oncológico de sarcomas de partes blandas. En algunos pacientes puede ser necesario procedimientos quirúrgicos para el diagnóstico y control de enfermedad diseminada, como biopsia nodal del linfonodo centinela o metastasectomía pulmonar. En casos extremos (afortunadamente muy infrecuentes) luego del tratamiento oncológico óptimo el control quirúrgico de la enfermedad puede llevar a resecciones radicales, como por ejemplo la amputación parcial de un miembro comprometido (Figura 3).



La radioterapia utiliza radiación ionizante en altas dosis para destruir células cancerosas, en múltiples pequeñas fracciones consecutivas permitiendo aminorar efectos negativos en tejido circundante sano. Puede ser aplicada de forma externa o interna a modo de braquiterapia, participando, junto con la cirugía, en el control local de la enfermedad.

La quimioterapia considera el uso de un catéter con reservorio para la administración de medicamentos altamente irritantes y que permite detener el crecimiento de células cancerosas, a través de su destrucción o impidiendo su multiplicación. Otras alternativas no quirúrgicas para manejar los tumores de partes blandas consideran la inmunoterapia y la observación a largo plazo.

### **¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?**

Desde punto de vista quirúrgico, es posible observar complicaciones intraoperatorias, precoces y tardías. La primera considera daño a estructuras vecinas al tumor, lesión arterial o venosa, lesiones nerviosas, resección incompleta de la masa. Las complicaciones precoces consideran dolor, sangrado o hematomas, infección de herida operatoria, dehiscencia de sutura. Las complicaciones tardías están asociadas a las secuelas que pueda generar el tumor en sí o su resección quirúrgica como: linfedema, neuropatía periférica, trastornos en desplazamiento, trastornos urinarios o pérdida de fertilidad si se han sido resecado tumores de vía urinaria o paratesticulares de manera agresiva. El tratamiento oncológico está asociado a una serie de manifestaciones secundarias en los pacientes: anemia, alopecia, náusea, vómitos, decaimiento, infecciones recurrentes, entre otras.

### **¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?**

El pronóstico está determinado por una serie de factores que consideran: edad del paciente, ubicación de la lesión, extensión tumoral, estadio, compromiso con estructuras vecinas o a distancia y sobre todo: su tipo histológico.

### **LECTURA RECOMENDADA**

1. Rostion CG. Tumores en niños. Santiago. Chile. Mediterraneo 2007.
2. Beverly R. Soft-tissue sarcoma in childhood and adolescence. *Curr Oncol Rep.* 2002;4(4):291-8.

3. Ingle KM, Cohen S, Gupta A. Systemic therapy in pediatric-type soft tissue sarcoma. *Curr oncol.* 2020;27:6-16.
4. Spunt S, et al. A risk-based treatment strategy for non-rhabdomyosarcoma soft-tissue sarcomas in patients younger than 30 years (ARST0332): a Children's Oncology Group prospective study. *Lancet Oncol.* 2020;21(1):145-61.
5. Cordoba SM, Inarejos EJ. Childhood rhabdomyosarcoma. *Radiología.* 2016;58(6):481-90.
6. Dziuba, et al. Rhabdomyosarcoma in children - current pathologic and molecular classification. *Pol J Pathol.* 2018;69(1):20-32.
7. Von Mehren M, et al. Soft Tissue Sarcoma, Version 2.2022, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Natl Compr Canc Netw.* 2022;20(7):815-33.
8. Grünewald T, et al. Sarcoma treatment in the era of molecular medicine. *EMBO Mol Med.* 2020;12.

## ¿QUÉ SON?

La aparición de linfonodos aumentados de tamaño en la edad pediátrica es una condición muy común, y en la mayoría de los casos remite espontáneamente sin intervención médica alguna. Sin embargo, en algunos puede relacionarse con enfermedades graves como el cáncer, por lo que el cirujano debe conocer algunos fundamentos y estar listo para proveer muestras cuando esté indicado.

El cuerpo tiene unos 600 ganglios linfáticos, y su función es drenar el líquido extracelular. Cuando se logran palpar, usualmente, son redondeados, suaves y compresibles. Su ubicación define el territorio que drenan, y pueden orientar acerca del origen de la patología que los hace crecer.

Una linfadenopatía se define como un ganglio linfático de 1 cm de diámetro o más (1,5 cm en la región inguinal). Las adenopatías supraclaviculares se relacionan hasta en un 25% con enfermedades malignas en pacientes menores de 40 años, por lo que cualquier linfonodo palpable en dicha zona debe aumentar el índice de sospecha.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Una linfadenopatía puede clasificarse por su duración o su ubicación:

- Duración
  - Aguda: menos de 2 semanas de evolución.
  - Subaguda: entre 2 y 6 semanas de evolución.
  - Crónica: más de 6 semanas de evolución.
- Ubicación:
  - Localizada: en una región anatómica.
  - Generalizada: en dos o más regiones anatómicas.

## Situaciones benignas

Es importante considerar el contexto general del paciente a la hora de evaluar linfadenopatías. Si existen síntomas que los expliquen, como un cuadro respiratorio, o una infección cutánea, no será necesario continuar el estudio. Hasta un 40% de los niños entre 2 y 5 años, y hasta un 90% de los niños entre 4 y 8 años, tendrán linfadenopatías al menos una vez en la vida, y en la mayoría de los casos serán benignas y autolimitadas.

Las infecciones virales de vía aérea superior son la causa más frecuente de linfadenopatías en la edad pediátrica, y éstas aparecen en la región cervical, siguiendo las cadenas linfáticas, usualmente en forma bilateral, no duelen, y no están adheridas a planos profundos. Por lo general, remiten junto con el cuadro respiratorio o unos pocos días después.

Cuando existe una etiología bacteriana, el linfonodo comprometido suele ubicarse cerca del sitio de infección, y a esta condición se la conoce como linfadenitis. A diferencia de una adenopatía de origen viral, en la linfadenitis pueden existir cambios inflamatorios, sensibilidad y fluctuación a la palpación. En caso de que se produzca un absceso, será necesario su drenaje, además, de tratamiento antibiótico que cubra patógenos Gram (+), que son la causa más frecuente.

Las linfadenopatías de origen benigno debieran remitir en unas dos semanas. Si no hay signos de alarma, el pediatra podría esperar 1-2 semanas más y controlar, para iniciar el estudio con exámenes y una eventual biopsia si aún permanecen, o crecen, o aumentan en número.

## Situaciones de alarma

Existen signos de alarma (Tabla 1) que deben aumentar el índice de sospecha de una enfermedad grave, y obligarán a ampliar el estudio rápidamente, comandados por los pediatras y especialistas que se requieran. Si la sospecha es de una patología maligna, se debe realizar una biopsia lo antes posible.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

A pesar de que el estudio inicial de las linfadenopatías involucra, básicamente, al pediatra, es necesario que el cirujano conozca algunos fundamentos que le den herramientas para ayudar a definir, en determinados casos, la necesidad de procedimientos más invasivos, como una biopsia, para obtener el diagnóstico.

**Tabla 1. Signos de alarma**

Linfonodos supraclaviculares.
Linfadenopatía generalizada.
Síntomas sistémicos (pérdida de peso, sudoración nocturna, síndrome febril prolongado).
Adenopatía indolora > 2 cm que permanezca o crezca después de tratamiento antibiótico.
Adenopatía > 1 cm en un neonato.
Hallazgos en exámenes: masa mediastínica en la radiografía de tórax, dos o más citopenias en el hemograma, VHS/PCR/LDH elevadas.

LDH: Lactato deshidrogenasa. VHS: Velocidad de sedimentación. PCR: Proteína C Reactiva.

## Historia

- **Tiempo:** Después de 1-2 semanas de evolución, el pediatra puede indicar un curso de antibióticos y/o pedir exámenes de laboratorio. Si después de 2-4 semanas los linfonodos no desaparecen, o crecen, y aún no se tiene un diagnóstico, la biopsia debe ser considerada.
- **Situaciones:**
  - Contacto con gatos o con personas enfermas.
  - Conductas sexuales de riesgo en adolescentes.
  - Antecedente de viajes a sitios con enfermedades endémicas.
  - Sospecha de abuso sexual.
- **Antecedentes mórbidos:** Enfermedades autoinmunitarias, historia de patología oncológica o hematológica, u otras enfermedades crónicas, podrían ser la causa de una linfadenopatía.

## Exploración física

- **General:** Un examen físico detallado es trascendental, incluyendo la antropometría. Adenopatías cervicales podrían explicarse por supuración de un oído, gingivitis, conjuntivitis o enantema faríngeo; la exploración cardiopulmonar podría dar señales de una masa mediastínica; y en la palpación abdominal se podría encontrar una hepatomegalia, una esplenomegalia, o una masa.

- Linfonodo: Es importante palpar y estimar el tamaño de la adenopatía que estamos evaluando. Una masa endurecida, de bordes irregulares, adherida a planos profundos, grande, podría estar relacionada con una enfermedad grave.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

- Hemograma completo, estudio de coagulación y análisis bioquímico, con especial interés en la LDH.
- El estudio específico (serologías virales, cultivos, anticuerpos, entre otros) deben ser solicitados por el pediatra, el infectólogo, u otros especialistas a cargo del paciente.

### Imágenes

- La ultrasonografía es el estudio imagenológico de inicio para una linfadenopatía, ya que permite su caracterización morfológica y determina sus relaciones anatómicas, además, de pesquisar signos que podrían ser de significado ominoso (Tabla 2).
- Otras imágenes, como la ultrasonografía abdominal, el TAC o la RMN, serán solicitados según cada caso.

## ¿CUÁL ES EL ROL DEL CIRUJANO EN LINFADENOPATÍAS?

Definir en forma categórica las indicaciones de biopsia en el contexto de linfadenopatías es difícil, pero una buena aproximación puede encontrarse en la Tabla 1. Por esto, la comunicación con el pediatra tratante es

**Tabla 2. Signos ultrasonográficos de alarma**

Arquitectura distorsionada.
Hipervascularización.
Pérdida del hilo central, hiperecogenicidad del hilo.
Bordes irregulares.
Heterogeneidad ecográfica.

fundamental, para tomar juntos la mejor decisión, sobre todo en casos donde la sospecha diagnóstica podría ser una patología insidiosa, como la tuberculosis.

La Figura 1 muestra el algoritmo que proponemos para el enfrentamiento de linfonodos aumentados de tamaño.

### Biopsia quirúrgica

El primer paso es escoger la adenopatía adecuada. Siempre que sea accesible, debe elegirse la que sea más patológica (dura, fija, grande), apoyándose en la ultrasonografía cuando haga falta. En caso de linfadenopatía generalizada, el orden de elección es:

- Supraclavicular.
- Cervical.
- Axilar.
- Inguinal.

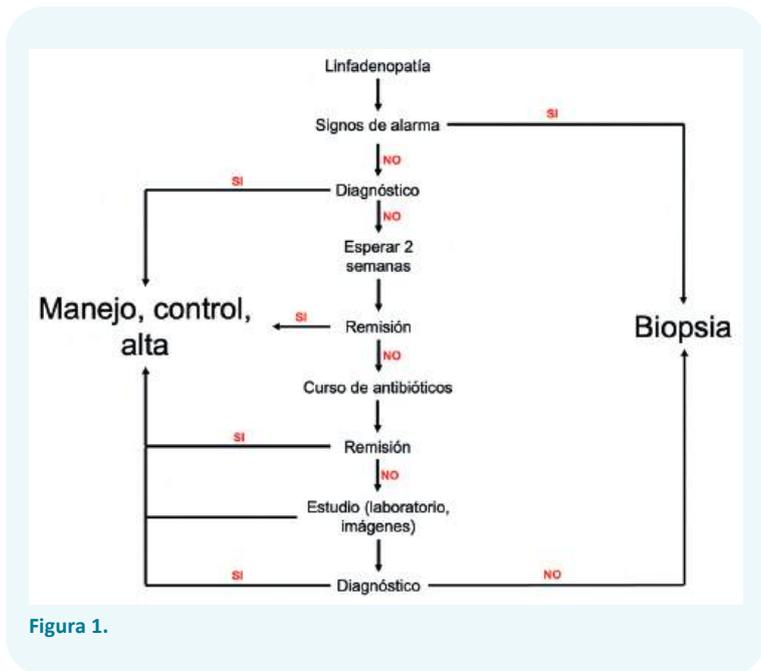


Figura 1.

Antes de la cirugía, es importante tener una radiografía de tórax, para descartar una masa mediastínica que pudiera traer complicaciones anes-tésicas y planificar otras estrategias para obtener muestra.

Es importante obtener un linfonodo completo para biopsia, pues facilita el trabajo a los patólogos y permite hacer un diagnóstico más certero. La manipulación debe ser cuidadosa para mantener su integridad, al mismo tiempo que se cuidan las estructuras vecinas. En caso de existir un conglomerado nodal, donde sea difícil distinguir un linfonodo en particular, se puede hacer una biopsia incisional, cuidando de proveer muestra de al menos 1 cm<sup>3</sup>. Los estudios por realizar, a partir de la muestra (por ejemplo: histopatología, serología, cultivos bacterianos, micobacteriano o de hongos, PCR viral, congelación, etc.), determinarán el fraccionamiento, fijación y manejo de esta al término del procedimiento.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Como en cualquier cirugía, las injurias vasculares o nerviosas son complicaciones potenciales, sobre todo si se está operando en el cuello o la axila. Una cirugía cuidadosa y un conocimiento acabado de la anatomía permitirán disminuir el riesgo.

El seroma es otra complicación potencial, debido a la fuga de linfa desde el hilio del linfonodo o el espacio muerto que puede dejar la exéresis de una adenopatía grande. El control del hilio (mediante coagulación o ligadura) y el cierre por planos, con eventual uso de un drenaje de goma blanda tipo Penrose, podrían ser de utilidad.

Una complicación clínica no quirúrgica que debe ser evitada es la obtención de muestra insuficiente, porque retrasará el diagnóstico y obligará a realizar una segunda intervención quirúrgica. Para evitarlo, se debe hacer un examen físico cuidadoso, apoyarse en las imágenes cuando sea necesario, y conversar con el pediatra tratante para elegir 'el mejor ganglio'. Las consideraciones comentadas más arriba en cuanto a la disección y obtención de muestra son también fundamentales.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Farndon S, Behjati S, Jonas N, Messahel B. How to use lymph node biopsy in paediatrics. Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2017;102(5):244-8.
2. Baerg J, Pepper VK, Munoz AN. Lymphadenopathy. Pediatric Surgery NAT. 2021.

3. Grant CN, Aldrink J, Lautz TB, Tracy ET, Rhee DS, Baertschiger RM, et al. Lymphadenopathy in children: A streamlined approach for the surgeon - A report from the APSA Cancer Committee. *Journal of Pediatric Surgery*. W.B. Saunders; 2021;56:274-81.
4. Soldes OS, Younger JG, Hirschl RB. Predictors of Malignancy in Childhood Peripheral Lymphadenopathy. *J Pediatr Surg*. 1999;34(10):1447-52.
5. Locke R, Comfort R, Kubba H. When does an enlarged cervical lymph node in a child need excision? A systematic review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. Elsevier Ireland Ltd; 2014;78:393-401.
6. de Campos Vieira Abib S, Chui CH, Cox S, Abdelhafeez AH, Fernandez-Pineda I, Elgandy A, et al. International Society of Paediatric Surgical Oncology (IPSO) Surgical Practice Guidelines. *Ecancermedalscience*. 2022;16.

# Tumores testiculares en pacientes prepuberales

Paulina Baquedano D.

## ¿QUÉ ES?

Los tumores testiculares prepuberales se definen como las neoplasias primarias del testículo en niños menores de 12 años. Estos últimos difieren de los clásicos tumores testiculares del adulto, primero porque las lesiones benignas son más comunes (38-74%)<sup>1,2</sup> y, además, porque las lesiones malignas tienen un mejor pronóstico.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La incidencia es rarísima (1:100.000), correspondería a menos de un 1% de los tumores sólidos en niños. La edad más frecuente de presentación es entre los 12 y 24 meses de edad<sup>3</sup>.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La criptorquidia es el factor de riesgo más relevante tanto por su prevalencia como porque otorga un riesgo relativo de 4-6 veces, el cual solo baja a 2-3 veces luego de la orquidopexia<sup>4</sup>. Por otra parte, estos tumores se han asociado a niveles elevados de estrógenos maternos, bajo peso de nacimiento y a ictericia neonatal. Los desórdenes de la diferenciación sexual (DDS), sobre todo los pacientes hipo virilizados o que padecen una disgenesia gonadal tienen una predisposición a tumores como el gonadoblastoma. Los pacientes con DDS y cromosoma Y(+) presente tienen el mayor riesgo, que alcanza hasta 35% para gónadas intraabdominales. El tener un familiar directo con cáncer de testículo antes de los 40 años se ha visto asociado con un OR 2,5<sup>5</sup>. La presencia de microcalcificaciones a la ecografía es un hallazgo común (2,4%) y no se ha asociado a mayor

riesgo de cáncer testicular, salvo en los casos de hombres infértiles con testículos atróficos<sup>6</sup>.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La mayoría de los tumores testiculares se diagnostican localizados (> 85%)<sup>9</sup>. En el caso del tumor saco vitelino (TSV), el lugar de metástasis más frecuente son los pulmones, con hasta un 20% de compromiso al momento del diagnóstico. Cuando se sospecha malignidad, se debería estudiar con TAC de tórax, abdomen y pelvis. En algunos centros se utiliza la RNM para evitar la radiación ionizante. La etapificación se basa en el *Children Oncology Group Staging System* (Tabla 1).

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Síntomas y signos

La presentación más frecuente es como una masa testicular indolora (Figura 1). Es clave al momento de examinar al paciente, que el ambiente y las manos del examinador estén tibias y el paciente este relajado para evitar la contracción del dartos, el cual dificulta la palpación testicular. El 15-20% se presenta asociado a hidrocele. Los pacientes con tumores hormonalmente activos pueden consultar por pubertad precoz, hiperandrogenización o ginecomastia. En algunos casos más raros, el tumor puede generar una torsión en un testículo no descendido y manifestarse como abdomen agudo. El diagnóstico diferencial es amplio, incluyendo neoplasias hematológicas (linfoma, leucemia), epididimitis, lesiones benignas del epidídimo, hernia inguinal e hidrocele. Por otro lado, existen los tumores paratesticulares, tanto benignos como el lipoma, hemangioma y leiomioma; como malignos como el rabdomiosarcoma del cordón. La edad de presentación varía según el tipo de tumor, por ejemplo, el TSV y el teroma son más común en los primeros 2-3 años de vida, el tumor de células de la granulosa es el más frecuente en neonatos, en cambio el tumor de células de Leydig se presenta entre los 5 y 10 años<sup>3</sup>.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

La evaluación serológica con alfa fetoproteína (AFP) es clave para el enfrentamiento. La AFP es producida por los TSV (92% tiene AFP mayor a

**Tabla 1**

Etapa	Características
I	Tumor limitado al testículo, resecado por vía inguinal. Si se resecó por vía escrotal, debe tener re-resección hasta anillo inguinal profundo con borde negativo. Marcadores <i>postop</i> negativos, Si.
II	Enfermedad microscópica residual. Marcadores <i>postop</i> positivos. Ruptura del tumor. Biopsia escrotal previa.
III	Ganglios retroperitoneales, más de 4 cm se considera metástasis, si entre 2-4 cm requiere biopsia.
IV	Metástasis a distancia.



**Figura 1.**

10 ng/ml), por el hígado y el intestino normal, en cambio el teratoma no la produce. La evaluación de este marcador se debe hacer con cautela dado que los menores de un año tienen niveles fisiológicamente elevados, por ejemplo, un recién nacido puede tener niveles tan altos como 50.000 ng/ml. Se ha visto que un niño mayor de 6 meses con teratoma siempre presenta AFP menor a 100 ng/ml. En la práctica un niño con tumor testicular y AFP francamente elevada para su edad es altamente sospechoso de TSV, por lo que no se debería considerar una cirugía conservadora. La bHCG, a diferencia de los adultos, no es de utilidad.

## Imágenes

La ecografía es el examen de elección para confirmar la sospecha diagnóstica, con una sensibilidad cercana al 100%<sup>7</sup>. Esta no es capaz de distinguir con seguridad una lesión maligna de una benigna. El teratoma se ve como una lesión heterogénea, que puede contener zonas tanto quísticas como sólidas, además de calcificaciones (elementos óseos) y zonas refringentes debido al contenido adiposo. Los quistes epidérmicos tienen una apariencia como “cáscara de cebolla” con capas hiper e hipoeogénicas que se alternan. Los TSV suelen verse como lesiones bien delimitadas, pero heterogéneas, vascularizados, y que pueden tener zonas de hemorragia y necrosis.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Depende fundamentalmente de la sospecha de malignidad. El tratamiento estándar es la orquiectomía radical a menos que los hallazgos sugieran benignidad.

Es importante destacar que el teratoma en niños prepuberales tiene un comportamiento invariablemente benigno. En el caso de sospechar un teratoma (ecografía sugerente y AFP normal), el tratamiento es la orquiectomía parcial o tumorectomía con biopsia rápida que confirme la sospecha. En el caso de que sea un teratoma, y si el resto del parénquima ya tiene cambios puberales, se debe enfrentar como un teratoma en el paciente y, por lo tanto, completar la orquiectomía radical.

De sospecharse malignidad (TSV), el tratamiento es la orquiectomía radical inguinal (Figura 2). Dado que las metástasis son más frecuentes en el pulmón, el rol de la linfadenectomía lumbo-aórtica es limitado a masas retroperitoneales residuales o pacientes con marcadores elevados posquimioterapia. Los pacientes que han sido operados por vía escrotal requieren exploración inguinal con resección del cordón hasta el anillo inguinal profundo, no se requiere hemi-escrotolectomía de rutina. A partir del estadio II, los pacientes deben ser tratados con agentes quimioterapéuticos basados en platino (el esquema habitual es Bleomicina, Etopósido y Cisplatino).

Los tumores de la granulosa y de células de Leydig, raramente tienen un comportamiento maligno, por lo que se tratan con orquiectomía parcial<sup>3</sup>. Los tumores de células de Sertoli, a diferencia de los previos, pueden comportarse en forma maligna, por lo tanto, deben ser manejados con

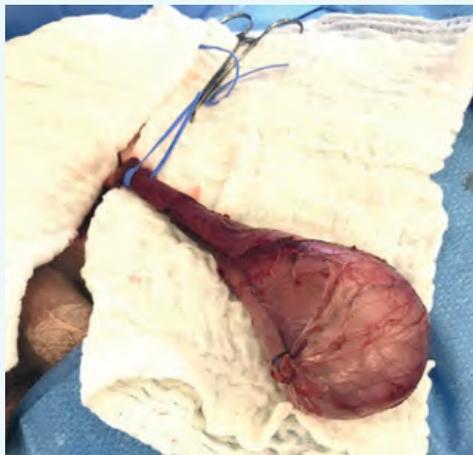


Figura 2.

cirugía radical. Los pacientes mayores de 5 años, o con factores de riesgo a la histología, debieran etapificarse y tratarse según los hallazgos. En el caso del gonadoblastoma, que aparece en pacientes de fenotipo femenino con cariotipo XY, la recomendación es realizar gonadectomía bilateral preventiva.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Cirugía con bajas complicaciones

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Las series de pacientes con teratoma operados tanto con orquiectomía radical como cirugía parcial muestran ausencia de recurrencia o de atrofia testicular a 7 años plazo<sup>10</sup>, por lo que estrictamente no requieren seguimiento oncológico.

Los pacientes con TSV se siguen con AFP y radiografía de tórax cada 2-3 meses además de TAC de abdomen y pelvis o RNM cada 3-4 meses. Luego de los primeros 2 años de seguimiento se pueden espaciar los controles. La tasa de recurrencia es del 20%, las cuales tienen una buena respuesta

a la quimioterapia. La supervivencia, pese a presentarse con metástasis es excelente dado la excelente respuesta a la quimioterapia. La sobrevida a 5 años es cercana al 99%<sup>11</sup>.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Ross JH, Rybicki L, Kay R. Clinical behavior and a contemporary management algorithm for prepubertal testis tumors: a summary of the Prepubertal Testis Tumor Registry. *J Urol* 2002;168:1675.
2. Pohl HG, Shukla AR, Metcalf PD, et al. Prepubertal testis tumors: actual prevalence rate of histological types. *J Urol* 2004;172:2370.
3. Joy Lee J, Dairiki L. Undescended Testes and Testicular Tumors. En *Ashcraft's Pediatric Surgery*, Sexta edición, Elsevier 2014;51:689-701.
4. Wood HM, Elder JS. Cryptorchidism and testicular cancer: separating fact from fiction. *J Urol* 2009;181:452-61.
5. Poynter JN, Radzom AH, Spector LG, et al. Family history of cancer and malignant germ cell tumors in children: a report from the Children's Oncology Group. *Cancer Causes Control* 2010;21:181-9.
6. Holm M, Hoei-Hansen CE, Rajpert-De Meyts E, et al. Increased risk of carcinoma in situ in patients with testicular germ cell cancer with ultrasonic microlithiasis in the contralateral testicle. *J Urol* 2003;170:1163-7.
7. Agarwal PK, Palmer JS. Testicular and paratesticular neoplasms in prepubertal males. *J Urol* 2006;1176:875-81.
8. Ross JH. Prepubertal testicular tumors. *Urology* 2009;74:94-9.
9. Grady RW. Current management of prepubertal yolk sac tumors of the testis. *Urol Clin North Am* 2000;27:503-8.
10. Shukla AR, Woodard C, Carr MC, et al. Experience with testis sparing surgery for testicular teratoma. *J Urol* 2004;171:161-63.
11. Alanee S, Shukla A. Paediatric testicular cancer: an updated review of incidence and conditional survival from the Surveillance, Epidemiology and End Results database. *BJU Int* 2009;104:1280-83.
12. Ferrer F. Pediatric Urologic Oncology: Bladder and Testis. En *Campbell-Walsh Urology*. e5, 11ª edición, Elsevier 2016;156:3582-98.
13. Ahmed HU, Arya M, Muneer A, Mushtaq I, Sebire NJ. Testicular and paratesticular tumours in the prepubertal population. *Lancet Oncol*. 2010;11(5):476-83.

## ¿QUÉ ES?

Son todos los tumores originados del tejido renal, en la población pediátrica. Aproximadamente, el 80-90% corresponden a tumores de Wilms (TW) o nefroblastoma, existen otros tumores (no Wilms) que conllevan importantes cambios en el manejo y pronóstico que pueden ser un desafío a la hora del diagnóstico.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Los tumores renales infantiles representan cerca del 5% de las neoplasias malignas en menores de 15 años. El TW cuenta con una incidencia anual de 1 en 100.000 niños siendo el segundo tumor abdominal más frecuente después del neuroblastoma. Sobre las otras líneas histológicas se desconoce la exactitud de incidencia, esto se explicaría por la baja incidencia y registro que se tiene de éstas a nivel mundial.

Estudios demuestran que la incidencia del TW varía internacionalmente y según origen étnico. El TW destaca al ser un 10% más común en mujeres que en hombres.

El TW se presenta generalmente como una lesión única, pero, aproximadamente, el 7% son multicéntricos, 5-8% son bilaterales y, al momento del diagnóstico, un 10-25% presentan metástasis.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

En general, los tumores renales se diferencian según su carácter benigno o maligno:

Benignas	Malignas
<p>Angiomiolipomas. Pseudotumor Renal. Adenoma Metanéfrico. Nefroma Multiquistico. Tumor Estromal Metanéfrico. Tumor Renal Osificante de la Infancia. Reninoma.</p>	<p>Tumor de Wilms. Sarcoma de Células Claras. Carcinoma Renal: - Células Claras. - Medular. - Multiquistico. - Cromófilo. - Cromófobo. - Papilar de Ductos Colectores. - Translocaciones Xp11.2 y t(6;11). Nefroblastomatosis. Tumor Rabdoide. Sarcoma Anaplástico. Nefroma Mesoblástico Congénito. Tumor Desmoplástico de células pequeñas y redondas. Sarcoma de Ewing/Tumor primitivo Neuroectodermal. Sarcoma Sinovial.</p>

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

En TW, la etiología más frecuente, se explica por un desarrollo renal anormal provocando una proliferación de blastema metanéfrico sin una normal diferenciación tubular y glomerular. El TW surge de focos de células metanéfricas persistentes denominados restos nefrogénicos o nefroblastomatosis. Estos restos nefrogénicos normalmente se presentan en el 1% de los recién nacidos e involucionan tempranamente en la infancia; Por el contrario, estarían presentes en cerca del 35% de riñones con TW unilaterales y cerca del 100% de riñones en casos de enfermedad bilateral.

El mecanismo genético del TW presenta mutaciones de pérdida de función de una serie de genes supresores de tumores, destacando los genes WT1, p53, FWT1 y FWT2, localizados en el brazo corto del cromosoma 11, aún se desconoce el rol específicos de estos genes y su rol como predictores de respuesta y pronóstico. Estas alteraciones genéticas desembocan en una masa que, generalmente, contiene 3 líneas celulares: células del blastema, estromales y epiteliales (glomérulos y túbulos). La presencia de las 3 líneas facilita el diagnóstico y por ende conlleva un mejor pronóstico.

Debe ponerse atención a la hora del diagnóstico, ya que el 10% de TW ocurren como parte de distintos síndromes que asocian malformaciones congénitas, que se detallarán más adelante.

### Clínica y diagnóstico

Los tumores renales en general son pesquisados como masas abdominales, los pacientes consultan por que los padres o cuidadores detectaron una masa o son detectadas durante un examen físico de rutina, en algunas ocasiones son pesquisadas durante algún otro tipo de imagen realizada bajo otro contexto clínico. En pacientes sintomáticos, consultan, generalmente, por hematuria o por síndrome consuntivo. En casos aislados, son motivo de búsqueda dirigida, específicamente en pacientes con síndromes o condiciones clínicas que predispongan a este cuadro.

Como síntomas destaca una distensión abdominal correlativa a la masa, dolor abdominal (30-40%), hematuria (12-25%), Hipertensión (25%) y Fiebre. Al examen físico se debe buscar una masa abdominal palpable, firme, suave e indolora a la palpación que se localiza de manera excéntrica y rara vez cruza la línea media.

En los casos que se sospeche un TW, se debe realizar un examen físico cuidadoso, ya que la palpación abdominal vigorosa puede provocar ruptura de la cápsula renal desembocando en diseminación neoplásica aumentando el estadio del tumor y la necesidad de una terapia más intensiva. Además, en pacientes que lo ameriten, se debe descartar otros síndromes y anomalías congénitas que se asocian a este tipo de tumor específico como el Tumor de Wilms familiar, Anemia de Fanconi, Aneuploidia Variegata y los síndromes: Beckwith-Wiedemann (SBW), WAGR, Denys-Drash y Perlman.

Especial cuidado merece la historia clínica y examen físico frente a la sospecha de un Sarcoma Renal, ya que se caracteriza por la diseminación metastásica hacia cerebro, huesos y pulmones.

El diagnóstico diferencial incluye otras masas abdominales como el neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, Linfoma de Burkitt y algunos procesos benignos como abscesos, pielonefritis xantogranulomatosa e hidronefrosis.

El desafío clave en la sospecha es lograr distinguir las masas de carácter maligno de las benignas.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico se realiza con la clínica asociada a una imagen, como se verá más adelante, no es necesario realizar biopsia para iniciar el tratamiento.

Dentro de las imágenes utilizadas se cuenta con:

- Ecografía abdominal: accesible y más utilizada.  
TAC y RNM Abdomen y pelvis: mayor detalle y planificación. De estar disponible se prefiere la RNM sobre el TAC, ya que no irradia y aporta una mayor resolución tisular. Son el *gold standard*.
- Radiografía de tórax y TAC tórax se debe realizar para estudio de diseminación lo cual modifica el manejo.

Se solicitan exámenes generales como el examen de orina y las pruebas de función renal para evaluar la repercusión sistémica/renal del tumor y descartar asociación con síndromes descritos, destacando el Índice Proteinuria/Creatininuria para descartar el síndrome nefrótico en el síndrome de Denys-Drash y la sospecha de los tumores con la mutación del gen WT1.

### Hallazgos Tomográficos característicos del T. de Wilms

- Límites bien definidos.
- Localización intrarrenal (Signo de la garra) (Figura 1).
- Consistencia sólida y heterogénea con zonas de hemorragia y necrosis.



**Figura 1.** Signo de la garra

- 15% poseen calcificaciones en su interior.
- Tejido renal normal desplazado hacia la periferia.

### Indicación de seguimiento con ecografías

- Pacientes con SBW o hemihiperplasia aislada: cada 3 meses hasta los 7 años.
- Pacientes con Síndrome WAGR y estudio genético (+) para WT1: cada 3 meses hasta los 5 años.
- Hermanos de pacientes con TW e hijos de padres con TW bilateral: cada 3 meses hasta los 8 años.

### ¿DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL?

Se incluye el neuroblastoma y tumores renales “No Wilms” (aproximadamente 11% del total de tumores renales):

#### Neuroblastoma

Tumor sólido más frecuente en población pediátrica, se origina del tejido simpático y se diferencia del TW por mayor repercusión sistémica, suele presentarse como masa fija e inmóvil y que puede cruzar la línea media (TW usualmente no cruza) al examen físico, además puede asociar el síndrome *opsoclonus-myooclonus*.

#### Sarcoma de Células Claras (< 3%)

Es el segundo tumor renal más frecuente, con gran capacidad metastásica (especialmente a huesos). Cuenta con un espectro variado de histologías lo que dificulta su diagnóstico y entrega un peor pronóstico.

#### Tumor Renal Rabdoide (2%)

Tumor más maligno en menores de 2 años con casi nula presentación sobre 5 años. En su gran mayoría se presenta con metástasis entregando una mortalidad sobre el 80% en un año.

#### Nefroma Mesoblástico Congénito (< 5%)

Usualmente se detecta antes del año o incluso en estudios prenatales. Es el más frecuente en menores de 3 meses y asocia hipertensión y elevación de calcio y renina. Su manejo es solamente quirúrgico.

### Carcinoma Renal (< 5%)

Raro en niños, en general se presenta en pacientes adolescentes que presentan una traslocación cromosómica única (Xp11.2). En esta población se detecta en etapas más avanzadas comparado a adultos.

### Carcinoma Medular Renal

Tumor asociado prácticamente en su totalidad a población con anemia de células falciformes. Alta diseminación y letalidad.

### Tumores Renales Quísticos

Se presentan en el menor de 3 años y se incluyen el Nefroma Quístico Multilocular (NQM), nefroma quístico parcialmente diferenciado (NQPD) y el TW Quístico. Los nefronas son quistes benignos bien demarcados, con tabiques finos sin nódulos sólidos que solo requieren nefrectomía. El TW quístico se maneja como cualquier TW.

## ¿CÓMO SE TRATA?

El tratamiento es triasociado: quimioterapia, cirugía y radioterapia.

En Chile, hasta el año 2018 se realizaba cirugía de entrada, posteriormente quimioterapia y radioterapia siguiendo al NWTS (USA).

El 2019 se lanza un nuevo protocolo llamado *Umbrella* para el manejo del Tumor de Wilms. El tratamiento se adapta al paciente y consiste en dar quimioterapia preoperatoria, sin biopsia y después cirugía; logrando mantener el éxito de sobrevida del NWTS y reduciendo la toxicidad de la quimioterapia y disminuyendo los casos que requieren radioterapia, ya que se hace una segunda etapificación posquimioterapia. La cirugía de elección es la nefrectomía radical abierta, a través de una laparotomía transversa supraumbilical, lo cual tiene implícito la resección de linfonodos retroperitoneales. Al reducir la masa tumoral precirugía es más frecuente plantear un abordaje mínimamente invasivo. La quimioterapia provoca el desarrollo de una pseudocápsula tumoral que facilita la resección quirúrgica y disminuye el riesgo de ruptura tumoral.

*Umbrella* plantea una primera estadificación para definir duración y esquema de quimioterapia: Localizado (Estadio I-III), Metastásico (Estadio IV) y Bilateral (Estadio V) (Tabla 1).

**Tabla 1. Estadaje del tumor de Wilms para SIOP**

**Estadio I**

- a. El tumor está limitado al riñón o rodeado por una pseudocápsula fibrosa, si estuviera fuera del contorno normal del riñón. La cápsula renal o la pseudocápsula puede estar infiltrada por tumor, pero sin alcanzar su cara externa y ha sido completamente resecao (márgenes de resección “libres”)
- b. El tumor puede estar protruyendo dentro del sistema pélvico y extenderse dentro del uréter (pero sin infiltrar sus paredes)
- c. Los vasos del seno renal no están afectados
- d. Puede estar presente la afectación de los vasos intrarrenales

**Estadio II**

- a. El tumor se extiende fuera del riñón o penetra a través de la cápsula y/o pseudocápsula fibrosa renal en la grasa perirrenal, pero es resecao completamente (márgenes de resección “libres”)
- b. El tumor infiltra el seno renal y/o invade los vasos sanguíneos o linfáticos fuera del parénquima renal, pero es resecao completamente
- c. El tumor infiltra órganos adyacentes o la vena cava, pero es resecao completamente

**Estadio III**

- a. Extirpación incompleta del tumor, que se extiende más allá de los márgenes de resección (restos tumorales macro o microscópicos post-operatoriamente)
- b. Cualquier ganglio linfático abdominal afecto
- c. Rotura tumoral anterior o intra-operatoria (sin tener en cuenta otros criterios de estadaje)
- d. El tumor ha penetrado a través de la superficie peritoneal
- e. Presencia de implantes tumorales en la superficie peritoneal
- f. Trombo tumoral presente en los márgenes de resección de los vasos o del uréter, troceado o extirpado en varias por el cirujano
- g. Tumor biopsiado quirúrgicamente (biopsia en cuña) previo a la quimioterapia pre-operatoria o a la cirugía

La presencia de tumor necrosado o de cambios inducidos por la quimioterapia en un ganglio linfático o en los márgenes de resección es considerado como prueba de que ha habido previamente tumor con restos microscópicos y, por lo tanto, el tumor es asignado al estadio III

**Estadio IV**

Metástasis hematógenas (pulmón, hígado, hueso, cerebro, etc.) o metástasis en ganglios linfáticos fuera de la región abdómino-pélvica

**Estadio V**

Tumores renales bilaterales al diagnóstico. Cada lado debe ser subestadiado según la clasificación antes mencionada

Se establece el uso de quimioterapia preoperatoria con 4 semanas de Actinomicina D asociada a Vincristina para mayores de 6 meses con enfermedad localizada y no requiere segunda imagen prequirúrgica. Para enfermedad metastásica se alarga a 9 semanas y se complementa el esquema con Doxorubicina, estos pacientes requieren una segunda imagen prequirúrgica a la semana 6 y 9 para evaluar regresión y reseabilidad. El protocolo calcula el riesgo de otras histologías y recomienda cirugía inmediata para pacientes menores de 6 meses por el riesgo de encontrar otra histología distinta a TW y considerar biopsia para pacientes con clínica e imágenes dudosas.

Posterior a la quimioterapia se reseca el tumor y se realiza una segunda etapificación histológica, se define el riesgo específico del paciente, se clasifica en 3 grados de riesgo y se dividen según estadio, cada grupo con su esquema de adyuvancia específico. La radioterapia abdominal total queda relegada como indicación solo para riesgo intermedio o alto asociado a gran ruptura tumoral en el preoperatorio o intraoperatorio y en casos que se identifiquen depósitos peritoneales macroscópicos.

Se debe destacar que en pacientes con tumor bilateral, presencia de síndromes o pesquisa de WT1 (+), la recomendación es realizar una cirugía conservadora de tejido renal (nefrectomía parcial) siempre que sea viable. Idealmente se deben reseca de 5 a 7 ganglios linfáticos, ya que esto da un pronóstico a largo plazo de tasa libre de enfermedad.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El tratamiento triasociado y los múltiples estudios colaborativos realizados en las últimas décadas han logrado llevar las tasas de supervivencia a 5 años a más de un 90%. Destacan como factores pronósticos (Tabla 2):

**Tabla 2. Sobrevida según Estadio**

Estadio I-II	95%
Estadio III	75-80%
Estadio IV	65-75%
Estadio V(Bilateral)	60-85%

- Histología: Anaplasia entrega el peor pronóstico histológico.
- Estadío del tumor.
- Marcadores moleculares: LOH, ganancia de 1q, entre otros.
- Mayor de 2 año: mayor tasa de recidiva.
- Tamaño del tumor y respuesta a tratamiento: Actualmente en discusión.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Aldrink JH, Heaton TE, Dasgupta R, Lautz TB, Malek MM, Abdessalam SF, et al. Update on Wilms tumor. *Journal of Pediatric Surgery* 2019;54(3):390-7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.09.005>
2. Brok J, Treger TD, Gooskens SL, van den Heuvel-Eibrink MM, Pritchard-Jones K. Biology and treatment of renal tumours in childhood. *European Journal of Cancer* 2016;68:179-95. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2016.09.005>
3. Malkan AD, Loh A, Bahrami A, Navid F, Coleman J, Green DM, et al. An Approach to Renal Masses in Pediatrics. *Pediatrics* 2015;135(1):142-58. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-1011>
4. Treece AL. Pediatric Renal Tumors. *Surgical Pathology Clinics* 2020;13(4):695-718. <https://doi.org/10.1016/j.path.2020.08.003>
5. Van den Heuvel-Eibrink MM, Hol JA, Pritchard-Jones K, van Tinteren H, Furtwängler R, Verschuur AC, et al. Rationale for the treatment of Wilms tumour in the UMBRELLA SIOP–RTSG 2016 protocol. *Nature Reviews Urology* 2017;14(12):743-52. <https://doi.org/10.1038/nrurol.2017.163>
6. Vujančić GM, Gessler M, Ooms AHAG, Collini P, Coulomb-I'Hermine A, D'Hooghe E, et al. The UMBRELLA SIOP–RTSG 2016 Wilms tumour pathology and molecular biology protocol. *Nature Reviews Urology* 2018;15(11):693-701. <https://doi.org/10.1038/s41585-018-0100-3>



## CAPÍTULO VII

# Trasplante

## INTRODUCCIÓN

Los trasplantes hepáticos pediátricos (THP) se encuentran dentro de los procedimientos más exitosos de trasplante de órganos sólidos, modificando en gran medida la expectativa de vida de niños con hepatopatías graves. La tasa de supervivencia se encuentra cercana al 90% al año y 80% a los cinco años, esta última cifra determinada por la viabilidad indefinida del injerto hepático si éste funciona correctamente.

La mejora en las técnicas quirúrgicas de reducción de injerto ha permitido aliviar la problemática de la escasez de donantes pediátricos. Dentro de éstas se incluye el uso de injertos cadavéricos reducidos, el hígado dividido (SPLIT) y la participación de donantes vivos. A su vez, la mejora e individualización en los esquemas de inmunosupresión permite el adecuado manejo y tratamiento de diversas complicaciones posterior al trasplante, permitiendo el crecimiento adecuado de los niños para alcanzar la adultez con una buena calidad de vida, objetivo fundamental en el manejo de las patologías de la infancia.

El trasplante hepático es hoy en día un procedimiento seguro y validado en el tratamiento de la falla hepática aguda y crónica en niños, así como el de otras enfermedades hepáticas hereditarias y en algunos tumores.

## INDICACIONES

El éxito de un THP se basa en ciertos aspectos fundamentales, como una evaluación exhaustiva antes del trasplante, que abarca la evaluación clínica, bioquímica e imagenológica de la función hepática, la exclusión de contraindicaciones y la valoración nutricional. Además, la selección precisa del candidato y la determinación adecuada del momento oportuno, así

como la garantía de una atención óptima en la etapa posoperatoria, son esenciales para asegurar el éxito del procedimiento.

Las causas de disfunción hepática en niños difieren de aquellas en adultos, distinguiendo 4 grupos principales de indicaciones en pacientes pediátricos:

1. Enfermedades crónicas del hígado, dado por una insuficiencia hepática aguda sobre crónica o por la progresión propia de la enfermedad que provoca una descompensación del paciente. Dentro de ellas, la atresia de vías biliares corresponde a la indicación más frecuente de trasplante pediátrico, correspondiendo al 50% de los candidatos.
2. Insuficiencia hepática aguda con riesgo vital, incluyendo causas virales, tóxicas, autoinmunes e idiopáticas.
3. Tumores hepáticos no resecables, como el hepatoblastoma.
4. Enfermedades metabólicas, cuyo pronóstico mejora con el trasplante. Se pueden dividir en aquellas en que el hígado es el origen de la alteración metabólica, incluyendo el déficit de alfa-1-antitripsina, la enfermedad de Wilson y la tirosinemia hereditaria tipo I; y aquellas que no se limitan al hígado, destacando la fibrosis quística.

Previamente, el THP se realizaba únicamente con intención de curación; sin embargo, hoy en día su indicación incluye a aquellos pacientes cuya expectativa y/o calidad se vea significativamente mejorada, motivo por el cual la indicación debe ser evaluada de manera minuciosa e individualizada.

## CIRUGÍA

Existen diversas alternativas quirúrgicas para obtener un injerto hepático, entre ellas:

1. Injerto de donante cadavérico.
2. Injerto reducido de donante cadavérico, donde se extrae el segmento lateral izquierdo de un hígado adulto el cual es preparado previamente mediante cirugía de banco.

3. Injerto dividido (SPLIT), de un donante cadavérico, procedimiento realizado por primera vez en 1988 por Rudolf Pichlmayr, y en el que el segmento lateral izquierdo se utiliza para un paciente pediátrico, y el derecho para un adulto, incrementando así el número de órganos disponibles.
4. Donante vivo, que proporciona un injerto obtenido a partir de segmentos laterales del lóbulo izquierdo para lactantes pequeños. En estos casos, es esencial tener en cuenta que los criterios de selección del donante deben ser altamente exigentes y la técnica empleada debe ser prolija para garantizar la seguridad del donante.

El tamaño ideal de un injerto debe ser el 2% del peso del receptor, ya que el riesgo de complicaciones aumenta si estos son menores al 0,8% o mayores al 4%.

El THP se desarrolla en tres fases, cada una de ellas con sus propias complicaciones. La primera etapa es la del explante, la cual implica la extirpación del hígado del receptor y su principal desafío son las alteraciones hemodinámicas. La segunda fase corresponde a la anhepática, caracterizada por la ausencia anatómica y funcional del hígado; durante esta etapa, el objetivo es lograr la hemostasia en la zona de la hepatectomía y realizar las anastomosis vasculares previas a la revascularización del injerto. Las complicaciones principales incluyen trastornos hemodinámicos y metabólicos debido a la interrupción del retorno venoso en las áreas esplácnicas y la cava inferior, así como a la ausencia de la función hepática. La tercera fase, conocida como neohepática, involucra la implantación del injerto y reconstrucción arterial y biliar, la cual implica la liberación de los pinzamientos para permitir la revascularización del injerto a través de la vena porta.

## COMPLICACIONES

Dentro de las complicaciones se encuentra la disfunción primaria del injerto, en el cual el único tratamiento es el retrasplante urgente, por lo que se debe tener un alto índice de sospecha para instalar medidas precoces, como la administración de prostaglandinas, capaces de mejorar la microcirculación hepática. Por otro lado, el rechazo hiperagudo también requiere retrasplante urgente, mientras que el rechazo agudo se maneja con bolos de corticoides hasta alcanzar una dosis de mantenimiento.

Las complicaciones quirúrgicas se dividen en distintos grupos: las vasculares, caracterizadas por la estenosis y trombosis de las anastomosis vasculares (venas suprahepáticas, vena porta y arteria hepática), para las cuales se utilizan anticoagulantes y antiagregantes plaquetarios orales como medida preventiva; las infecciosas, principalmente, secundario a la inmunosupresión; y las biliares, como el desarrollo de filtraciones o estenosis.

## MANEJO POSTRASPLANTE

Desde el punto de vista médico, el manejo postrasplante se enfoca en lograr la aceptación del órgano trasplantado por parte del receptor. El tratamiento de un niño que ha recibido un trasplante incluye todas las medidas terapéuticas dirigidas a la prevención de complicaciones, asociado a intervenciones específicas para tratar estas complicaciones en particular.

El pilar del manejo son los regímenes de inmunosupresión, siendo lo más utilizado la asociación de inhibidores de la calcineurina (*tacrolimus*) y corticoides. Se debe balancear el esquema inmunosupresor con el objetivo de mantener el mínimo nivel aceptable, previniendo su daño por uso crónico, especialmente a nivel renal, así como el desarrollo de complicaciones infecciosas (incluyendo infección por citomegalovirus y Virus Epstein Barr), para lo cual se deben instaurar medidas profilácticas.

La falta de adherencia al tratamiento médico posterior al trasplante aumenta las tasas de complicaciones, rechazo del injerto y mortalidad, por lo que dentro de las estrategias para mejorar el proceso de transición a la vida adulta, se debe incluir la educación con respecto a la importancia de la adherencia, tanto para los niños como para sus padres.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Hackl C, Loss M, Knoppke B, Melter M, J Schlitt H. Current developments in pediatric liver transplantation. *World Journal of Hepatology*. 2015;7(11):1509-20. doi:10.4254/wjh.v7.i11.1509
2. Díaz Fernández C, Gámez Arance M, de la Vega Bueno A, Frauca Remacha E. Trasplante Hepático Pediátrico: Indicaciones, Técnicas Quirúrgicas, Complicaciones y Tratamiento. *Anales de Pediatría*. 2004;60(1):42-55. doi:10.1016/s1695-4033(04)78216-8

3. Chan C, Plata-Muñoz JJ, Franssen B. Técnicas quirúrgicas en trasplante hepático. Revista de Investigación Clínica [Revista en Internet]. 2005 [citado 2023 Oct 15];57(2):262-72. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-83762005000200021&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-83762005000200021&lng=es)
4. Hepp J, Zapata R, Buckel E, Martínez J, Uribe M, Díaz JC, et al. Trasplante Hepático en Chile: Aspectos Generales, indicaciones y contraindicaciones (Documento de Consenso). Revista Médica de Chile. 2008;136(6):793-804. doi:10.4067/s0034-98872008000600017

## INTRODUCCIÓN

El trasplante renal es el tratamiento de elección de la Insuficiencia Renal Crónica Terminal (IRCT). En niños con IRCT el trasplante permite mejorar el potencial de crecimiento, la capacidad cognitiva, la calidad de vida y adaptación social al medio de los pacientes. Además, mejora la supervivencia de los pacientes que se trasplantan versus aquellos que permanecen en diálisis.

El primer trasplante renal pediátrico en Chile fue realizado por Luis y Pedro Martínez en el Hospital de la Universidad Católica en 1979. Actualmente, en nuestro país se realizan anualmente en promedio 30-35 trasplantes renales en pacientes menores de 18 años.

## INDICACIONES

Las causas de IRCT en la edad pediátrica que requieren trasplante se muestran en la Tabla 1. A diferencia de los pacientes adultos, la principal indicación de trasplante en niños la constituyen las malformaciones re-

**Tabla 1. Causas de Insuficiencia Renal Crónica Terminal**

Diagnóstico	
Aplasia/displasia/hipoplasia renal	15,8%
Uropatía Obstructiva	15,3%
Glomerulosclerosis focal y segmentaria	11,7%
Nefropatía por Reflujo Vesicoureteral	5,2%
Glomerulonefritis crónica	3,2%

nales y de vías urinarias, por lo que su diagnóstico, evaluación y manejo previo al trasplante son fundamentales. En nuestro país, en diciembre de 1996 se creó la Fundación MATER con el objetivo de mejorar el acceso a estudio y tratamiento oportuno de las patologías urológicas, y así evitar la IRCT. Su trabajo conjunto con la Unidad de Urología del Hospital Exequiel González Cortés ha permitido tratar a una gran cantidad de pacientes y evitarles llegar a la falla renal.

## EVALUACIÓN Y PREPARACIÓN UROLÓGICA PRETRASPLANTE

Todo paciente candidato a trasplante renal es evaluado previamente por el urólogo pediátrico. Su historial de patologías estructurales, cirugías previas, procedimientos endoscópicos y el volumen de diuresis residual son factores por considerar.

Dentro del estudio se realiza ecotomografía renal y de vías urinarias para descartar alteraciones estructurales, como hidronefrosis, dilatación ureteral o presencia de cálculos; además, permite evaluar el tamaño de los riñones (policísticos), lo que puede provocar dificultades durante la cirugía del trasplante. En pacientes con peso menor de 20 kilos, se agrega estudio *doppler* de los grandes vasos abdominales (aorta, cava y vasos ilíacos) para confirmar la permeabilidad de los vasos donde se realizarán las anastomosis vasculares.

De ser necesaria, la uretrocistografía retrógrada permite evaluar la capacidad vesical, además, de la presencia de reflujo vesicoureteral, su magnitud y eventual necesidad de corrección. Es importante conocer la diuresis de 24 horas, para determinar si la vejiga tiene un tamaño adecuado o requiere ser ampliada.

En casos seleccionados es necesario realizar nefrectomía de los riñones nativos, ya sea previo al trasplante o en la misma cirugía. Las indicaciones de nefrectomía son: hipertensión severa refractaria a tratamiento médico, proteinuria persistente, infecciones a repetición en pacientes con malformaciones estructurales de vías urinarias, y alteraciones respiratorias o alimentarias secundarias a riñones policísticos (por su gran tamaño).

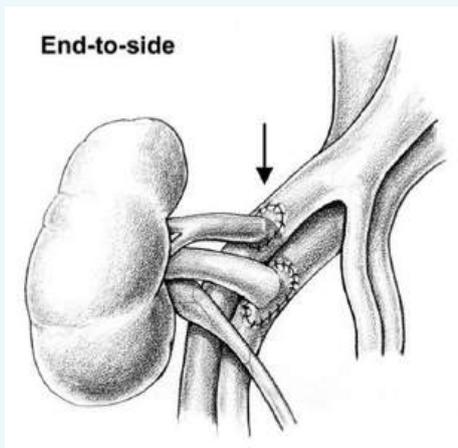
La comunicación del equipo de trasplante con el urólogo pediátrico es fundamental, incluso desde que el paciente tiene indicación de terapia de reemplazo renal. Por lo anterior, nuestra recomendación es instalar el catéter de Tenckhoff en el hemiabdomen izquierdo para preservar la fosa ilíaca derecha libre al momento de la cirugía del trasplante.

## CIRUGÍA

El riñón por implantar puede provenir de un donante cadavérico, o de un donante vivo relacionado que en los niños es generalmente uno de sus padres. El donante vivo presenta ventajas significativas para el receptor, principalmente, con relación a la durabilidad del injerto. La supervivencia del injerto a 5 años es superior a 95% para donante vivo, versus 85% para donante cadáver. Actualmente está en desarrollo inicial el programa de donación cruzada, que permitirá a los pacientes que son incompatibles con su donante vivo relacionado, acceder a otro donante vivo con las mismas ventajas.

Los pacientes que no disponen de donante vivo relacionado son ingresados a la Lista de Espera Nacional coordinada por el Instituto de Salud Pública, representando el 2-3% del total de pacientes que esperan un órgano. El reglamento de asignación de órganos de donante fallecido fue adaptado para priorizar a los menores de 18 años, lo que ha permitido que estos pacientes puedan acceder con mayor prontitud a un trasplante.

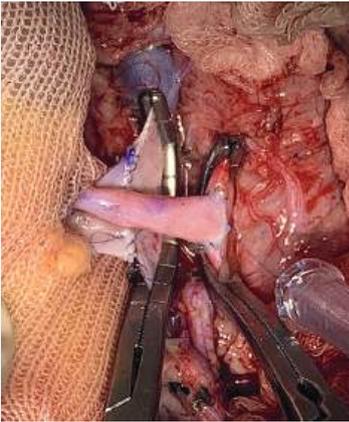
La técnica quirúrgica clásica consiste en anastomosar la arteria y vena renal del injerto en forma término lateral, a los vasos ilíacos del receptor (Figura 1). Considerando la diferencia de tamaño entre injerto y receptor pediátrico, es fundamental la posición final del riñón trasplantado, para evitar alteraciones del flujo sanguíneo que entra y sale del injerto.



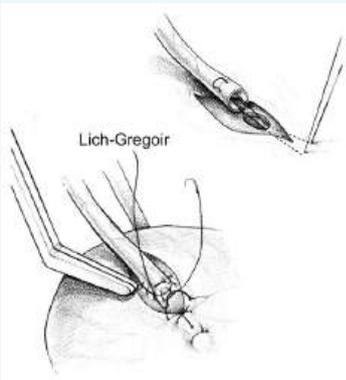
**Figura 1.** Anastomosis término lateral de los vasos del injerto con los vasos ilíacos del receptor.

Actualmente, en la gran mayoría de los trasplantes renales pediátricos el injerto es ubicado en el espacio retroperitoneal, independiente de la edad del receptor. En pacientes pequeños, con peso menor de 15 kilos, las anastomosis vasculares se realizan directamente a la aorta y vena cava (Figura 2). A medida que el niño tiene mayor peso, se utilizan los vasos ilíacos.

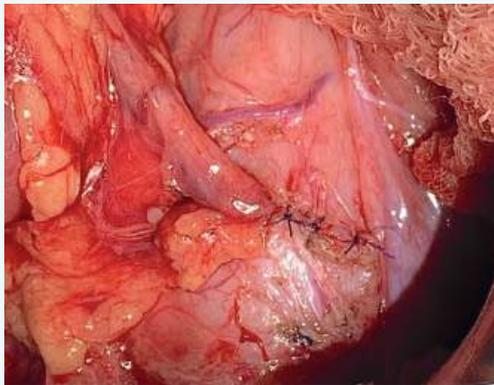
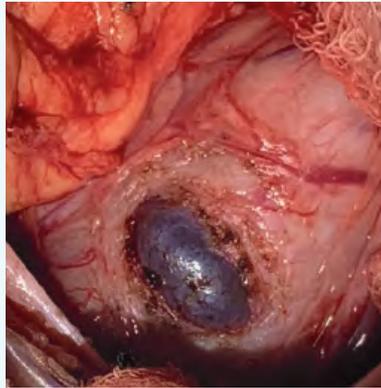
El uréter del injerto se anastomosa a la vejiga -nativa o ampliada- utilizando la técnica antirreflujo descrita por Lich-Gregoir (Figuras 3, 4 y 5), colocando un catéter doble J para proteger la anastomosis y evitar complicaciones.



**Figura 2.** Anastomosis de vasos renales del injerto a vena cava y aorta del receptor.



**Figura 3.** Anastomosis del uréter del injerto a la vejiga del receptor según técnica de Lich-Gregoir.



**Figura 4 y 5.** Neoimplante uréter del injerto con técnica de Lich-Gregoire.

## COMPLICACIONES

Las complicaciones precoces de la cirugía, propias de todo trasplante renal, deben ser sospechadas, diagnosticadas y resueltas a la brevedad. Alteraciones vasculares como sangrado, trombosis arterial o venosa requieren reexploración inmediata, pero por lo general implican la pérdida del injerto.

Las complicaciones urológicas pueden ser precoces (filtración del neoimplante, necrosis de uréter distal) o tardías (estenosis, reflujo vesicoureteral al riñón trasplantado). En ambos casos su corrección es quirúrgica.

## MANEJO POSTRASPLANTE

El receptor de un trasplante requiere mantenerse con inmunosupresión de por vida, para evitar el rechazo del órgano, ya sea en las primeras semanas post trasplante (rechazo agudo) o en el largo plazo (rechazo crónico). Controles periódicos, seguimiento y prevención de posibles complicaciones (infecciosas, rechazo, neoplasias, etc.) se realizan rutinariamente. Especial atención requieren aquellos pacientes en su tránsito hacia la adultez, ya que es durante la adolescencia cuando se produce la mayor pérdida de injertos por mala adherencia al tratamiento.

Existe gran cantidad de fármacos inmunosupresores. La discusión de sus características, mecanismos de acción y diferentes combinaciones escapa a los objetivos de este capítulo.

## DESAFÍOS A FUTURO

Dentro de los desafíos a futuro en nuestro país se encuentran: 1) Aumentar el número de donantes cadáver a nivel nacional, fomentando la discusión en las familias y grupos de trabajo, resolver dudas e inquietudes en vida, derribar mitos y poder comprometerse libremente con la donación. Lo anterior permite evitar la pérdida de donantes cuando la familia se ve enfrentada a la difícil situación de la muerte de un ser querido; conociendo su voluntad es más fácil tomar la decisión de donar sus órganos. 2) Incentivar la opción del donante vivo más allá de los padres, ya que familiares directos (consanguíneos) también pueden donar. 3) Minimizar los efectos y riesgos a largo plazo de la inmunosupresión, como son la hipertensión arterial, dislipidemias, daño crónico al injerto renal, enfermedad cardiovascular; y vigilar la aparición de neoplasias asociadas (tumores de piel, enfermedad linfo-proliferativa posttrasplante).

## LECTURA RECOMENDADA

1. Verghese PS. Pediatric Kidney Transplantation: A Historical Review. *Pediatr Res* 2017;81(1-2):259-64.
2. Gulati A, Sarwal M. Pediatric renal transplantation: an overview and update. *Curr Opin Ped* 2010;22:189-96.
3. Gillen DL, Stehman-Breen CO, Smith JM, et al. Survival advantage of pediatric recipients of a first kidney transplant among children awaiting kidney transplantation. *Am J Transplant* 2008;8:2600-6.

4. Latin American Registry of Pediatric Renal Transplantation 2004-2008. *Pediatr Transplant* 2010;1-8.
5. Bullington P, Pawola L, Walker R, et al. Identification of medication non-adherence factors in adolescent transplant patients: The patient's viewpoint. *Pediatr Transplant* 2007;11(8):914-21.
6. Título II, Artículo 4. Ley 20413, modificación de Ley 19451 sobre Trasplante y Donación de Órganos.



## CAPÍTULO VIII

### **Tegumentos**

## ¿QUÉ ES?

Condición en que la piel periungueal del borde o esquina de la uña es traumatizada por la placa ungueal adyacente, resultando en una reacción inflamatoria tipo cuerpo extraño.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Se desconoce su prevalencia, pero se estima que afecta entre 2,5-5% de la población general. Es más común en adolescentes y hombres jóvenes, ocasionalmente, se presenta en lactantes. Puede comprometer cualquier dedo, aunque el más afectado es el primer orletejo.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Trauma repetido, explicado por forma y mal corte de la uña (Figura 1), además del uso de zapatos que no son apropiados. En el extremo distal del borde lateral de la placa ungueal, crece una espícula que penetra y daña los tejidos blandos; la piel periungueal del pliegue sufre entonces una reacción inflamatoria y forma progresivamente un granuloma sobre la placa. Pueden contribuir, además, deformidades congénitas o adquiridas de los orletejos y/o de las uñas, la paroniquia que inducen algunos medicamentos y la hiperhidrosis.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La onicocriptosis causa dolor en el dedo afectado. Suele presentarse con signos inflamatorios del pliegue ungueal (eritema, edema) e incluso con salida de secreción purulenta.



**Figura 1.** Dibujo de un buen y mal corte de uña. Un buen corte deja siempre la uña cuadrada.



**Figura 2.** Imagen clásica de uña encarnada. Nótese el corte de uña redondeado que predispone al problema.

Se han descrito tres fases: 1) eritema y edema moderado; 2) inflamación severa con descarga purulenta y 3) formación de tejido granulatorio e hipertrofia severa del pliegue ungueal (Figura 2).

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico se basa en la historia y examen clínico, no requiere exámenes de laboratorio ni tampoco radiológicos de rutina.

## ¿CÓMO SE TRATA?

El tratamiento busca reducir la inflamación, controlar el dolor y proteger el pliegue ungueal del crecimiento de la placa, además de evitar la recurrencia.

En etapas precoces, en que solo se identifica inflamación leve o moderada (fase 1), se puede recurrir al manejo conservador. Este incluye calor local, junto al uso de antibióticos, corticoides tópicos y masaje traccionando el rodete ungueal hacia el exterior. También se puede recomendar el uso de una tela traccionando el rodete ungueal hacia el exterior de tal manera de alejar los tejidos blandos de la espícula ungueal (Figura 3).

Si la inflamación se cronifica y la onicocriptosis pasa a una etapa 2 o 3 se debe considerar otro tratamiento redirija el crecimiento de la placa ungueal. El tratamiento con onicoguia ha demostrado buenos resultados (Figura 4).

El tratamiento quirúrgico se reserva para condiciones severas, invalidantes y/o recurrentes. Incluye técnicas de onicectomía total o parcial con matricectomía (química o mecánica), que se realizan bajo anestesia general o local con bloqueo del dedo afectado. Una revisión Cochrane respalda añadir la matricectomía porque disminuiría la recurrencia. Los antibióticos orales se reservan para los casos con celulitis asociada.

En casos complejos, que involucran, además, hipertrofia de los tejidos blandos o del hiponiquio, son necesarias técnicas con plastias o resecciones asociadas.



**Figura 3.** Técnica de tracción del rodete ungueal hacia exterior por medio de una tela. La flecha indica el sentido de la tracción.



**Figura 4.** Tratamiento con onicoguía que permite redirigir el crecimiento de la uña. En niños se debe realizar bajo anestesia.

La educación al paciente tiene un rol fundamental. Se debe insistir en el corte recto de la uña sin redondear las esquinas y uso de zapatos amplios o abiertos.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Es una condición dolorosa e invalidante, que en población pediátrica puede provocar ausentismo a clases, educación física y/o deportes. Sumado a que los tratamientos, sobre todo los invasivos, tienen una recuperación prolongada.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

La onicocriptosis tiene alta recurrencia, descrita entre un 2 y un 70% para las distintas alternativas de tratamiento. Es fundamental corregir los factores predisponentes que son modificables y asociar siempre educación al paciente. En casos severos, la onicectomía parcial con matricectomía es el tratamiento con mejores resultados.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Geizhals S, Lipner SR. Review of onychocryptosis: epidemiology, pathogenesis, risk factors, diagnosis and treatment. *Dermatol Online J* 2019;25.
2. Mayeaux EJ Jr, Carter C, Murphy TE. Ingrown toenail management. *Am Fam Physician* 2019;100(3):158-64.
3. Eekhof JA, Van Wijk B, Knuistingh Neven A, et al. Interventions for ingrowing toenails. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012;(4):CD001541.
4. Thakur V, Vinay K, Haneke E. Onychocryptosis - decrypting the controversies. *Int J Dermatol* 2020; 59:656.

# Pilomatrixoma

Katherine Ellsworth C.

## ¿QUÉ ES?

Es un tumor benigno derivado de células de la matriz del folículo piloso. Previamente conocido como epiteloma calcificante de Malherbe por su primera descripción en 1880, término que se cambió a pilomatrixoma desde que se determinó que provenía del folículo piloso.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Su incidencia no está determinada, se describe como el 10% de las lesiones cutáneas benignas pediátricas. Es mucho más frecuente en niños y adolescentes y se reporta que entre un 55-90% ocurre en menores de 20 años, es más frecuente en mujeres (entre 5:3-2:1) y no se ha identificado variación por etnias. Suelen ser lesiones únicas > 90% de los casos y cuando son lesiones múltiples se debe sospechar síndromes genéticos asociados.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La etiología aún no está del todo clara, si bien más del 94% de los pacientes tienen una lesión solitaria esporádica, existe asociación bien documentada entre pilomatrixoma y enfermedades genéticas como síndrome de Gardner, síndrome de Turner, distrofia miotónica, síndrome Rubinstein-Taybi, sarcoidosis, etc. En estos se han demostrado mutaciones en el gen CTNNB1 (gen Beta-catenina) que afecta a la vía de señalización Wnt y otras alteraciones. También se describen casos secundarios a injurias (< 2%) como picadura de insecto, vacunas o contusión cerrada.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Nódulo, habitualmente, único de tamaño variable según el tiempo de evolución, pero suele diagnosticarse entre los 0,5-1 cm, sólido, algunas veces no tan visible, pero fácilmente palpable e incluso “pellizcable” entre los dedos, móvil, no adherido a planos profundos, de consistencia dura o incluso pétreo cuando tiene calcificaciones (muy frecuentemente), de forma irregular, con o sin cambios en la piel como pigmentación, tono azulado o erosión, puede tener el signo de la tienda que al estirar la piel que lo recubre se pueden ver ángulos y facetas en la lesión como las caras de una carpa o tienda. Ocasionalmente se presenta con dolor. Entre un 60%-90% se encuentra en cabeza y cuello, seguido por extremidades superiores y tronco. Los diagnósticos diferenciales son: quiste epidérmico calcificado, quiste dermoide, dermatofibroma y menos frecuentemente osteoma cutis y calcinosis cutánea (Figura 1).

## ¿QUÉ EXÁMENES AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico es clínico. No requiere estudio imagenológico de regla, solo en caso de duda diagnóstica o ubicación poco habitual. La ecografía de partes blandas muestra habitualmente lesión sólida hiperecogénica,



**Figura 1.** Pilomatricoma del brazo.

heterogénea, frecuentemente con calcificaciones (entre un 69-85%) generando sombra acústica. Ubicado más frecuentemente en plano hipodérmico.

### ¿CÓMO SE TRATA?

El manejo es siempre quirúrgico, ya que no existe regresión espontánea, se debe derivar al cirujano al momento del diagnóstico para resección de forma electiva. Son lesiones poco cosméticas, habitualmente en cara y que continúan creciendo, por lo que requieren incisiones cada vez más grandes para su resección.

La resección completa de la lesión es el tratamiento de regla. Cuando se rompe la lesión durante la resección suele liberarse queratina, erróneamente se piensa que esto genera “siembra” en el tejido circundante, pero solo se hace un poco más difícil delimitar los bordes de la lesión, en estos casos es importante asegurarse de resecar la cápsula completa para evitar recurrencia.

Siempre debe enviarse a biopsia diferida para confirmar el diagnóstico, ya que no es infrecuente el diagnóstico clínico erróneo.

Las complicaciones son bajas, principalmente, las mismas que cualquier herida quirúrgica: sangrado, infección y cicatriz inestética.

En la histología, típicamente, se observa una cápsula de tejido conectivo que rodea acúmulos de células basófilas y células fantasma (solas o combinadas entre ambas), acúmulos de queratina y calcificaciones en más de un 60%.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

La recurrencia en paciente no sindrómicos es muy baja, menor a un 2% siempre y cuando se retire la lesión completa.

El riesgo de malignización es muy bajo, en un metaanálisis de más de 2.000 pacientes no se reportaron casos de malignidad. Existen reportes de casos de malignización y la gran mayoría se describen en lesiones recidivadas o recurrentes.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Jones CD, Ho W, Robertson BF, Gunn E, Morley S. Pilomatrixoma: A Comprehensive Review of the literature. American Journal of Dermatopathology 2018;40(9):631-41. <https://doi.org/10.1097/dad.0000000000001118>

## ¿QUÉ ES?

La enfermedad del seno pilonidal (ESP) es una afección poco común en niños, más frecuente en adolescentes y adultos. Es un proceso inflamatorio crónico, caracterizado por la presencia de uno o más orificios en la línea media interglútea de la región sacrococcígea, comunicados a una cavidad quística, que puede dar lugar a abscesos, infecciones crónicas, dolor.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Tiene una incidencia de 20-25 por 10.000 individuos, entre las edades de 18-30 años. En la población pediátrica fluctúa entre 1-2 por 10.000 individuos, con un 95% de estos entre los 10-18 años.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La etiología exacta es multifactorial. Hay que distinguir entre el Seno Pilonidal, y la Enfermedad del Seno Pilonidal (ESP). Esto dado que dentro de los factores de riesgo está, primeramente, tener un seno pilonidal, el cual puede o no complicarse. A través de estos orificios, se van introduciendo de forma crónica, vellos de la zona, detritus de piel, sebo, pelusas, acumulándose en el subcutáneo en forma de quiste y exponiéndose a complicaciones como la infección con gérmenes de piel y enterobacterias por cercanía con ano. Factores de riesgo asociado son el sedentarismo, obesidad, trauma local repetido, hipertrichosis o hirsutismo en la zona.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

No hay clasificaciones estandarizadas, pero podrías distinguir primero la presencia de senos y la enfermedad del seno pilonidal.

- Seno pilonidal: presencia anatómica congénita de 1 o más orificios en la línea media interglútea sacrocóccigea.
- Enfermedad del seno pilonidal: complicación clínica de la cavidad quística subcutánea y los orificios fistulosos (1 o más) sea manifestándose por dolor, inflamación, infección o absceso.

Al hablar de Enfermedad del Seno pilonidal, podríamos describirla en relación a su complicación.

- ESP sin absceso.
- ESP con absceso.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Como se ha mencionado anteriormente, en el contexto de la ESP puede presentar dolor, signos inflamatorios locales como eritema y aumento de volumen, celulitis o flegmón y más frecuentemente, absceso local, muchas veces con salida espontánea de secreción purulenta o una zona fluctuante, cefálico y paramediano a los senos interglúteos.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

- Cultivo de secreción: si bien suele contaminarse de flora comensal multibacteriana (gérmenes de piel, enterobacterias, anaerobias...). Especial atención se tiene con la presencia de *Actinomyces* sp, dado que es un microorganismo que requiere de terapia antibiótica prolongada, a veces llegando hasta 12 semanas para su erradicación.

### Imágenes

- Ecografía de partes blandas: Este estudio de imagen, permite identificar bien el tamaño de la cavidad quística subcutánea para la planificación quirúrgica y poder debridar adecuadamente este espacio. También permite identificar dirección de los trayectos fistulosos y si presenta aún contenido infeccioso-inflamatorio.

## ¿CÓMO SE TRATA?

### ● ESP con absceso

- a. Lo clásico es drenar el absceso, ya sea de forma espontánea, mecánica tras ejercer presión o quirúrgica con incisión.
- b. Toma de cultivo secreción, aseo y cobertura de lesión por unos 3-5 días.
- c. Antibioterapia habitualmente con Amoxicilina/Acido Clavulánico.
- d. Hay trabajos que proponen la cirugía mínimamente invasiva a describir más adelante en este texto, como primera conducta incluso estando frente a un absceso.

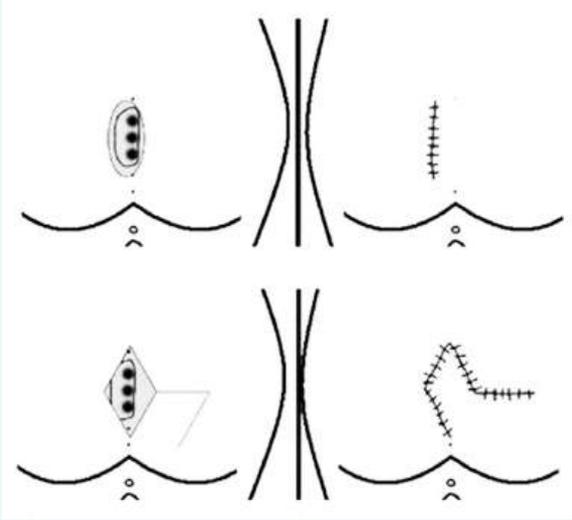
### ● ESP sin absceso

- a. Ya tratada la infección, hay que mantener la zona seca, limpia y libre de vellos.
- b. Pilar del tratamiento exitoso se describe la depilación, pudiendo ser en la etapa preoperatoria (por limitantes de tiempo), con el uso de ceras o cremas depilatorias. No se recomienda uso de navajas. A largo plazo, se recomienda depilación láser definitiva.
- c. Planificar cirugía resectiva.

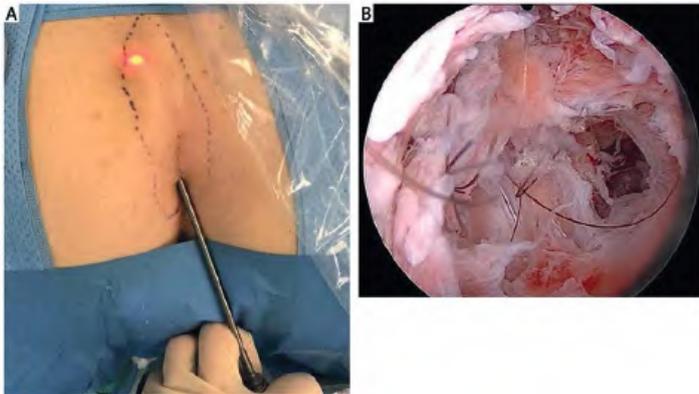
### ● Cirugías

Están las técnicas clásicas, que habitualmente basan su principio en resección amplia y colgajo cutáneo para cubrir defecto. Hace aproximadamente unos 30 años, se han propuesto y realizado, variadas técnicas mínimamente invasivas.

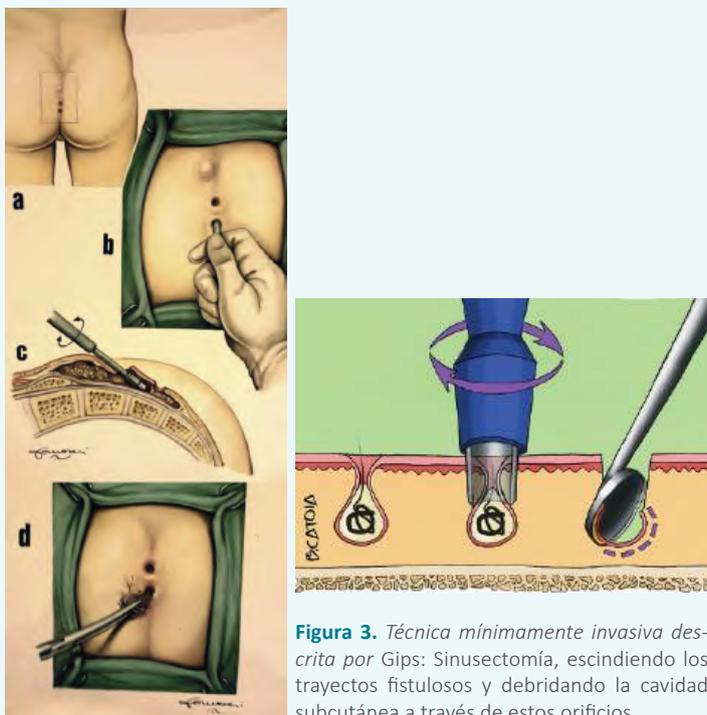
- a. Colgajos *Bascom/Karydakis*: resección amplia, y colgajos de avance, desplazando cicatriz fuera de línea media (Figura 1 A).
- b. Colgajos *Limberg/Dufourmentel*: basado en resección amplia de lesión hasta fascia sacra, y colgajos de rotación (Figura 1 B).
- c. PEPSIT (*pediatric endoscopic pilonidal sinus treatment*): basado en técnica de Gips, pero con el uso de óptica y dispositivos de electrocirugía o láser para debridación directa bajo visión (Figura 2).
- d. Sinusectomía tipo Gips: resección mínimamente invasiva, escindiendo los trayectos fistulosos y debridando cavidad subcutánea a través de estos orificios. Cicatrización por segunda intención (Figura 3).



**Figura 1.** Técnicas de Colgajos en Enfermedad Pilonidal. **A)** Colgajos Bascom/Karydak: en nivel superior, se ejemplifica técnica de resección y colgajo de avance dejando cicatriz fuera de línea media. **B)** Colgajos Limberg/Dufourmentel: En nivel inferior, se muestra técnica de resección y colgajo de rotación.



**Figura 2.** Técnica mínimamente invasiva de PEPSIT (*pediatric endoscopic pilonidal sinus treatment*), utilizando óptica para visualización directa de cavidad.



**Figura 3.** Técnica mínimamente invasiva descrita por Gips: Sinusectomía, escindiendo los trayectos fistulosos y debridando la cavidad subcutánea a través de estos orificios.

### ¿CÓMO ES EL POSOPERATORIO?

En las técnicas resectivas con colgajos, el período posterior a la cirugía involucra hospitalizaciones entre 1 a 7 días, priorizar decúbito prono, muchas veces uso de drenajes. Período de cicatrización total, entre 7-30 días.

Para las técnicas mínimamente invasivas, son procedimientos ambulatorios, muchas veces solo con anestesia local y vuelven a la actividades de la vida diaria el mismo día. Período de cicatrización total, entre 3-18 días.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Sangrado: menos de un 3% presenta sangrado en los primeros días posoperatorios, habitualmente, manejados con compresión, sin necesitar intervención quirúrgica.

- Infección: en las técnicas mínimamente invasivas, el riesgo de infección no supera el 2%. Para técnicas con colgajos, se describe entre un 10-15%.
- Dolor: menos del 1% presenta dolor persistente los primeros días luego de la cirugía. El uso de AINES, inhibidores de COX suelen ser suficientes para su control.
- Dehiscencia: en el caso de cirugías con colgajos y suturas, hay un 5-15% de riesgo de dehiscencia. En las técnicas tipo sinusectomía, no existe tal riesgo.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Tiene una tasa de éxito a 5 años plazo, en cualquiera de sus alternativas quirúrgicas entre el 85-100%.

Las tasas de recidiva fluctúan entre un 15-30% para técnicas resectivas ampliadas con colgajos de rotación, entre un 6-15% para técnica resectivas con movilización fuera de línea media, y para las técnicas mínimamente invasivas, se describen tasas de recidiva entre un 4-12%.

Para todas las técnicas, la depilación definitiva, bajar de peso y favorecer la actividad física, se describen como factores que mejoran el éxito.

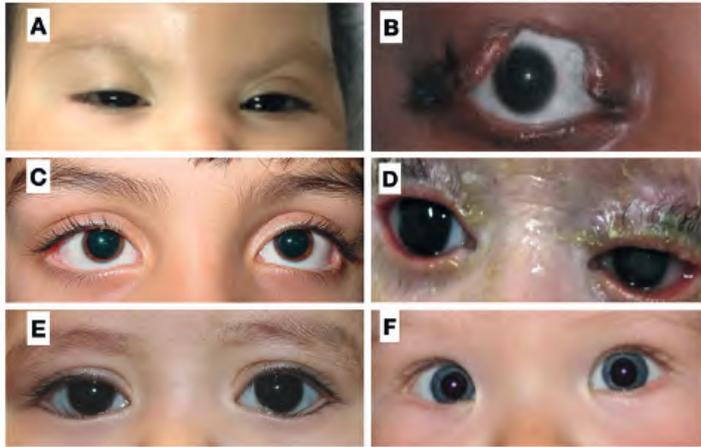
## LECTURA RECOMENDADA

1. Gips M, Melki Y, Salem, L, Weil R, Sulkes J. Minimal surgery for pilonidal disease using trephines: description of a new technique and long-term outcomes in 1,358 patients. *Dis Colon Rectum*. 2008;51(11):1656-62; discussion 1662-3.
2. Hardy EJO, Herrod PJ, Doleman B, Phillips HG, Ranat R, Lund JN. Surgical interventions for the treatment of sacrococcygeal pilonidal sinus disease in children: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery* 2019;54(11):2222-33.
3. Amorim M, Estevão-Costa J, Santos C, Fernandes S, Fragoso AC. Minimally invasive surgery for pilonidal disease: Outcomes of the Gips technique-A systematic review and meta-analysis. *Surgery*. 2023;174(3):480-6.
4. Collings AT, Rymeski B. Updates on the Management of Pilonidal Disease. *Adv Pediatr*. 2022;69(1):231-41.
5. Di Castro A, Guerra F, Levi Sandri GB, Ettorre GM. Minimally invasive surgery for the treatment of pilonidal disease. The Gips procedure on 2347 patients. *Int J Surg*. 2016;36(Pt A):201-5.

## ¿QUÉ ES?

La cirugía oculoplástica abarca las enfermedades de las estructuras que rodean al globo ocular: los párpados, sus glándulas y la cavidad orbitaria, las cuales tienen función de proteger y lubricar el ojo (Figura 1).

- Ptosis palpebral se define como la distancia menor a 2 mm entre el borde libre del párpado superior y el limbo superior, creando una disminución de la fisura palpebral, que en casos graves puede comprometer la visión o asociarse a estrabismo, astigmatismo y cefaleas. El párpado superior transcurre normalmente entre 12 a 15 mm desde la mirada hacia abajo hasta la visión hacia arriba.
- Coloboma es un déficit de desarrollo de un segmento del párpado, semejante a una fisura de este y se debe a una falta de fusión de los pliegues palpebrales embrionarios.
- Euriblefaron es el alargamiento horizontal bilateral de la fisura palpebral con un acortamiento vertical del párpado, malposición del canto lateral y ectropion lateral.
- Ectropion es la eversión del borde libre del párpado inferior. Se asocia a Síndrome de Down e ictiosis.
- Epiblefaron es una redundancia de la lamela anterior que genera un pliegue de piel horizontal que sobrepasa el borde libre del párpado inferior, lo cual produce que las pestañas rocen la conjuntiva y la córnea.
- Epicanto son pliegues cutáneos oblicuos o verticales desde el párpado superior o inferior que ocluyen o van hacia el canto medial.



**Figura 1.** A) Blefaroptosis congénita bilateral. B) Coloboma del párpado superior. C) Euriblefaron. D) Ectropion en paciente con ictiosis. E) Epiblefaron. F) Pliegues epicantales.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La ptosis palpebral congénita es la patología palpebral más frecuente y se presenta en el 75% de los casos como ptosis unilateral. Se estima que está presente en 0,7 a 2 por 10.000 personas, siendo más frecuente en varones. Se asocia a una prevalencia de 15-30% de ambliopía, más alto que la población general.

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La blefaroptosis en la mayoría de los casos es una condición aislada, pero puede asociarse hasta en un 20% a un síndrome o condición de herencia familiar. La ptosis primaria congénita se debe a una disgenesia del músculo elevador del párpado superior, el cual es reemplazado por fibrosis y tejido adiposo (ptosis miogénica). Causas secundarias de ptosis palpebrales son alteraciones en la aponeurosis, neurológicas, mecánicas y traumáticas.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La severidad de la blefaroptosis depende de la distancia desde el margen del párpado superior hasta el centro de la pupila en la mirada hacia adelante (MDR) (Tabla 1).

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Síntomas

- Ptosis Palpebral uni o bilateral.
- Epifora.
- El niño levanta sus cejas para subir el o los párpados.
- Inclina la cabeza hacia atrás para observar mejor.
- Levanta con sus dedos el párpado.
- Puede asociarse a ambliopía, estrabismo, astigmatismo y cefalea.

### Signos

- La función del músculo elevador se evalúa midiendo cuántos milímetros se mueve el párpado cuando el paciente mira hacia abajo y luego mira hacia arriba, teniendo bloqueado el músculo frontal al apretar la ceja (Tabla 2). Generalmente la ptosis moderada se asocia a buena función del músculo elevador.
- Buscar fenómeno de Bell.
- Descartar causas de ptosis secundarias como síndromes de: Horner, Marcus Gunn y Duane, *miastemia gravis*, parálisis del tercer par, pseudoptosis por masas palpebrales u orbitarias.
- Descartar causas de asimetría del tamaño ocular u orbitario por microftalmo, proptosis, glaucoma congénito, plagiocefalea, etc.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Evaluación oftalmológica

- Agudeza visual.
- Severidad de la ptosis.
- Grado de movilidad del músculo elevador.

**Tabla 1**

Ptosis Severa	Ptosis Moderada	Ptosis Leve
MDR < 1	MDR +2	MDR + 3
<p>PTOSIS (mm) MRD<sub>1</sub> (mm)</p> <p>0 → +5 1 → +4 2 → +3 3 → +2 4 → +1 5 → 0 6 → -1 7 → -2 8 → -3 9 → -4 10 → -5</p>	<p>PTOSIS (mm) MRD<sub>1</sub> (mm)</p> <p>0 → +5 1 → +4 2 → +3 3 → +2 4 → +1 5 → 0 6 → -1 7 → -2 8 → -3 9 → -4 10 → -5</p>	<p>PTOSIS (mm) MRD<sub>1</sub> (mm)</p> <p>0 → +5 1 → +4 2 → +3 3 → +2 4 → +1 5 → 0 6 → -1 7 → -2 8 → -3 9 → -4 10 → -5</p>

**Tabla 2**

Función del músculo elevador	Excursión
Excelente	> 13 mm
Buena	8-12 mm
Moderada	5-7 mm
Mala	< 5 mm

- Respuesta a fenilefrina al 2,5%.
- Fijación de la mirada.
- Movimientos oculares.
- Reflejo pupilar.
- Fenómeno de Bell.

### Evaluación genética

- Búsqueda de síndromes o exposiciones, dado que el 20% de las blefaroptosis tienen un síndrome asociado.
- Consejo genético.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- **Cirugía:** existen distintas opciones de reconstrucción dependiendo la función del músculo elevador y la respuesta a la prueba de fenilefrina. Entre las opciones quirúrgicas existen: el avance del músculo elevador, la suspensión frontal o la mullerectomía. En caso de presentar mala función del elevador se recomienda la suspensión frontal.
- El momento de la cirugía dependerá de la severidad de la ptosis. La ptosis palpebral severa se recomienda cirugía desde las 6 semanas de vida y en caso de ptosis moderadas o leves algunos plantean después de los 6 meses de vida y otros después del año.
- Controles oftalmológicos perioperatorios permiten controlar la queratitis por exposición y eventual aparición de úlceras corneales. En caso de ptosis severas es importante el manejo de la ambliopía.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Úlcera corneal	Dehiscencia
Lagoftalmo	Hematoma Infección
Corrección parcial	Ectropion
Entropion	

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

La blefaroptosis congénita tiene excelente pronóstico. Con la cirugía se restaura la apariencia en las ptosis moderada y leve y en los casos de ptosis severa previene la ambliopía y mayores problemas de visión. Pueden necesitar lubricación ocular en el posoperatorio o a permanencia en caso de lagoftalmo.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Wu X, Zhang J, Ding X, Cao Y, Zhu X, Li R, et al. Amblyopia and Refractive Status in Congenital Ptosis: The Effect and Timing of Surgical Correction. *Ann Plast Surg.* 2021;87(1):49-53. doi: 10.1097/SAP.0000000000002677. PMID: 33538502.
2. Wu P, Ma J, Zhang T, Ma D. Advances in the Genetics of Congenital Ptosis. *Ophthalmic Res.* 2022;65(2):131-9. doi: 10.1159/000521575. Epub 2021 Dec 30. PMID: 34969027.
3. *Pediatric Oculoplastic Surgery* 2nd ed. 2018 Edición de James A. Katowitz (Editor), William R. Katowitz (Editor).

## ¿QUÉ ES?

Es una malformación compleja que se produce tempranamente en el desarrollo embrionario, donde ocurre una interrupción en la fusión de las estructuras del labio, la encía y el paladar. El defecto puede ser unilateral o bilateral con diferentes grados de profundidad y puede involucrar una o todas las estructuras afectadas (Figura 1).

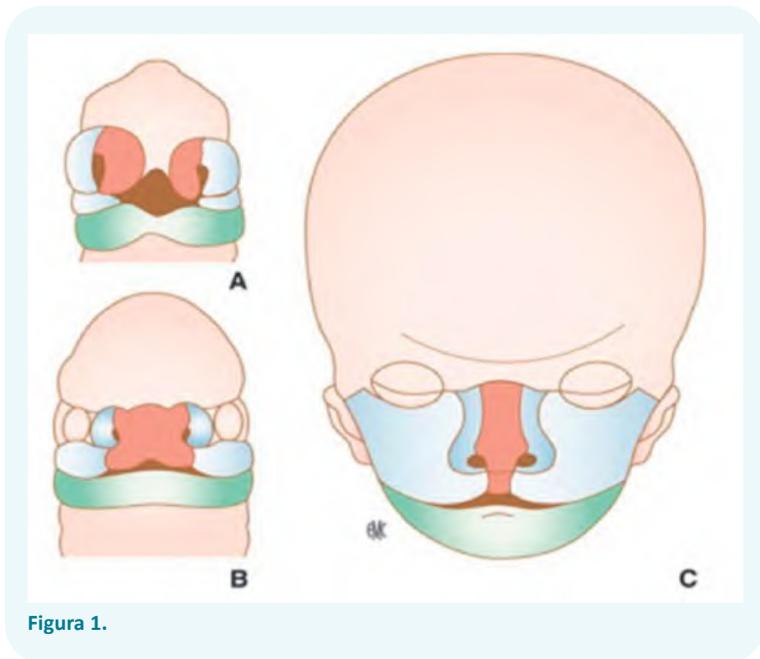


Figura 1.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Su etiología es multifactorial, sin embargo, se reconocen algunos factores, genéticos, poligénicos y ambientales. Algunos fármacos como la fenitoína, ácido valproico y talidomida se han asociado a su presentación, como también el consumo de alcohol, drogas y exposición a pesticidas. Cuando hay un miembro de la familia afectado existe un riesgo de 2-4% de que un nuevo hijo tenga fisura y aumenta a 6% si son dos miembros dentro de un grupo familiar.

## ¿CUÁL ES LA INCIDENCIA?

A nivel mundial la frecuencia es de 1:1200 recién nacidos, variando en los distintos continentes dependiendo de factores raciales, étnicos y nivel socioeconómico. La más alta incidencia es en Asia y Latinoamérica mientras la más baja en razas negras.

En Chile la incidencia es de 1:620 recién nacidos y predominan en grupos socioeconómicos bajos y en regiones donde existe un componente indígena alto.

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

Su diagnóstico es clínico y se confirma al momento de nacer. Sin embargo, con las ecografías bidimensional o tridimensional, que son parte del control habitual del embarazo; el diagnóstico antenatal actualmente es muy precoz.

Entre las semanas 20 y 25 del embarazo la sensibilidad de una ecografía bidimensional es de un 70% y aún más alta en la tridimensional.

## ¿CÓMO SE PRESENTA?

La fisura labiopalatina está entre los defectos del nacimiento más frecuentes. El 70% se presenta de manera aislada y un 30% en el contexto de un síndrome, siendo los más frecuentes: Pierre Robin, Apert, velocardiofacial, Stickler y Treacher Collins entre otros.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

De acuerdo a la clasificación internacional, se diferencian 3 grupos basados en criterios embriológicos (Figura 2):

- Grupo 1: fisura del paladar anterior o primario (puede incluir labio y alveolo).
- Grupo 2: fisuras del paladar anterior y posterior (puede incluir labio, alveolo y paladar duro).
- Grupo 3: fisuras del paladar posterior o secundario (paladar duro y blando).

Kernahan propuso una representación gráfica en forma de “Y” que permite visualizar las estructuras comprometidas identificadas por el clínico. Se representan los segmentos labiales paralelos en la parte superior, el alveolo en la zona intermedia y el paladar en la zona vertical del diagrama. Al identificar las estructuras comprometidas se entrega información detallada y didáctica de la fisura a todo el equipo que intervendrá en el manejo de estos pacientes (Figura 3).

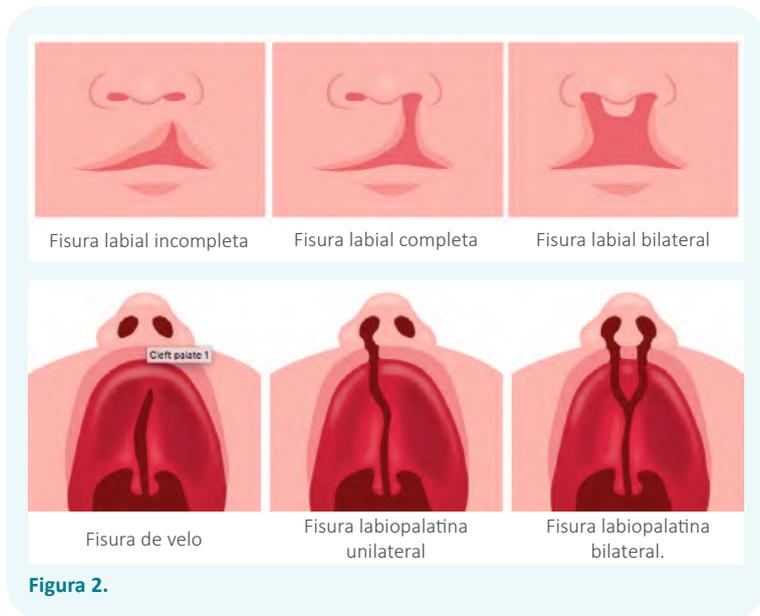
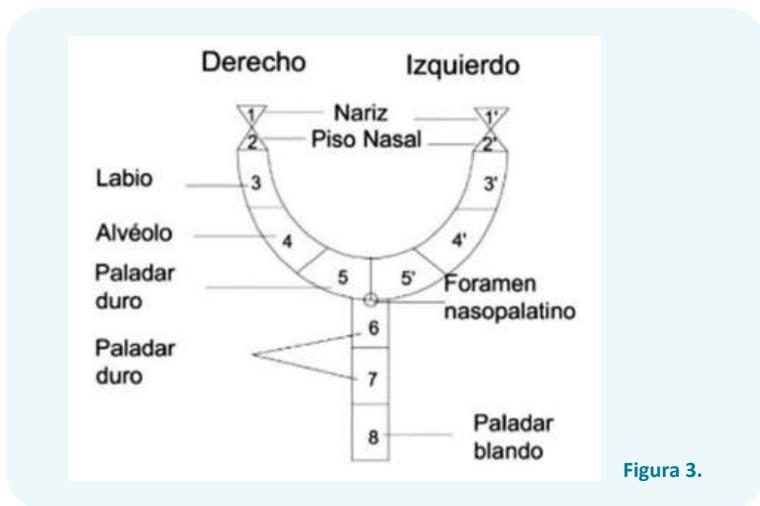


Figura 2.



### ¿A QUÉ EDAD DERIVO A UN NIÑO FISURADO?

Se deriva al momento del diagnóstico si este es antenatal o dentro de los primeros 15 días de nacido si el diagnóstico se realizó en el parto. Por ser patología GES (Garantía Explícita de Salud), su derivación es al centro acreditado y asignado para el manejo interdisciplinario de fisurados.

### ¿CÓMO SE MANEJA?

El tratamiento comienza desde el período antenatal, con la acogida y orientación a los padres. Es un proceso largo, con múltiples etapas y cirugías en el que participan numerosos profesionales, como: cirujanos plásticos, dentistas, fonoaudiólogos, enfermeros, kinesiólogos, otorrinos, genetistas y psicólogos entre otros. El objetivo es acompañar a estos pacientes durante muchos años para lograr, no solo buenos resultados estéticos y funcionales, sino un ser integrado completamente en la comunidad.

### ¿CUÁLES SON LAS ETAPAS DEL TRATAMIENTO?

Desde el año 2005 la fisura labiopalatina forma parte de las patologías GES, con garantías establecidas por ley para el manejo interdisciplinario

tanto de los hitos quirúrgicos como de todas las atenciones necesarias. Se reconocen en Chile centros acreditados para la atención del paciente fisurado que, trabajando en red, permiten dar un tratamiento de calidad.

El cronograma de atención establecido es (Tabla 1):

- Ortopedia prequirúrgica: comienza dentro de los primeros 15 días de nacido, a través de dispositivos intraorales (placas) o extraorales (adhesivos flexibles) que permiten un modelamiento activo de los tejidos blandos y óseos preparando así las estructuras para la primera cirugía.
- Queilorrinoplastia primaria: cirugía del labio y nariz que se realiza entre el 3 y 6 meses de vida, una vez concluida la ortopedia. El objetivo es un cierre anatómico y funcional de estas estructuras.
- Cierre de paladar: cirugía que se realiza entre los 9 meses y el año de edad. Su finalidad es separar las cavidad oral de la nasal y lograr una buena posición de los músculos velares para tener una función Velofaríngea adecuada que permita tener una voz normal.
- Queilorrinoplastia secundaria: son cirugías no estandarizadas que se realizan en período preescolar buscando mejorar cicatrices, deformidades, retracciones, etc. que se producen durante el crecimiento facial posterior a la cirugía primaria.
- Gingivoperiostioplastia: cirugía que se realiza durante la dentición mixta cuyo objetivo es reconstruir el arco alveolar con la colocación de un injerto óseo bajo la mucosa. Esto permite a largo plazo, la erupción dentaria y la realización del tratamiento ortodóncico adecuado.
- Rinoseptoplastia: cirugía final de la nariz que se realiza en la adolescencia cuando ya se ha alcanzado el crecimiento facial definitivo. El objetivo es tratar la septodesviación, hipoplasias y deformidades secundarias a la fisura primitiva.
- Cirugía ortognática: cirugía limitada a aquellos pacientes que a consecuencia de su fisura, desarrollan una hipoplasia del tercio medio facial. A través de esta cirugía se logra avanzar las estructuras para mejorar la oclusión dentaria y el perfil facial.

**Tabla 1. Cronograma de tratamiento**

<b>RN</b>	<b>Ortopedia prequirúrgica</b>
3-5 meses	Queiloplastia Rinoplastía primaria Gingivoperiostioplastia primaria
6-12 meses	Palatoplastia Veloplastia
4-5 años	Retoque nasal y labial 6 años Faringoplastia (IVF)
12 años	Injerto óseo alveolar
14 años	Rinoseptoplastía Cirugía ortognática

## **¿QUÉ PRONÓSTICO TIENEN LOS PACIENTES PORTADORES DE FISURA LABIOPALATINA?**

El pronóstico de estos pacientes es excelente si el tratamiento es realizado por un equipo interdisciplinario, altamente especializado y con objetivos claros y consensuados. Requiere un tratamiento a largo plazo donde se busca un resultado estético armónico y una voz adecuada, ambos elementos que permitirán que estos pacientes logren una inserción social sin estigmas físicos ni emocionales.

### **LECTURA RECOMENDADA**

1. Monasterio L. Tratamiento interdisciplinario de las fisuras Labiopalatina. 2008.
2. Lagos C. Cirugía plástica Pediátrica, primera edición 2018.
3. MINSAL. Guía clínica GES Fisura labiopalatina. 2015.
4. [www.smiletrainla.org](http://www.smiletrainla.org)
5. <https://gantz.cl>
6. Embriología y anomalías congénitas de la nariz. EMC- Otorrinolaringología 2007;36(3):1-18.

## ¿QUÉ SON?

Son cualquier tipo de alteración en la morfología o posición del oído externo. Las anomalías auriculares son un grupo heterogéneo de malformaciones que abarcan un amplio espectro.

Su incidencia es de 11,5 por cada 10.000 recién nacidos vivos, siendo las orejas prominentes la deformidad auricular externa congénita más frecuente, afectando a un 5% de la población general sin existir una diferencia significativa entre ambos sexos.

Entre los 5 y 6 años, se completa el 85-90% del desarrollo de una oreja normal, aunque el ancho de la oreja y su distancia desde el cuero cabelludo aumentarán hasta los 10 años. Es por ello, por lo que en general, estas malformaciones requieren corrección quirúrgica durante la infancia o adolescencia.

## ¿ CÓMO SE PRODUCEN?

A nivel embriológico, la fusión de los promontorios de His es compleja, pudiendo estar aislados o acompañados de malformaciones en otros órganos que derivan del primer o segundo arco branquial, que se desarrollan en la sexta semana de gestación. El oído interno se desarrolla al mismo tiempo que el externo y el medio, pero tiene un origen embriológico diferente, siendo bastante infrecuente la coexistencia de defectos del oído externo con anomalías a este nivel.

Uno o varios factores interfieren en el desarrollo embrionario, siendo la mayoría genéticos, pero también pueden ser ambientales como fármacos o infecciones prenatales (estando comprobado el efecto teratógeno del citomegalovirus y la rubéola). En el caso de la microtia, además, del ori-

gen étnico (razas andina, asiática e hispana) y el sexo masculino, los factores de riesgo incluyen bajo peso al nacer y enfermedad materna aguda. La exposición intrauterina a teratógenos como talidomida y retinoides están fuertemente asociados con microtia y se ha encontrado que mayores niveles de ingesta de folatos durante el embarazo, reducen su incidencia.

El mecanismo preciso para el desarrollo de las malformaciones auriculares es un tema de investigación en curso.

## CLASIFICACIÓN

### Defectos congénitos menores

Son las más frecuentes. Pueden afectar la zona preauricular, el complejo hélix-lóbulo y el complejo antihélix-antitrago y el complejo conchal. Las anomalías menores más frecuentes son el papiloma preauricular y los senos y quistes preauriculares.

### Papiloma preauricular

Apéndice de piel, generalmente, ubicado por delante de a raíz del hélix y el trago, puede poseer un tallo cartilaginoso central, puede ser único o múltiple y, generalmente, es bilateral.

- **Edad de derivación:** Al diagnóstico.
- **Tratamiento:** Quirúrgico, desde los 6 meses. Se realiza una incisión en elipse paralela a las líneas cutáneas, extirpando el papiloma y el tallo cartilaginoso.
- **Complicaciones:** Si se deja un remanente cartilaginoso importante, éste puede crecer, dando sensación de recidiva parcial del papiloma.

### Senos y quistes preauriculares

Inclusiones de ectodermo de los tubérculos embrionarios. Los senos se manifiestan como un pequeño orificio preauricular que puede secretar material sebáceo. Los quistes pueden ser múltiples, como un aspecto racimoso y estar relacionados con un seno. Al presentar infección y signos inflamatorios son fácilmente palpables.

- **Edad de derivación:** Al momento de presentar una complicación como infección o desde los 6 meses.

- **Tratamiento:** Quirúrgico. Los pacientes más secretores de material sebáceo tienen mayor riesgo de infección, siendo más prioritarios de resolver. La técnica consiste en la extirpación completa del seno y/o quiste, utilizando el trayecto fistuloso como guía a través de azul de metileno o una bránula fina.
- **Complicaciones:** Se debe realizar una resección amplia y completa de la lesión, si no el riesgo de recidiva es alto. En caso de infección el manejo es con antibióticos y eventual drenaje, de ser necesario (Figura 1).

### Defectos congénitos mayores

Las más frecuentes son orejas prominentes, oreja contraída y microtia. Las menos frecuentes son la macrotia y la criptotia. El tratamiento es quirúrgico y está indicado a partir de los 4-5 años (inicio etapa escolar), con excepción de la microtia, cuya intervención se realiza alrededor de los 10 años.

### Orejas prominentes o aladas

Se caracterizan por falta del plegamiento del antihélix, con un ángulo escafo-conchal aumentado que causa una mayor proyección del polo su-



**Figura 1.** Quiste preauricular infectado.

perior de la oreja asociado, en un gran número de los casos, a un cierto grado de hipertrofia de la concha, que origina un incremento en el ángulo céfalo-auricular. Generalmente, es bilateral y se asocia a un componente hereditario importante.

- **Edad de derivación:** 4-5 años. Al inicio de la etapa escolar.
- **Tratamiento:** Quirúrgico. Las diferentes técnicas están enfocadas en disminuir la proyección del pabellón auricular, a través del plegamiento del antihélix mediante suturas (Mustardé), anclaje de la concha a la fascia mastoidea (Furnas) y, eventualmente, la reducción del tamaño de la concha. Se puede lograr mejorar la maleabilidad del cartílago mediante mecanismos abrasivos como el raspado de la superficie anterior o posterior del antihélix.
- **Complicaciones:** Existe una baja tasa de complicaciones, entre las cuales se encuentran hematomas, infección, recidiva, necrosis cutánea, deformidad adquirida en teléfono, ausencia de espacio retroauricular.

### Orejas contraídas

Abarca una amplia gama de anomalías que involucran alteración del desarrollo del tercio superior de la oreja (Figura 2).



**Figura 2.** Oreja contraída.

- **Clasificación:** De acuerdo con sus características se agrupan en tres:
  - Grupo I: menores. Involucran sólo al hélix.
  - Grupo II: moderadas. Involucran el hélix y la escafa, y se subdividen en:
    - Grupo IIA, sin deficiencia de la piel.
    - Grupo IIB, requieren suplementación de la piel en el margen auricular para su manejo.
  - Grupo III: anomalías severas, con forma tubular en la oreja, similar a la microtia atípica.
- **Edad de derivación:** Al inicio de la etapa escolar o antes dependiendo si requiere evaluación por sospecha de compromiso de otras estructuras craneofaciales.
- **Tratamiento:** Quirúrgico: 4-5 años. El objetivo de la cirugía está orientado a restablecer la altura vertical máxima y corregir la prominencia de la oreja. Existen múltiples técnicas. En términos generales se describe una incisión a lo largo de la línea del borde del hélix, exposición completa del cartílago estrecho de la mitad superior de la oreja y liberación de todas sus adherencias. Expansión del cartílago con injertos provenientes de concha y fijación del colgajo de piel anterior sobre el cartílago remodelado del polo superior de la oreja. En caso de requerir cartílago costal, se debe manejar como microtia.
- **Complicaciones:** La complicación más frecuente es la recidiva; también puede ocurrir infección, hematoma, necrosis cutánea y exposición del cartílago, entre otras.

## Criptotia

Se caracteriza por falta de proyección del polo superior de la oreja el cual se encuentra enterrado debajo de la piel del cuero cabelludo, se agrega, además, subdesarrollo de la escafa y cruz del antihélix aguda, particularmente la cruz superior.

- **Edad de derivación:** Inicio de la etapa escolar (4-5 años).
- **Tratamiento:** Quirúrgico. Consiste en liberar el polo superior, crear un surco helicoidal superior con un cierre de colgajo de piel tipo VY y modelación del cartílago.
- **Complicaciones:** recidiva, infección, hematoma, necrosis cutánea y exposición del cartílago, entre otras.

## Microtia

Se define como la presencia de un oído externo congénitamente pequeño y mal formado. Esta anomalía ocurre con una frecuencia de 1 en 7.000 a 8.000 nacidos vivos. Su prevalencia es mayor en varones y en el lado derecho. Del 60 al 70% de los casos de microtia presentan una malformación aislada, que es la forma más leve de microsomía hemifacial. La presencia de atresia del conducto auditivo externo se encuentra en el 75% de los casos (Figura 3).

- **Clasificación:** Existen múltiples clasificaciones, una de las más utilizadas es la clasificación de Nagata, según la deformidad: Tipos: lóbulo, concha, concha pequeña, anotia y microtia atípica. Firmin, quien desarrolló una clasificación anátomo-quirúrgica más útil, basada en el tipo de incisión requerida para la inserción del marco cartilaginoso: Tipo 1, corresponde a la incisión para el vestigio lobular. Tipo 2, abordaje transfixiante para anomalías de remanente tipo concha. Tipo 3, abordaje para las deformidades tipo concha pequeña y otros variados vestigios atípicos.
- **Edad de derivación:** Requiere un enfoque multidisciplinario con genética, otorrino, cirugía plástica y otros especialistas desde edad temprana, por lo que se debe derivar al momento del diagnóstico. Si es bilateral la derivación debe ser inmediata, para evaluar compromiso de vía aérea y audición (antes de los 6 meses debe contar con apoyo auditivo).



**Figura 3.** Microtia sin conducto auditivo externo.

- **Tratamiento:** Quirúrgico. Requiere ser realizada por cirujanos entrenados. Es la reconstrucción autóloga con cartílago costal. Otras alternativas descritas son: la reconstrucción con implante (Medpor-Porex®), la reconstrucción protésica osteointegrada, con resultados variables e indicaciones precisas. La técnica quirúrgica consiste en la creación de un marco auricular con cartílago costal y luego el despegue de este para lograr la proyección deseada con adición de cartílago. Puede ser en 3 etapas (Brent) en 2, (Nagata y Firmin) o con técnicas modificadas.
- **Complicaciones:** Infección, necrosis cutánea, exposición y pérdida parcial o total del cartílago y, a largo plazo, reabsorción total o parcial del marco auricular, mala implantación y poca definición de una o varias subunidades de neo-oreja.

## TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO DE LAS DEFORMIDADES DEL OÍDO CONGÉNITO

En el período neonatal, debido a la acción de la presencia de estrógenos maternos circulantes, el cartílago auricular del recién nacido es blando y maleable. Las deformidades que no implican una escasez significativa de la piel o un pliegue agudo del cartílago tienen algún grado de susceptibilidad a un manejo conservador, a través de técnicas de ferulización: orejas prominentes, orejas contraídas y criptotia pueden tratarse y corregirse parcialmente mediante técnicas de ferulización. Este manejo puede corregir de manera efectiva el pliegue del antihélix borrado, pero tiene poco o ningún beneficio en la corrección de la forma de la concha.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Joukhadar N, McKee D. Management of Congenital Auricular Anomalies en texto. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2020;146(2):205e-16e.
2. Porter C, Tan S. Congenital Auricular Anomalies: Topographic Anatomy, Embryology, Classification, and Treatment Strategies. En texto *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2005;115(6):1701-12.
3. Thorne C, Wilkes G. Ear deformities, otoplasty, and ear reconstruction. En texto. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2012;129(4):701e-16e.
4. Firmin F, Marchac CA. Novel algorithm for autologous ear reconstruction en texto *Seminars in Plastic Surgery*. 2011;25(4):257-64.

# Malformaciones craneofaciales

Carolina Lagos J.  
Catalina Arredondo S.

## ¿QUÉ SON?

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 (fenilketonuria, 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%).

## ¿CÓMO SE CLASIFICAN?

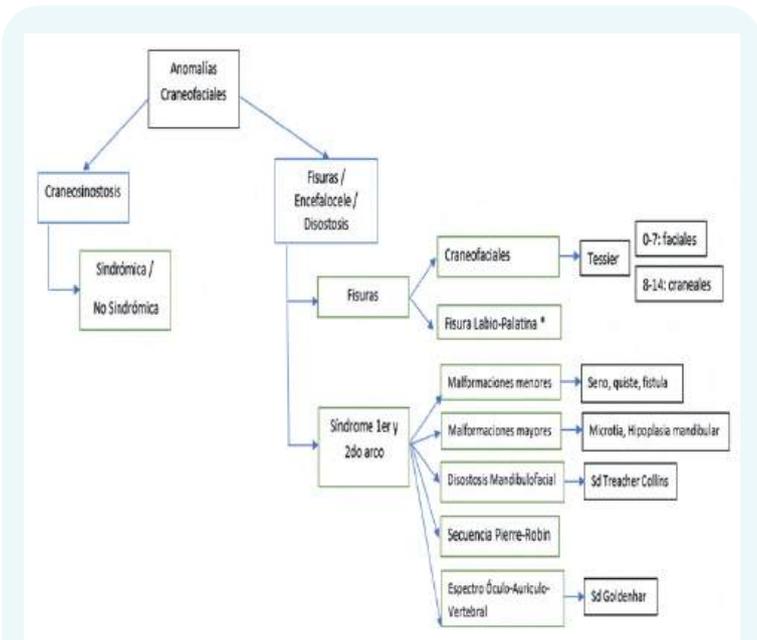
El Comité de Nomenclatura y Clasificación de Anomalías Craneofaciales de la Asociación Americana de Fisura Palatina (1981), propuso la clasificación de las malformaciones craneofaciales en 5 grupos:

1. Craneosinostosis.
2. Fisuras/encefaloceles/disostosis.
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).



**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 de Tessier, para efectos de comprensión se describe por separado y con mayor detalle en el capítulo.

**Presentación clínica:** La forma del cráneo depende de la sutura afectada. La ley de Virchow describió 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

#### *Fisuras craneofaciales*

**Definición:** Déficit de tejido (óseo o cartilaginoso) en zonas de fusión. Son las MCF más frecuentes.

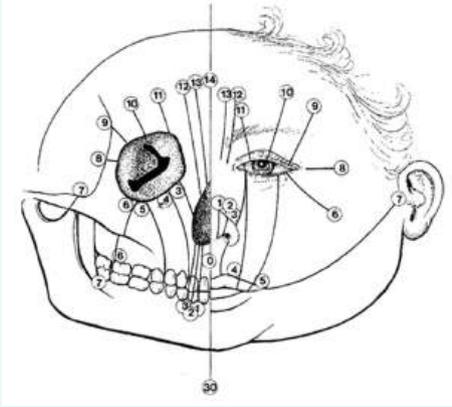
**Presentación clínica:** Variable, el espectro varía desde microformas hasta fisuras amplias con compromiso óseo.

**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). 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.

**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 con-



**Figura 2.** Clasificación de Tessler, fisuras craneofaciales. Extraído de Tessler P. Anatomical classification of facial craniofacial and latero facial clefts. J Maxillo Fac Sug 1976.



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

diciones 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 posoperatorias. 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 posoperatorios:** manejo de la zona operatoria (protección ocular, curaciones, etc.).

## *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).

**Diagnóstico:** clínico. No requiere estudio con imágenes.

**Manejo:** multidisciplinario, involucrando cirujano, odontopediatra, otorrino, fonoaudiólogo.

**Indicación de cirugía:** queiloplastia primaria (cierre del labio) entre 3-6 meses, cierre paladar 12-18 meses, rinoqueiloplastia secundaria 4-5 años, injerto óseo (cierre zona alveolar) entre los 8-12 años, rinoplastia definitiva entre los 15-18 años.

**Preparación para cirugía:** Evaluación multidisciplinaria por cardiología, genética, fonoaudiología, ortodoncia, anestesista, otorrino, maxilofacial, entre otros. Aspectos importantes a considerar:

- Alimentación: 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.
- 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 posoperatorios:** En queiloplastia 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.



**Figura 4.** Paciente con fisura labiopalatina izquierda, de izquierda a derecha: preoperatorio, posoperatorio inmediato y 21 días posoperado.



**Figura 5.** OPQ: modelador nasoalveolar.

## ***b) Síndrome primer y segundo arco***

### *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).

**Diagnóstico:** clínico.

**Manejo:** Manejo de vía aérea por riesgo de apneas e hipopneas obstructivas y, posteriormente, dirigido a la corrección de cada componente alterado, por ejemplo: cierre macrostomía (fisura 7), cantoplastia o canto-

pexia (fisura 8), reconstrucción auricular, cierre paladar (en caso de fisura palatina).

**Cuidados posoperatorios:** manejo de la zona operatoria (protección ocular, curación de herida, etc.).

### *Secuencia Pierre Robin*

**Definición:** Triada compuesta de micrognatia, glosotoposis y obstrucción de vía aérea.

Incidencia 1:8.500-14.000 RNV.

**Presentación clínica:** Además de la tríada descrita, en un 90% está 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).



**Figura 6.** Paciente con Sd Treacher Collins.



**Figura 7.** Paciente con Secuencia Pierre Robin, donde se puede observar una croignatia severa

**Diagnóstico:** Clínico, pero es fundamental para su evaluación la Polisomnografía (para determinar el grado de obstrucción de vía aérea), Radiografía cavum (para visualizar columna de aire) y Nasofaringoscopia (objetivar obstrucción lingual y determinar presencia de malacia 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 en pacientes con polisomnografía alterada.

**Cuidados posoperatorios:** vigilancia estricta de ventilación y saturación. En caso de DOM, cuidado de distractores para prevenir movilización, retiro accidental e infección local.

### *Sd Goldenhar*

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

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), Nervios (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).

**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.



**Figura 8.** Paciente con síndrome de Goldenhar con fisura 7 a derecha, fisura 2 a izquierda operada.

## 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;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.
7. Tessier P. Anatomical classification of facial, craniofacial and laterofacial clefts. *J Maxillofac Sug* 1976;4:69-92.
8. Morovic I, Carmen Gloria. Manejo actual en síndrome de Pierre Robin. *Revista Chilena de Pediatría* 2004;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;132(2):136-8. doi: 10.1001/archpedi.1978.02120270034006.

# Quemaduras: generalidades y quemaduras no GES

María Dora Espinosa G.

## ¿QUÉ ES?

Una quemadura es una lesión secundaria a la acción de diversos agentes físicos, químicos o biológicos, cuya presentación va desde eritema hasta la destrucción total de la piel y los tejidos subyacentes.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Las quemaduras son una causa traumática importante de morbimortalidad accidental en la edad pediátrica. Los daños derivados de las quemaduras representan la tercera causa de hospitalización y muerte por trauma en los niños chilenos.

Nueve de cada 10 niños se queman en su hogar, de un familiar o vecino y en compañía de un adulto. El horario más frecuente es entre las 19 y 21 horas.

Las quemaduras son especialmente frecuentes en los primeros años de vida, un 64,5% ocurre en el grupo de 0 a 4 años.

El 90% de los pacientes con quemaduras puede ser manejado en forma ambulatoria. En la mayoría las quemaduras son superficiales y un 94% tiene una extensión de hasta un 3%.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCEN?

Los agentes causales se agrupan en: físicos, químicos y biológicos.

1. Agentes físicos
  - a. Térmicos.
    - i. Calor: líquidos (escaldaduras), sólidos, líquidos, fuego, gases.
    - ii. Frío: congeladuras.

- b. Eléctricos: bajo voltaje < 1.000 V, alto voltaje > 1.000 V, electricidad atmosférica.
  - c. Radiaciones: sol, radiación terapéutica, energía nuclear.
  - d. Fricción.
2. Agentes químicos: ácidos, álcalis.
3. Biológicos: toxinas de medusas, insectos, peces.

En pacientes pediátricos la etiología más frecuente son los líquidos calientes, en adultos es el fuego.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

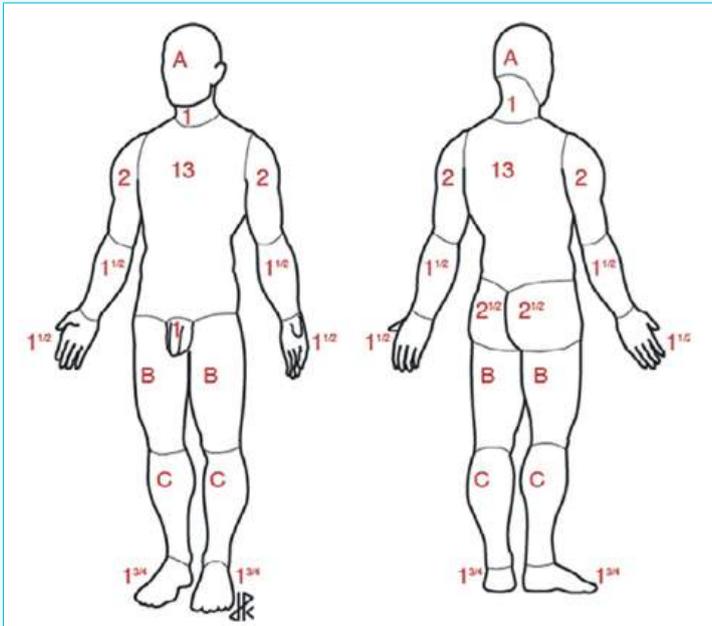
Según 3 criterios: Extensión, profundidad e índice de gravedad.

La mayoría de las quemaduras presentan distintas profundidades, es una herida dinámica que puede cambiar su profundidad dependiendo de factores del paciente y del manejo.

**Extensión:** La evaluación suele ser difícil, se recomienda no incluir las áreas con eritema, para evitar una sobreestimación de la extensión. Existen varios métodos para estimar la superficie corporal quemada (SCQ), los más usados son:

- a. Superficie palmar, es el área de la palma de la mano, incluyendo los dedos y equivale al 1% de la superficie corporal total. Es más precisa en superficies menores al 15%.
- b. Regla de los 9 de Wallace, signa a cada zona del cuerpo un múltiplo de 9, a excepción de la zona genital que corresponde al 1%. No es precisa en niños.
- c. Esquema o Tabla de Lund y Browder, estima la variación de cada segmento corporal respecto a la edad. Es el método de elección en la población pediátrica (Figura 1).

**Profundidad:** Las quemaduras se clasifican por profundidad según el espesor comprometido, desde epidermis hasta hipodermis. En Chile se usa la clasificación de Benaim, la más utilizada a nivel mundial es la de Converse-Smith. Existen otras clasificaciones de profundidad que representan igual compromiso, pero con distinta denominación. En la Tabla 1 se muestra la equivalencia.



EDAD (años)	Menor que 1	2- 4	5- 9	10 - 14	15	Adulto
A- 1/2 de cabeza	9 ½	8 1/2	6 1/2	5 1/2	4 1/2	3 ½
B- 1/2 un muslo	2 ¼	3 1/2	4	4 1/2	4 1/2	4 ¼
C- 1/2 una pierna	2 ½	2 1/2	2 3/4	3	3 3/4	3

Figura 1. Esquema de Lund y Browder.

Tabla 1. Comparación entre las clasificaciones de las quemaduras

Converse-Smith	Benaïm	Otros
1 <sup>er</sup> grado	A eritematosa	Epidérmica. Superficial.
2 <sup>o</sup> grado superficial	A flictenular	Dérmica superficial. Espesor parcial superficial.
2 <sup>o</sup> grado profundo	AB	Dérmica Profunda. Espesor parcial profunda.
3 <sup>er</sup> grado	B	Espesor Total.

- Quemadura Tipo A eritematosa.
  - Compromete la epidermis, con vasodilatación del plexo dérmico superficial.
  - Piel con eritema, edema, seca, con dolor y prurito.
  - Recuperación *ad-integrum* en forma espontánea en 7 a 10 días.
- Quemadura Tipo A flictenular.
  - Compromete epidermis y dermis papilar. Destrucción parcial de la membrana basal y aumento de la permeabilidad del plexo dérmico superficial.
  - Eritema, flictenas, edema y dolor intenso.
  - Reepiteliza en 10 a 14 días, con hiper o hipopigmentación.
- Quemadura Tipo AB.
  - Compromete epidermis, dermis papilar y parte de la dermis reticular, con indemnidad de anexos cutáneos profundos. Trombosis del plexo dérmico superficial y vasodilatación del profundo.
  - Piel de aspecto blanquecino o amarillento, restos de ampollas, menos dolorosa.
  - Mejora alrededor de los 21 días, con cicatriz hipertrófica o requiere injerto.
- Quemadura Tipo B.
  - Compromiso de la piel en su totalidad, terminaciones nerviosas y trombosis de ambos plexos, también puede afectar estructuras más profundas.
  - Escara de color blanquecino a grisáceo, acartonado, vasos trombosados e hipoalgesia.
  - No hay regeneración. Requiere tratamiento quirúrgico.

**Índice de gravedad:** Incorporado el año 1974 por el Dr. Mario Garcés. Este índice propone una fórmula para predecir el pronóstico y mortalidad del paciente quemado. Considera la edad, extensión y profundidad de las quemaduras (Tabla 2).

De acuerdo con el puntaje obtenido, las quemaduras se clasifican en categorías definidas según pronóstico (Tabla 3).

**Tabla 2. Cálculo del índice de gravedad**

Edad	Fórmula	Referencia
Adultos mayores de 20 años	Edad + % Quemadura Tipo A x 1 + % Quemadura Tipo AB x 2 + % Quemadura Tipo B x 3	Garcés
2 a 20 años	40- Edad + % Quemadura Tipo A x 1 + % Quemadura Tipo AB x 2 + % Quemadura Tipo B x 3	Garcés modificado por Artigas.
Niños menores de 2 años	40- Edad + % Quemadura Tipo A x 2 + % Quemadura Tipo AB x 2 + % Quemadura Tipo B x 3 + Constante 20 puntos	Garcés modificado por Artigas y consenso MINSAL de 1999

Guía MINSAL 2016.

**Tabla 3. Clasificación de gravedad de quemadura según índice de Garcés**

Puntaje	Categoría	Pronóstico
21-40	Leve	Sin riesgo vital
41-70	Moderado	Sin riesgo vital, salvo complicaciones
71-100	Grave	Mortalidad inferior al 30%
101-150	Crítico	Mortalidad del 30% al 50%
Mayor a 150	Extrema gravedad	Mortalidad superior 50%

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

El diagnóstico de las quemaduras es clínico.

Debe considerar la profundidad, extensión, localización, tipo de agente involucrado, edad y gravedad. Además, las comorbilidades y lesiones concomitantes del paciente. La categorización de gravedad permite aproximar el pronóstico vital, orientar el manejo terapéutico y establecer si cumplen con los criterios de inclusión del Régimen de Garantías en Salud (GES).

La mayoría de las quemaduras en las categorías leve y moderadas, con un puntaje menor o igual a 70 puntos, no quedan incluidas en el GES.

### ¿CÓMO SE TRATA?

Una vez establecido el diagnóstico, es fundamental determinar si corresponde a un gran quemado o no y definir si el manejo es ambulatorio u hospitalizado (Figura 2).

Existen dos tipos de pacientes:

1. Pacientes de manejo ambulatorio
2. Pacientes que requieren hospitalización, que pueden ser GES o NO GES, el tratamiento es el mismo y será abordado en el próximo capítulo.

Los criterios de manejo ambulatorio son:

- Quemaduras Tipo A y AB menores a un 5% SCT.
- Quemaduras en zonas neutras o con mínimo compromiso de zonas especiales.
- Quemaduras no circulares.
- Sin quemadura eléctrica, química, quemadura de la vía aérea y/o injuria inhalatoria.
- Mínimas comorbilidades o trauma asociado.
- Sin evidencia de maltrato o negligencia.
- Paciente con buena red de apoyo y acceso a Servicio de Urgencia.

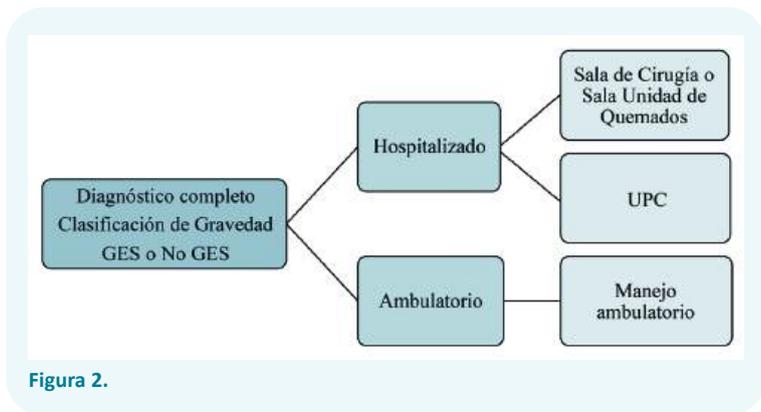


Figura 2.

## Estrategia de atención ambulatoria

Debe considerar el manejo local, tratamiento del dolor, instrucciones para el hogar y un esquema de seguimiento.

### 1. Manejo local

El objetivo es obtener una herida limpia y elegir la cobertura adecuada.

- a. Herida limpia:
  - i. Agua corriente fría, entre 2 a 15 grados, evitando la inmersión en agua helada o el uso de hielo local.
  - ii. Limpieza por irrigación mecánica con solución estéril, en heridas infectadas o con *biofilm* considerar antisépticos.
  - iii. Retirar las flictenas, no aspirarlas.
- b. Elección de la cobertura: depende de la profundidad
  - i. Quemaduras de espesor parcial: hay que preservar el tejido viable y evitar la profundización, prefiriendo el uso de membranas transparentes, semipermeables, no adherentes. Sobre esto un apósito secundario absorbente y un vendaje firme, no isquemante, de distal a proximal.
  - ii. Quemaduras de espesor total: eliminar el tejido necrótico de manera mecánica o autolítica, en espera de la escarectomía e injerto.

### 2. Manejo del dolor

Se deben realizar con enfoque preventivo, administrando antes del procedimiento. Se puede apoyar con terapia no farmacológica como la realidad virtual o musicoterapia.

### 3. Instrucciones para el hogar y seguimiento

- a. Se recomienda entregar la información escrita respecto a reposo, alimentación rica en proteínas, horario de administración de analgésicos, cuidados de los vendajes que deben estar limpios y secos y síntomas de alerta.
- b. Frecuencia de las curaciones: cada 3 a 4 días y en quemaduras en vías de epidermizar puede ser hasta 7 días.
- c. Tiempo de mejoría esperado: alrededor de 14 días, máximo 21 días.

No están indicados los antibióticos profilácticos.

## ¿CUÁLES SON SUS COMPLICACIONES?

1. Factores que alteran el proceso de curación y profundizan:
  - a. Infección.
  - b. Edema.
2. Mal manejo del dolor.
3. Prurito.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO?

Un 90% del total de los pacientes que se queman pueden ser manejados en forma ambulatoria, de estos alrededor de un 20% ingresa a rehabilitación por algún tipo de secuela.

En los pacientes pediátricos de manejo ambulatorio el tiempo promedio de curación es de 13 días. Un 6% requiere hospitalización y de estos el 84,5% son menores de 5 años.

Se hospitalizan ya sea para realizar una cirugía electiva como injertos o por fracaso en la gestión ambulatoria, ya sea por mal manejo del dolor o aparición de complicaciones.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Ministerio de Salud. Guías Clínicas AUGE, Gran Quemado. 2a Edición: marzo 2016. [http://www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/04/GPC-GRAN-QUEMADO-FINAL-18-MARZO-2016\\_DIAGRAMADA.pdf](http://www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/04/GPC-GRAN-QUEMADO-FINAL-18-MARZO-2016_DIAGRAMADA.pdf)
2. Solís F, Domic C, Saavedra R. Epidemiología de quemaduras en niños y adolescentes de la Región Metropolitana de Chile. *Rev Chil Pediatr* 2014;85(6):690-700. doi: 10.4067/S0370-41062014000600006
3. Rojas MA, Saavedra R, Vicencio P, Solís F. Cambios epidemiológicos en niños quemados, a 10 años de seguimiento. *Rev. Chil Pediatr.* 2016;87(3):186-92. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.10.014>
4. Rojas Duarte M, Marinkovic Gómez B. *Cirugía en Medicina General: Manual de enfermedades quirúrgicas.* Centro de Enseñanza y Aprendizaje, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. 2020;51(1).
5. ISBI Practice Guidelines Committee. ISBI Practice Guidelines for Burn Care. *Burns* 2016;42:953-1021.

## GENERALIDADES

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Los daños derivados de las quemaduras graves representan la tercera causa de hospitalización y muerte por trauma en los niños chilenos.

La sobrevida en quemaduras extensas ha mejorado progresivamente, gracias a los avances en la comprensión de la fisiopatología de la quemadura y el tratamiento más agresivo de ésta.

Para ello se requiere de un tratamiento prehospitalario efectivo, transporte, reanimación, sostén de funciones vitales y reparación de la cubierta cutánea.

### ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Historia clínica y examen físico: En el diagnóstico es fundamental saber cómo ocurre la quemadura, agente, mecanismo, lugar, hora, presencia de adultos, primeras acciones que se realizan, etc.

Examen físico: se debe establecer extensión y profundidad de la quemadura (ver capítulo quemado no GES), lesión de vía aérea y presencia de lesiones concomitantes. Obtener peso y talla.

### ¿CUÁL ES SU CLASIFICACIÓN?

Se requiere conocer la extensión de la quemadura, profundidad, edad y con ello se elabora el índice de gravedad (ver capítulo quemado no GES).

## ¿QUÉ ES GES GRAN QUEMADO?

GES Gran Quemado es el conjunto de beneficios garantizados por ley N° 19.966, para los pacientes que sufren quemaduras y que están afiliados a Fonasa e Isapres. Gran Quemado es el problema de salud N° 55 creado el 2007 y revisado el 2016. El GES Gran Quemado garantiza:

- Acceso: Todo paciente Fonasa e Isapre.
- Oportunidad: En 72 horas el paciente debe ingresar a un centro de referencia.
- Protección financiera: 100% cobertura en Fonasa y 80% Isapres.
- Calidad de atención: Los centros de referencia se guían por protocolos basados en recomendaciones de Guía Minsal en relación con tiempos, prestaciones e insumos.

### Criterios inclusión GES Gran Quemado

Es quemadura GES toda aquella quemadura que cumpla criterios determinados por la guía GES ya sea por extensión o localización:

- Paciente quemado con clasificación de Índice de Gravedad (IG) sobre 70: grave, crítico o sobrevida excepcional.
- Menores de 2 años con quemadura igual o mayor al 5% de SCT.
- Quemaduras complejas o profundas en cabeza, manos, pies, genitales.
- Compromiso de vía aérea.
- Quemadura por corriente eléctrica de alta tensión y electrocución.
- Lesiones agregadas agravantes y politraumatismos.

Si la quemadura corresponde al GES se debe realizar el Informe de Proceso Diagnóstico (IPD) y clasificar a qué subgrupo corresponde:

### Clasificación para GES

**Grave:** índice de Gravedad entre 71 y 100 y quemaduras complejas de cara, manos, genital y pies.

**Crítico:** índice de Gravedad entre 101 y 150.

**Sobrevida excepcional:** índice de gravedad sobre 150.

Una vez establecido el diagnóstico y confirmar que corresponde a patología GES Gran Quemado, debe decidir cuál es lugar para el tratamiento y gestionar traslado si amerita.

### Condiciones de traslado

Coordinación con centro de derivación, y mantener condiciones de asepsia desde el primer minuto:

- Estabilización hemodinámica inicial previa.
- Vía aérea permeable.
- Oxigenoterapia.
- Dos vías venosas permeables-suero pasando (fluido ev, oral o SNG, osteoclisis).
- Registrar peso y talla.
- Evitar hipotermia: Abrigar.
- Con vendaje: Cubrir con apósitos secos y vendar para dejar áreas quemadas cubiertas, sin realizar curación. La primera curación se reserva para realizar con anestesia general y en condiciones de asepsia.
- Extremidades quemadas en alto y vendajes no compresivos.
- Analgesia.
- Evaluar necesidad de sonda nasogástrica y vesical.
- Hoja de registro de sucesos, manejo detallado y medicamentos.

### ¿CUÁL ES SU TRATAMIENTO?

El tratamiento de un paciente con quemadura es multidisciplinario y abarca los siguientes puntos:

1. Restauración de homeostasis y hemodinamia.
2. Manejo del dolor.
3. Evitar infección.
4. Evitar la hipotermia.
5. Reposición de cobertura cutánea de calidad, tratamiento quirúrgico.
6. Manejo kinésico.
7. Manejo psicológico.
8. Rehabilitación para reinsertar en su ambiente lo antes y mejor posible.

## Tratamiento quirúrgico

Su objetivo es preservar la vida, procurar la reposición de cobertura cutánea de calidad, protegiendo y rescatando todo el tejido viable.

Para esto disponemos de una serie de procedimientos que deben planificarse estratégicamente según los recursos del centro, disponibilidad de pabellón y experiencia del equipo.

## Procedimientos y recursos quirúrgicos

### 1. Primer aseo quirúrgico

Determina en gran medida el pronóstico y evolución de una quemadura.

- Permite realizar una evaluación adecuada, establecer un diagnóstico y elaborar una estrategia.
- Antes de las 6 horas, pero en condiciones óptimas.
- Mayor al 5% SCQ, en pabellón con anestesia general
- Escarotomías y fasciotomías descompresivas si son necesarias
- Instalación *bracket* en quemaduras de cara (si requiere intubación prolongada y/o varias cirugías)
- Revisión dirigida vía aérea en caso de sospecha lesión vía aérea.
- No realizar escarectomías ni amputaciones en el primer aseo.
- Registro fotográfico.
- Cultivos.

**Técnica:** aseo con clorhexidina jabonosa, y lavado con suero fisiológico abundante, retiro de tejido desvitalizado, escarotomía en caso de quemaduras profundas y circulares. Cobertura temporal, apósitos absorbentes y vendajes suficientes oclusivos. Extremidades afectadas en alto.

### 2. Aseos quirúrgicos secuenciales

Cirugías planificadas y secuenciales en que se realizan todos los procedimientos necesarios cada vez. Ideal en menos de 2 horas para prevenir hipotermia, evitar infección y limitar pérdidas hemáticas.

### 3. Uso racional de coberturas temporales

Protección de queratinocitos viables y de zonas escarectomizadas. La elección de la cobertura depende de la extensión y profundidad de las lesiones y también de la disponibilidad y protocolo de cada centro.

- Sintéticas: Láminas semipermeables o microporosas transparentes Telfa<sup>®</sup>, Mepitel One<sup>®</sup>, etc.
- Biosintéticas: Biobrane<sup>®</sup>: Sustituto biosintético de piel bilaminar compuesto por matriz interna tridimensional de filamentos de nylon con péptidos de colágeno porcino y cubierta de lámina de silicona semipermeable.
- Biológicas: Homoinjertos de cadáver o donante vivo criopreservados. Heteroinjertos criopreservados.

#### 4. Escarectomías

Retiro de tejido desvitalizado que se puede realizar con diferente instrumental y mecanismos y a diferentes profundidades:

- Tangenciales: retirando escara hasta visualizar dermis o tejido vital con bisturí, dermatomo manual, eléctrico, Versajet<sup>®</sup>, etc.
- Profundas: Con electrobisturí hasta celular o fascia.
- Química: Aplicación tópica de Sulfadiacina de plata.
- Enzimática: Bromelaína, compuesto que realiza escarectomía selectiva en horas hasta tejido sano, usado en quemaduras profundas y en forma precoz. En niños hay poca experiencia, en Chile ha sido usado sólo en pacientes adultos hasta la fecha.

Toda escarectomía requiere de hemostasia rigurosa y deben quedar cubiertas con alguna cobertura temporal.

#### 5. Uso de sustitutos dérmicos

En casos de quemadura profunda, se debe realizar escarectomía hasta tejido sano, sin infección, hemostasia controlada, ideal colocarlos en la primera semana para evitar la infección por tejidos contaminados. Considerar su uso en zonas de potenciales secuelas funcionales, ya que aportan dermis o zonas extensas muy profundas. Requieren ser injertadas con autoinjertos.

Integra<sup>®</sup>: Es una matriz de regeneración dérmica permanente de dos capas. La capa de sustitución dérmica está hecha de una matriz porosa de fibras de colágeno entrecruzadas de tendón de bovino y un glicosaminoglicano de aleta de tiburón que requiere 3 semanas para su integración e injerto.

Matriderm®: Matriz dérmica tridimensional compuesta de fibras de colágeno y elastina bovina que se injerta inmediatamente.

## 6. Autoinjertos

### *Injertos laminares dermoepidérmicos*

Se toman, con dermatomo eléctrico desde cualquier zona del cuerpo, finas láminas dermoepidérmicas. En niños se prefiere como zona dadora el cuero cabelludo, ya que es una zona dadora que luego quedará oculta con el crecimiento del pelo, epidermiza más rápido, otorga injertos más claros y es posible retomar varias veces. También se puede tomar injertos desde muslos, dorso, etc.

### *Injertos expandidos*

En casos en que las zonas donantes son escasas se puede procesar el injerto laminar para aumentar su área de cobertura:

Injerto en malla: El expansor de injertos tradicional usa un sistema *derma carrier* en que se obtiene una malla o red de injerto que aumenta su tamaño en 1:1,5, 1:3, 1:6 veces su tamaño inicial.

Injertos con técnica de MEEK en que a través de un delicado proceso y máquina micro expansora se obtienen microinjertos aislados e independientes 1:6 y 1:9.

### *Injertos de piel total*

Reservados para zonas funcionales, limitados en tamaño.

## 7. Cobertura con colgajos

De uso poco frecuente en etapa aguda.

### **Estrategia quirúrgica**

1. Coordinación de todos los pabellones con equipos de anestesia, UCI y kinesiología.
2. Tiempo quirúrgico deseable de hasta 2 horas cada vez para evitar hipotermia y minimizar pérdidas sanguíneas por que debe contar con el equipo quirúrgico suficiente.

3. Manejar con aseos quirúrgicos seriados y curaciones en las primeras 2 semanas para lograr la epidermización. Si ésta no se logra a los 14 días es necesario injertar.
4. Si la quemadura se observa AB-B es necesario realizar escarectomías tangenciales y mantener cubierto con coberturas temporales que permitan la mejor evolución y rescate de las áreas intermedias.
5. Si la quemadura es muy extensa y B las escarectomías deberán sectorizarse para conseguir el retiro de la mayor cantidad de escara en poco tiempo: se recomienda iniciar por tronco anterior, extremidades inferiores, extremidades superiores, etc. El dorso se deja para el final a menos que sea inicialmente profundo o esté infectado. Manos y cara son lentos de escarectomizar, por lo que se dejan para cuando ya se haya completado escarectomía de las demás zonas. Siempre debe quedar cubierto por coberturas temporales para evitar que se vuelva a escorar y prevenir infecciones y pérdidas hemáticas.
6. Según la extensión a injertar, se sugiere:

Superficie a injertar	< 5%	5 a 10%	10 a 20%	> a 20%
Zona dadora	Laminar de cuero cabelludo	Laminar de muslos	Laminar en: cara, manos, pies, pliegues Expandido en: zonas neutras Zona según disponibilidad	Expandido mallado o MEEK

7. Si la quemadura se observa desde un comienzo B en un porcentaje alto, es necesario realizar escarectomía a plano celular o fascial desde los primeros días y puede considerarse reparar con el uso de Sustitutos dérmicos en algunas zonas más injertos.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Infecciones en quemaduras, escarlatina, Síndrome *Shock* Tóxico (SST).
- Sepsis, *Shock* Séptico.
- Injuria por inhalación de productos bajo glotis.
- Neumonía.

- Infección del torrente sanguíneo, asociada al catéter.
- Profundización de las quemaduras por falla en la reanimación inicial, hipotermia, infección de la quemadura, etc.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO?

Es posible establecer el pronóstico de un paciente gran quemado según el índice de gravedad

- Leve: sin riesgo vital.
- Moderado: sin riesgo vital, salvo complicaciones.
- Grave: mortalidad < 30%.
- Crítico: mortalidad 30%-50%.
- Supervivencia excepcional: Mortalidad > 50%.

Los factores de mal pronóstico son: edad reducida, SCQ mayor al 15%, presencia de lesión vía aérea por inhalación, quemaduras de espesor total por fuego y pérdida de peso durante la hospitalización mayor al 15%.

Las medidas de mayor impacto en las mejoras de la morbimortalidad son:

1. Reanimación idónea.
2. Evitar aseo quirúrgico en servicio de urgencias, se debe realizar en pabellón.
3. Manejo precoz y continuo de la lesión de vía aérea.
4. Soporte y control del hipermetabolismo con nutrición precoz (macro-y micronutrientes) acorde a requerimientos.
5. Planificación del tratamiento quirúrgico en coordinación Cirujanos/ Anestesiastas/Pabellones.
6. Protocolos de tratamiento quirúrgico con escarectomía precoz y coberturas cutáneas de calidad.
7. Planificación de habilitación y rehabilitación precoz multidisciplinaria.

## LECTURA RECOMENDADAS

1. Danilla S, Pastén JA, Fasce G, Díaz V, Iruretagoyena M. Mortality trends from Burn Injuries in Chile: 1954-1999. *Burns* 2004;30(4):348-56.
2. Ministerio de Salud. Guías Clínicas AUGE, Gran Quemado. 2a Edición: marzo 2016. [http://www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/04/GPC-GRAN-QUEMADO-FINAL-18-MARZO-2016\\_DIAGRAMADA.pdf](http://www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/04/GPC-GRAN-QUEMADO-FINAL-18-MARZO-2016_DIAGRAMADA.pdf)
3. Von Dessauer B, Covarrubias P, Correa C. Guía Manejo Gran Quemado Hospital Roberto del Río Versión 4. 2017.
4. Piñeros JL. Técnica microinjerto modificada para la cobertura de grandes quemados, *Revista Cirugía Plástica Ibero-latinoamericana* 2020;46(1):47-52.
5. ISBI Practice Guidelines Committee. ISBI Practice Guidelines for Burn Care. *Burns* 2016;42:953-1021.

# Nevus melanocítico congénito

Pamela Saavedra V.

## ¿QUÉ SON?

Corresponden a proliferaciones benignas, pero anormales en número de melanocitos que se agrupan en nidos o tecas en la epidermis, dermis, o de manera infrecuente, en el tejido celular subcutáneo, tejido graso, fascia o músculo. Se originan in útero derivados de la cresta neural, por lo tanto, están presentes al nacer. Se consideran congénitos también aquellos que se detectan hasta los 6 meses o incluso un año de vida, aludiendo a que estos existían al nacer, pero eran muy pequeños, por lo mismo, indetectables a simple vista o porque su potencial de producción de melanina era lento inicialmente.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Se presentan en alrededor de un 0,2 a un 2% de los recién nacidos vivos.

Corresponden al 1% de todos los nevos melanocíticos (incluyendo congénitos y adquiridos). Son más frecuentes en mujeres (1: 1.17 a 1.4).

Los nevus melanocíticos congénitos grandes ( $\geq 20$  cm de tamaño proyectado para edad adulta) se presentarían en  $< 1:20.000$  de los recién nacidos vivos.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCEN?

A partir de la 5ª semana de gestación, ocurre una alteración en las vías de señalización de los melanoblastos provenientes de la cresta neural, lo que provoca una migración o diferenciación anormal de estas células.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Prácticamente todas las clasificaciones coinciden en categorizarlos según su tamaño.

Actualmente existe consenso en que cuando se habla de tamaño se debe referir al proyectado para la edad adulta (*Projected Adult Size*, PAS).

Este se calcula de la siguiente manera:

Diámetro mayor del nevus se multiplica por factor de crecimiento para cada segmento corporal (cabeza factor 1,7; cuello, tronco, glúteos y brazos factor 2,8; extremidades inferiores 3,3). Existen gráficos de PAS que evalúan dinámicamente el crecimiento del diámetro de las lesiones a lo largo del tiempo desde la infancia hasta la adultez (datos que combinan talla y peso para hombres y mujeres). Dichos gráficos permiten el cálculo del PAS cuando uno no ha recibido el paciente al nacer. Están disponibles para la impresión en:

[www.nevus.org/CMN-classification](http://www.nevus.org/CMN-classification)

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Son lesiones cutáneas pigmentadas al nacer o que aparecen dentro del año de vida. Pueden comprometer cualquier parte del cuerpo. Pueden tener variado grado de heterogeneidad de color, de vello y sobre todo en los más grandes grados diferentes de rugosidad y nodularidad (Clasificación de Krengel) (Figuras 1 y 2).

Cuando son lesiones grandes, pueden adquirir patrones de distribución que se repiten. Martins et al. describen un patrón denominado «6B» o en “prenda de vestir”; hasta un 78% de ellos puede tener lesiones satélites:

- En bolero o chaleco: parte superior de la espalda, incluyendo cuello y hombros.
- Espalda: espalda, sin afectar los hombros y los glúteos. De forma redonda.
- En bañador (*bathing trunk*): región genital y glúteos, pero puede abarcar los miembros inferiores, así como tórax anterior y posterior, sin hombros ni cuello
- Pecho/abdomen: tórax anterior y abdomen.



**Figura 1.** Nevo melanocítico congénito gigante brazo y antebrazo.



**Figura 2.** Nevo melanocítico congénito oreja.

- Extremidad: únicamente una extremidad, sin hombros ni región genital.
- Cuerpo: casi la totalidad de la superficie corporal. Mezcla de patrones en bolero y en bañador.

En general son asintomáticos, pero también pueden asociarse a distinto grado de prurito, xerosis, alteración en la sudoración a compromiso neurológico o degeneración maligna.

## Síndrome de nevo melanocítico congénito (SNMC)

Denominación que actualmente reemplaza a la llamada melanosis neurocutánea por englobar de manera más adecuada la asociación entre nevo melanocítico congénito, manifestaciones neurológicas y características faciales particulares.

Un nevus melanocítico congénito > 5 cm o nevus de cualquier tamaño.

Compromiso neurológico (clínico o radiológico) /o ≥ 3 signos faciales típicos (frente amplia, hipertelorismo, cara redonda, mejillas llenas, periorbital lleno, nariz pequeña, puente nasal ancho, cejas anómalas, labio inferior prominente evertido, *filtrum* largo).

En torno al 10% de los pacientes con SNMC presentan síntomas neurológicos, la mayoría antes de los 2 años. Los que presentan melanosis intraparenquimatosa tienen mejor pronóstico, en cambio los que presentan anomalías que requieren cirugía como la hidrocefalia, la siringomielia o melanomas del SNC, tienen un peor pronóstico.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

- El diagnóstico es clínico. Si hay dudas en su comportamiento (cambio de coloración, prurito, ulceración, dolor, crecimiento desproporcionado) se debe biopsiar o cuando sea posible extirpar completamente para estudio.
- Búsqueda de mutación del codón Q61 del gen NRAS en pacientes con NMC Gigante y SNMC para fines pronósticos y terapéuticos (70-80%). Análisis de marcadores de proliferación como Mib-1, p16, p21, p27 y p53 podría ayudar a la detección temprana de malignización.
- Niveles de dopamina en orina (compromiso melanótico de SNC) para seguimiento y pronóstico.

## Imágenes

- En lesiones de línea media siempre se debe descartar disrafia oculta, mielo meningocele o médula anclada (< 3 meses ecografía a la espera de RNM).

- En pacientes con un NMC > 5 cm o 2 o más de cualquier tamaño o en pacientes con solo uno, pero con sintomatología neurológica se recomienda RNM de cerebro y médula espinal para la búsqueda dirigida de patologías neurológicas asociadas (melanóticas o no melanóticas). Se sugiere solicitarla antes de los 6 meses porque la mielinización oscurece la señal de la melanina.

## ¿CÓMO SE TRATA?

A saber:

- El riesgo de malignización de NMC pequeños y medianos aislados es muy bajo, lo que ha cambiado la conducta activa en relación a la extirpación completa de estas lesiones.
- Un 67% de melanomas aparecen en el mismo nevus.
- Hasta un 8% de melanomas aparecen en zona extracutánea, por lo que extirpar el nevus no eliminaría completamente el riesgo de melanoma.
- Se describen melanomas en sitios de nevus extirpados previamente.
- NMC grandes y gigantes frecuentemente son extirpadas solo parcialmente por abandono de tratamiento. La mayor percepción de mejoría estética y sensación de que “la cirugía valió la pena” ocurrió en pacientes con NMC < 20 cm de PAS y con lesiones en cara.

Desde el punto de vista local se puede proponer manejo expectante con observación estricta a largo plazo.

En cuanto a manejo quirúrgico, la extirpación puede ser total o parcial, ya sea con avance de colgajos, injertos de espesor total o parcial, uso de expansores o sustitutos dérmicos. Es importante considerar con qué fines se realiza la cirugía y si uno de ellos es la mejoría estética, se deben tener claros los riesgos y beneficios:

- Complicaciones como infección, dolor y cicatrización anómala.
- En resecciones parciales aumenta el riesgo de aparición de lesiones satélites e hiperpigmentación del borde de resección.
- Podría cambiar el “comportamiento” de melanocitos residuales y se teoriza que pudiera de alguna manera esto influir en mayor riesgo de malignización, pero aún no está demostrado con datos objetivos.

La excisión de espesor parcial ya sea con técnica de *shaving*, curetaje o dermoabrasión, como también el debridado con hidrocirugía a presión (*versajet*), todas tienen riesgo de repigmentación mientras más células névicas queden.

Extirpación con láser, produce mejoría principalmente estética, aunque es controversial si es mutagénico. Se indican cuando una cirugía no es planteable por extensión o posibles secuelas funcionales de esta.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Psicosociales (por la lesión y por tratamientos desde temprana edad).
- Aumento de pilosidad, rugosidad, prurito y xerosis con el tiempo.
- Complicaciones quirúrgicas.
- Si bien no es lo más frecuente, lo más temido es el Melanoma, tanto cutáneo como extra cutáneo, especialmente, el que involucra al sistema nervioso central por su gravedad y mal pronóstico.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

La probabilidad de malignización depende del tamaño del NMC. En relación al pronóstico vital, la revisión sistemática de Krangel mostró una mortalidad general por melanoma de 50%; mortalidad de 20% y 63% en NMC grandes y gigantes respectivamente.

En serie de Kinsler et al. 2017 con 448 casos de NMC, la mortalidad de los melanomas del sistema nervioso central fue de un 100%. El principal factor de riesgo estadístico encontrado para melanoma de cualquier sitio fue la presencia de hallazgos patológicos en sistema nervioso central en el primer mes de vida, en este grupo la incidencia de melanoma fue de 12%.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Martins da Silva VP, Marghoob A, Pigem R, Carrera C, Aguilera P, Puig-Butille JA, et al. Patterns of distribution of giant congenital melanocytic nevi (GCMN): the 6B rule. *J Am Acad Dermatol* 2017;76:689-94.
2. Viana ACL, Goulart EMA, Gontijo B, et al. A prospective study of patients with large congenital melanocytic nevi and the risk of melanoma. *An Bras Dermatol*. 2017;92:200–205. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20175176>

3. Kinsler VA, et al. Melanoma in congenital melanocytic naevi. *British Journal of Dermatology* 2017;176:1131-43. DOI 10.1111/bjd.15301.
4. Sven Krengel, et. al. New recommendations for the categorization of cutaneous features of congenital melanocytic nevi. *J Am Acad Dermatol* 2013;68:441-51. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2012.05.043>

## SINDACTILIA

### ¿QUÉ ES?

Es la fusión de dos o más dedos de la mano.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Prevalencia de 1:3000 Recién Nacidos Vivos (RNV). Afecta más comúnmente a hombres y caucásicos. El tercer espacio interdigital es el afectado en el 50% de los casos.

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se produce por una falla en la diferenciación: falla en la apoptosis de la cresta apical interdigital, de distal a proximal. La mayoría presenta un patrón hereditario autosómico dominante con penetrancia variable.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La clasificación es clínica.

Sindactilia Simple o Compleja: si existe compromiso óseo o no.

Sindactilia Completa o Incompleta: si existe compromiso del pulpejo o no.

Sindactilia Complicada: si existe asociación con síndromes y/o presenta huesos anómalos o falanges accesorias.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Imágenes

- Radiografía (Rx) de mano Antero-Posterior (AP) y Lateral (L).
- Considerar la osificación incompleta en edades tempranas, lo que puede llevar a falsos positivos o negativos.

## ¿EDAD DE DERIVACIÓN?

- Antes de los 6 meses de vida.
- Evaluación por genética.

## ¿CÓMO SE TRATA?

### Cirugía

- A los 6 meses para el primer espacio.
- Resto de los espacios antes de los 2 años. Sopesar no operar espacios contiguos por riesgo de compromiso vascular.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Preoperatorias: si la cirugía no se produce en el tiempo adecuado:
  - Clinodactilia en dedos largos.
  - Alteración en el aprendizaje de patrones de movimientos.
- Posoperatorias: infección, pérdida de injertos, pérdida de colgajos. Cicatrices retráctiles, recidiva parcial.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

- En simples: buena funcionalidad.
- Compleja o Complicada: funcionalidad variable.

## POLIDACTILIA

### ¿QUÉ ES?

Uno o más dígitos extra en la mano.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Es la malformación congénita de la mano más frecuente. Europeos y asiáticos tiene mayor prevalencia de polidactilia preaxial; afroamericanos de posaxial. En Chile, como malformación congénita aislada: 1,7 por cada 1000 RNV, con predominio de posaxiales.

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La etiología exacta de la polidactilia es poco conocida, dada su gran heterogenicidad genética. Está asociada a múltiples síndromes. La polidactilia preaxial es más asociada a malformaciones craneofaciales y la posaxial a malformaciones menores.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Polidactilia Preaxial	Polidactilia Central	Polidactilia posaxial
Duplicación radial o del pulgar.	Duplicación de dedos largos.	Duplicación ulnar o del dedo meñique.

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

#### Signos

- Se debe evaluar el tamaño del dígito extra, presencia de articulación, estabilidad articular, movilidad y oposición (en caso de ser preaxial).

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

#### Imágenes

- Rx de mano: AP y L; y Rx. del dígito comprometido: AP-L y Oblicua (O). Se debe considerar que en edades tempranas existe escasa osificación, por lo que una Rx. será más útil cercana al momento de la cirugía.

## ¿EDAD DE DERIVACIÓN?

- Antes de los 6 meses de vida.
- Evaluación por genética.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- Cirugía: entre los 6 y 24 meses de vida. En caso de polidactilia posaxial con dedo rudimentario: al mes de vida con anestésico local.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Posoperatorias: infección, sangrado, neuroma, inestabilidad articular, cosméticos.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

- Mientras mayor sea la funcionalidad del dedo extra y más tarde se opere, mayor será el compromiso funcional.

## HIPOPLASIA DE PULGAR

### ¿QUÉ ES?

Falta de desarrollo o ausencia del pulgar.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Las malformaciones congénitas en la mano varían entre 3,4 y 16 casos por 10.000 RNV. Se incluye dentro de la Deficiencia Longitudinal Radial, la cual representa el 1 a 3,5 por ciento de las malformaciones congénitas de la mano. Cerca de un 50% son bilaterales.

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La asociación con síndromes está presente en 40% de los casos: Anemia de Falconi, TAR, VACTERL, Síndrome de Hold-Oram.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Clasificación de Blauth modificada:

- I. Hipoplasia leve: presenta leve disminución del volumen, de la musculatura tenar. No necesita tratamiento quirúrgico.
- II. Deficiencia parcial de la flexoextensión, leve disminución del primer espacio y de la oposición. Tratamiento: Oponentolastia y aumento del primer espacio.
  - a. Estabilidad de la articulación metacarpo-falángica (MTC-F). Tratamiento: Oponentoplastia y aumento del primer espacio.
  - b. Inestabilidad de la articulación MTC-F. Tratamiento: Reconstrucción completa del pulgar con pulgarización del dedo índice.
- III. Pulgar flotante. Tratamiento: Reconstrucción completa del pulgar con pulgarización del dedo índice.
- IV. Ausencia completa del pulgar. Tratamiento: Reconstrucción completa del pulgar con pulgarización del dedo índice.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Imágenes

- Rx. de mano AP y L; y Rx. del dígito comprometido: AP-L y O. Se debe considerar que en edades tempranas existe escasa osificación, por lo que una Rx. será más útil cercana al momento de la cirugía.

## ¿EDAD DE DERIVACIÓN?

- Antes de los 6 meses de vida.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- Cirugía: entre los 6 y 24 meses de vida.
- Todo niño con hipoplasia de pulgar debe ser evaluado por genética.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Posoperatorias: infección, inestabilidad, cosméticos.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

- Es mejor si no existe deficiencia longitudinal del radio.

### Otras malformaciones menos frecuentes

- **Síndrome Bandas Amnióticas:** generalmente se presenta como una acrosindactilia (sindactilia distal con separación proximal de los dígitos).
- **Camptodactilia:** es la contractura congénita en flexión de la articulación interfalángica proximal, clásicamente del dedo meñique. Si está presente en otros dedos se debe sospechar genopatía.
- **Clinodactilia:** es la desviación radial o ulnar congénita de uno de los dedos (mayor a 10° para ser considerada patológica).
- **Mano hendida:** es una deficiencia longitudinal central, antiguamente llamada “mano en pinza de langosta” o “ectrodactilia”.
- **Macroactilia:** sobrecrecimiento de un dedo. Puede ser aislada o asociarse a otros síndromes.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Cifuentes L, Nazer J, Caviedes A, Luarte A. Polidactilia: Características clínicas y genético epidemiológicas en una muestra de población chilena. Revista chilena de pediatría 2007;78(1):46-53. <https://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062007000100006>
2. Gupta A, Kay S, Scheker L. The Growing Hand. Diagnosis and management of the upper extremity in children. Editorial Mosby. 2000.
3. Waters P, Donald B. Pediatric hand and limb surgery: a practical guide. Editorial Lippincott, Williams and Wilkins. 2012.

## ¿QUÉ SON?

Son un conjunto de patologías o anomalías del desarrollo del sistema vascular: arterias-capilares-venas y linfáticos en cualquier segmento corporal o órgano. Las anomalías vasculares se dividen en tumores vasculares y malformaciones vasculares. Los tumores vasculares reciben su nombre por la replicación celular de las células endoteliales descontrolada de los vasos sanguíneos similares a los tumores. Las malformaciones vasculares reciben su nombre por la replicación celular de las células endoteliales de los vasos sanguíneos similar a las células normales como los hamartomas.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

El 80% de estas lesiones se presentan en la edad pediátrica. En la población total el 5% presenta tumores y 0,5% malformaciones. El hemangioma de la infancia (Figura 1) es el tumor más frecuente de la infancia, encontrándose en el 10 - 12% de los niños de 1 año de edad. Estos tumores son más frecuentes en niñas que en niños.

De las malformaciones vasculares las lesiones de bajo flujo venosas son las más frecuentes.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Los tumores vasculares se producen por proliferación celular. En el caso de los hemangiomas de la infancia es una proliferación de las células endoteliales, que se cree que surgen del tejido placentario o de células madres progenitoras del endotelio.



**Figura 1.** Hemangioma de la infancia mixto en cuero cabelludo.

Las malformaciones vasculares son alteraciones del desarrollo del sistema vascular. Su fisiopatología aún no está completamente aclarada, pero se han identificado mutaciones y alteración en algunas vías moleculares que se asocian a su desarrollo, como son las vías moleculares de los genes RAS / MAPK y genes PIK3 / Akt / mTOR.

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Tumores vasculares	Malformaciones vasculares
<p><b>Benignos:</b> Hemangioma de la Infancia, Hemangiomas congénitos, Hemangioma Capilar, Hemangioma epiteloide, otros.</p> <p><b>Localmente agresivos:</b> Hemangioendotelioma Kaposiforme, Hemangioendotelioma Retiforme, Sarcoma de Kaposi, otros.</p> <p><b>Malignos:</b> Angiosarcoma, hemangioendoteloima epiteloide, otros.</p>	<p>Malformaciones capilares.</p> <p>Malformaciones linfáticas.</p> <p>Malformaciones venosas.</p> <p>Malformaciones arterio-venosas.</p> <p>Fístulas Arteriovenosas.</p> <p>Malformaciones combinadas.</p> <p>Síndromes.</p> <p>Otras.</p>

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La presentación clínica es muy variada y dependerá de la localización comprometida y de tipo de lesión.

## SÍNTOMAS Y SIGNOS

- Aumento de volumen de las estructuras comprometidas que pueden cambiar según la posición y/o maniobra de Valsalva, por ejemplo en malformaciones venosas (Figura 2). Este puede ser un aumento de volumen lento que crece con el niño, como en caso de malformaciones venosas o brusco en caso de malformaciones linfáticas con sangrado intralesional (Figura 3). Dependiendo de la localización del aumento de volumen puede producir síntomas específicos, como por ejemplo dificultad respiratoria en caso de encontrarse en vía aérea.



**Figura 2.** Malformación venosa de la lengua.



**Figura 3.** Malformación linfática del tronco.

- Dolor en caso de complicación local de los tumores vasculares, por presencia de trombosis en malformaciones venosas, o por isquemia en lesiones de alto flujo.
- Cambio de coloración de la piel y/o mucosa, generalmente, con eritema, telangectasias o lesiones violáceas.
- Aumento del calor local, frémito y soplo en caso de lesiones de alto flujo.
- Alteración hematológica asociada, con equimosis o sangrado en la lesión o de otras estructuras. Ejemplo coagulación intravascular localizada en caso de malformaciones venosas o fenómeno de Kasabach Merritt en caso de algunos tumores vasculares.
- Disminución de crecimiento por robo vascular o sobrecrecimiento por aumento de la irrigación local o por estar asociado a síndrome de sobrecrecimiento.
- Insuficiencia cardíaca es una presentación poco frecuente, en caso de tumores vasculares o malformaciones arteriovenosas de gran tamaño y larga data.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico es principalmente clínico y en general los exámenes permiten evaluar la dimensión anatómica y las repercusiones locales y sistémicas.

### Laboratorio

- Hemograma, tiempo de protrombina, tiempo de coagulación trombotoplastina parcial activado, dímero D, fibrinógeno para evaluar alteraciones hematológicas y de la coagulación asociadas.
- Nitrógeno ureico y creatinina, en caso de necesitar imágenes con contraste.

### Imágenes

- Ecografía con *Doppler*: Permitirá determinar si la lesión presenta quistes y/o estructuras vasculares con bajo flujo o alto flujo. Las lesiones que presentan alto flujo corresponden a hemangiomas en fase proliferativa, otros tumores vasculares y otros tumores irrigados, malformaciones arterio-venosas (Figura 4) y fístulas arterio-venosas. En cambio las lesiones de bajo flujo son las malformaciones linfáticas, venosas, y capilares. Se puede evaluar el flujo de una extremidad con respecto a otra y el flujo en vasos comunicantes entre territorios venosos superficiales y profundos. Siempre se debe tener presente que existen tumores irrigados como los neurofibromas o rhabdomioma como diagnóstico diferencial de lesiones vasculares.
- Resonancia Nuclear Magnética con Angioresonancia (fases dinámicas o protocolo de lesiones vasculares): evalúa la extensión y profundidad de la lesión. Se solicita cuando existen dudas diagnósticas o para definir conducta quirúrgica. En general, la población pediátrica necesita anestesia general para la toma de este examen.
- Radiografías: se solicitan ocasionalmente cuando hay sospecha de sobrecrecimiento. Como hallazgo se pueden ver flebolitos que orientan a malformación venosa.
- Ecocardiografía: en caso de tumores vasculares de gran tamaño o fístulas o malformaciones arterio-venosas con sospecha de sobrecarga cardíaca.
- Linfioresonancia y Linfocintigrafía: se solicita en caso de linfedema para evaluar la presencia y recorrido de los vasos linfáticos.



**Figura 4.** Malformación arteriovenosa de la frente dependiente de la arteria temporal superficial.

### Estudios invasivos

- **Arteriografía:** permite ver la anatomía del nido o de las fístulas en malformaciones de alto flujo. Se realiza como diagnóstico y previo a la embolización de estas lesiones cuando es posible.
- **Flebografía:** estudio contrastado para definir la anatomía de las malformaciones venosas. Permite observar los compartimentos de la lesión basándose en la resonancia y permite identificar la existencia de venas eferentes y su flujo de retorno, información importante en definir el tratamiento.
- **Biopsia del tejido comprometido.** Se manda a estudio de marcadores inmuno-histoquímicos (GLUT-1, WT1, CD34) que identifican algunas lesiones vasculares. El estudio molecular del tejido comprometido para estudio genético de mutaciones somáticas (genes GNA, PIK3CA, RASA1, PTEN, MEK, entre otros) reconoce los genes comprometidos y orienta el tratamiento médico específico según la mutación. Las mutaciones en la línea germinal pueden estudiarse con análisis de muestra de sangre. Los estudios de mutaciones genéticas aún no están disponibles en Chile a la fecha.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- **Tratamiento multidisciplinario:** las lesiones vasculares pueden ser difíciles en precisar su diagnóstico y requieren múltiples especialistas para entregar un tratamiento integral. Entre los especialistas pediátricos que se ven involucrado en el tratamiento de las lesiones vasculares podemos incluir a hemato-oncólogos, cirujanos, dermatólogos, radiólogos, radiólogos intervencionistas, traumatólogos, cirujanos maxilofaciales, genetistas, etc.
- **Observación:** las malformaciones linfáticas macro y microquísticas pueden disminuir su volumen espontáneamente luego de infecciones o sangrados intralesionales en un 7% de los casos. Los hemangiomas de la infancia que no tienen indicación de tratamiento, se observan hasta completar su fase involutiva. Es la conducta inicial en caso de hemangiomas congénitos.
- **Tratamientos compresivos:** los trajes compresivos elásticos evitan la dilatación progresiva de las malformaciones venosas, disminuyendo la estasia y formación de coágulos en los vasos venosos malformados. También es útil en el tratamiento del linfedema primario.
- **Láser:** en lesiones vasculares superficiales como malformaciones capilares, telangestiasias o hemangioma de la infancia ulcerados.
- **Tratamientos médicos:** los tumores vasculares y algunas malformaciones vasculares tienen buena respuesta a tratamientos médicos. Los hemangiomas de la infancia cuando se localizan en zonas estéticamente sensibles o tienen riesgo de ulceración se pueden tratar con betabloqueadores. Los hemangioendoteliomas kaposiformes responden a sirolimus (rapamicina o inhibidor mTOR), especialmente indicado en Fenómeno Kassabach Merritt. En caso de coagulación vascular localizada de las malformaciones venosas con riesgo de diseminar se puede administrar tratamiento anticoagulante. Existen nuevos tratamientos como el trametinib (inhibidor MEK), alpelisib (inhibidor de PIK3CA) o talidomida (inhibidor de VEGF) que están siendo evaluados como tratamiento para distintas malformaciones vasculares.
- **Cirugía:** la cirugía tiene indicación en lesiones de bajo flujo localizadas, malformaciones linfáticas microquísticas, hemangioma congénitos no involutivos o con involución parcial, hemangiomas de la infancia sin respuesta a tratamiento médico o secuela estética

fibroadiposa y cirugía de nidos arteriovenosos después de tratamiento endovascular. Algunas lesiones necesitan una planificación reconstructiva para su tratamiento.

- Escleroterapia: distintos esclerosantes como el polidocanol, alcohol, bleomicina o doxiciclina se administran en forma percutánea guiados bajo ecografía y/o rayos para el tratamiento de malformaciones venosas, linfáticas o arterio-venosas. Generalmente necesitan múltiples sesiones.
- Embolización: es un tratamiento endovascular a nivel del nido de las malformaciones o fístulas arteriovenosas, que tienen el objetivo de ocluir el flujo hacia el componente venoso de la lesión.
- Filtros de vena cava se indican para evitar el TEP pulmonar en caso de coagulación vascular localizada de extremidades inferiores o pélvicas que no ha respondido a otras medidas.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Tratamiento parcial de la lesiones.
- Alteraciones de la coagulación y sus consecuencias.
- Necrosis cutánea.
- Isquemia de la zona tratada.
- Riesgo de sangrado.
- Déficit de cobertura cutánea.
- Secuela cicatricial.
- Lesión de nervio sensitivo o motor.
- Pérdida de función del segmento comprometido.
- Deformidad progresiva.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Dependerá de las características de la lesión vascular, su etapa evolutiva, la localización de la lesión y el tratamiento aplicado.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Lagos C. Libro Cirugía Plástica Pediátrica 2018;405-7.
2. Clasificación de la ISSVA de lesiones vasculares 2018. <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
3. Müller-Wille R, Wildgruber M, Sadick M, Wohlgemuth WA. Vascular Anomalies (Part II): Interventional Therapy of Peripheral Vascular Malformations. *Rofo*. 2018. English. doi: 10.1055/s-0044-101266. Epub ahead of print. PMID: 29415296.
4. Sadick M, Müller-Wille R, Wildgruber M, Wohlgemuth WA. Vascular Anomalies (Part I): Classification and Diagnostics of Vascular Anomalies. *Rofo*. 2018;190(9):825-35. English. doi: 10.1055/a-0620-8925. Epub 2018 Jun 6. PMID: 29874693.

## ¿QUÉ SON?

Los desórdenes del crecimiento mamario en la edad pediátrica son relativamente comunes y abarca un amplio espectro desde la presencia de politelia hasta alteraciones más complejas como la Secuencia de Poland y mamas tuberosas. El manejo quirúrgico va desde la resección hasta algoritmos quirúrgicos y manejo multidisciplinario. Las deformidades mamarias pueden causar trastornos psicológicos en la adolescencia como ansiedad, depresión, percepción de rechazo por sus pares, baja autoestima y en algunos casos alteraciones funcionales posturales o dolor.

## CLASIFICACIÓN SEGÚN LOS HALLAZGOS CLÍNICOS

Se puede ver en la Tabla 1.

**Tabla 1. Clasificación según hallazgos clínicos**

Hiperplasia	Deformaciones	Hipoplasia
Politelia	Iatrogénicas	Atelia
Polimastia	Traumáticas	Amastia
Ginecomastia		Hipoplasias mamarias
Hipertrofia virginal		Mamas tuberosas
Hipertrofia mamaria benigna		Secuencia de Poland

## Politelia

Presencia de pezones supernumerarios que se ubican a lo largo de la línea mamaria que va desde la axila hasta la región inguinal. De carácter benigna, se puede asociar a malformaciones renales. Es provocada por la no regresión de la cresta mamaria en el periodo intrauterino (Figura 1).

- **Incidencia:** Es la patología congénita de mama más común y su incidencia va desde 0,5-2,5% de los recién nacidos vivos.
- **Presentación clínica:** generalmente, la ubicación de los pezones supernumerarios se encuentran caudales al verdadero pezón y pueden estar acompañados de la areola en forma parcial o total. La politelia es diagnosticada al nacer, pero se puede confundir con otras lesiones de la piel como nevus. Puede estar asociada a poli-mastia, pero esta no se puede diagnosticar hasta llegada la pubertad.
- **Tratamiento:** Resección quirúrgica en losanjo, siguiendo las líneas de relajación y menor tensión cutáneas.



Figura 1. Politelia.

## Polimastia

Presencia de tejido mamario supernumerario a lo largo de la línea mamaria primitiva. Puede estar asociado o no a politelia. La causa no es conocida y se debería por la no involución de la cresta mamaria en periodo intrauterino (Figura 2).

- **Incidencia:** Entre 1-2% de los recién nacidos vivos.
- **Presentación clínica:** la sintomatología aparece al iniciar la pubertad dado los efectos hormonales sobre el tejido mamario ectópico. Su ubicación más frecuente es la axilar. Además, el tejido mamario ectópico al igual que el normal, se puede ver afectado por patologías como fibrosis quísticas, mastitis y tumores.
- **Diagnóstico:** clínico, confirmando la presencia de tejido mamario ectópico con ecografía.
- **Tratamiento:** resección quirúrgica del tejido mamario ectópico al realizar el diagnóstico.



Figura 2. Polimastia.

## Ginecomastia

Aumento de volumen mamario en el hombre, uni o bilateral, secundario a hiperplasia benigna del tejido glandular mamario y como consecuencia de un desequilibrio hormonal entre andrógenos y estrógenos a favor de estos últimos (Figura 3).

### ● Etiología

Ginecomastia fisiológica/idiopática. Presentación trimodal.

- a) Neonatal: Ginecomastia transitoria debido a altos niveles de estrógenos maternos y que se observa en un 50-70% de los recién nacidos. Inicio durante las primeras 3 semanas de vida y de resolución espontánea.
- b) Puberal: Inicio entre los 10-12 años. 90% resuelve espontáneamente entre 6-18 meses.
- c) Mediana o avanzada edad.



**Figura 3.** Ginecomastia puberal.

## Ginecomastia patológica

- a) Secundario a uso de fármacos y drogas: bloqueantes de la enzima convertidora de angiotensina, espironolactona, omeprazol, alcohol, esteroides anabolizantes, marihuana, entre otros.
- b) Hipogonadismos masculinos que provocan desequilibrio estrógenos/andrógenos
  - Primarios: síndrome de Klinefelter, daño testicular primario.
  - Secundarios: Anomalías hipotalámicas e hipofisarias.
- c) Tumores testiculares: tumores de células de Sertoli o Leydig.
- d) Tumores adrenocorticales o formas de hiperplasia suprarrenal congénita.
- e) Hipertiroidismo.
- f) Enfermedades hepáticas.
- g) Insuficiencia renal crónica.

### ● Diagnósticos diferenciales

- Pseudoginecomastia: aumento de volumen simétrico que sobrepasa la glándula mamaria, de consistencia blanda y grasa, excéntrica en relación con la areola y no sensible. Es frecuente que se asocie a una sobrecarga ponderal.
- Tumor de mama tipo fibroma o quiste dermoide.
- Cáncer de mama (< 1%).

### ● Presentación clínica ginecomastia puberal

1. Inicio a los 10-12 años.
2. Predominio bilateral (75%).
3. La ginecomastia evoluciona en dos fases:
  - a) Inflamatoria: dura habitualmente 6-12 meses. Puede ser asintomática o provocar molestias leves con la presión o el roce.
  - b) Fibrosis: Fase poco o nada dolorosa. En esta fase ya no es posible la regresión espontánea.

### ● Examen físico

- Peso, altura, índice de masa corporal.

- Examen mama: Masa firme concéntrica, de consistencia gomosa, habitualmente, 4 cm de diámetro, bajo el complejo areola-pezones (CAP). Valorar cantidad de tejido glandular y tejido adiposo, ptosis, exceso de piel.
- Exploración testicular.
- Presencia de características feminizantes.
- Masas en glándula tiroidea, abdomen.

### ● Clasificación

- Simon I: Aumento leve del volumen mamario, sin exceso cutáneo.
- Simon II a: Aumento moderado del volumen mamario sin exceso cutáneo.
- Simon II b: Aumento moderado del volumen cutáneo con exceso cutáneo.
- Simon III: Aumento grave del volumen mamario con exceso cutáneo (que simula una mama femenina).

### ● Estudio complementario

Considerar evaluación endocrinológica y ecografía mamaria. En situaciones de crecimiento rápido, fuera del periodo normal, y ante la presencia de signos sugerentes de organicidad y no resolución espontánea.

### ● Tratamiento

- a) Médico: Se basa en revertir el desequilibrio estrógenos/andrógenos, con fármacos que bloquean la acción de los estrógenos sobre su receptor (ej. tamoxifeno) o que disminuyen la producción al inhibir a la enzima aromatasa. Eficacia real cuestionable dado que la ginecomastia puberal en su mayoría revierte de forma espontánea. Podría indicarse en caso de dolor exagerado, incomodidad o alteración en las actividades cotidianas o en el funcionamiento social.
- b) Quirúrgico: Si no hay resolución espontánea de la ginecomastia en un periodo de observación que va de un 1 a 2 años y se asocia a molestias físicas y psicológicas. Los objetivos de la cirugía son corregir la deformidad y restaurar el contorno normal del tórax masculino, mantener la viabilidad y prevenir la deformidad del CAP. La

técnica quirúrgica dependerá del grado de la ginecomastia, y de los diversos componentes (graso, parenquimatoso y cutáneo) de la mama, existiendo varias alternativas: adenectomía parcial quirúrgica simple; liposucción simple; adenectomía parcial quirúrgica más liposucción. La resección cutánea es infrecuente, se puede realizar en una etapa tardía, luego de completada la retracción y cicatrización de la zona.

- **Complicaciones**

- a) Precoces: Hematoma, seroma, infección de herida operatoria, sufrimiento del CAP, irregularidades cutáneas, deformidad de contorno y asimetrías secundarias a liposucción, muy excepcionalmente neumotórax.
- b) Tardías: Cicatrices hipertróficas y queloides, retracción CAP, recidiva, hipoestesia o parestesias, resultado insuficiente.

### Hipertrofia mamaria adolescente

Aumento del volumen mamario que es desproporcionado al biotipo de la paciente y que puede presentarse precozmente al inicio de la pubertad. Esta condición puede tener un impacto devastador sobre la imagen corporal y autoestima de las pacientes durante la adolescencia.

- **Etiología:** existen teorías como hipersensibilidad a los receptores de estrógenos mamarios, producción local excesiva de estrógenos y presencia de sustancias similares a los estrógenos, entre otras. Un estilo de vida no saludable caracterizado por una dieta rica en hormonas, obesidad y sedentarismo también ha sido postulado como desencadenante por algunos autores.

- **Clasificación**

- a) **Gigantomastia juvenil** (hipertrofia mamaria virginal o juvenil) es una afección poco frecuente que provoca un crecimiento muy rápido del tejido conectivo mamario durante la pubertad, caracterizándose por un período de 6 meses de crecimiento excesivo, seguido de un período más prolongado de crecimiento mamario sostenido. Puede ocurrir en cualquier momento durante el período peripuberal, a veces con el inicio de la telarquia.

b) **Macromastia adolescente** es una forma de hipertrofia mamaria menos grave, que se desarrolla a lo largo de la pubertad con un crecimiento mamario constante y sostenido y se puede subdividir en grupos con un IMC inferior o superior a 30 kg/m<sup>2</sup>. Con la actual epidemia de obesidad, a veces poco diferenciable de la siguiente.

c) **Hipertrofia mamaria relacionada con la obesidad.**

- **Presentación clínica**

Síntomas: dolor de espalda, cuello y hombros. Dificultad para encontrar sostenes y practicar deportes, angustia social.

Signos: mamas con aumento de volumen y desproporcionadas al biotipo de la paciente, areolas aumentadas de tamaño, ptosis mamaria frecuentemente, asimetría mamaria. Surcos en los hombros debido a la presión que ejercen los breteles del sostén. Intertrigo recurrente y maceración de la piel inframamaria.

- **Diagnóstico:** clínico.

- **Estudio:** ecografía mamaria bilateral con prolongación axilar de forma previa a derivar a un especialista. Considerar en algunos casos el estudio complementario con mamografía.

- **Tratamiento:** la reducción mamaria o mastoplastia reductiva es la única solución segura y efectiva. Está asociada con alta satisfacción. La edad óptima para la intervención debe ser evaluada caso a caso, generalmente indicada a partir de los 15 años o antes en casos más severos.

a) **Objetivos quirúrgicos:** reducción y modificación de la forma glandular con creación de un pedículo vascular que nutra el complejo areola-pezón en su reubicación adaptando la envoltura cutánea al nuevo contenido mamario.

b) **Complicaciones más frecuentes:** retraso en la cicatrización de las heridas, asimetrías, cambios en la sensibilidad del pezón, isquemia/necrosis del CAP, hematoma, seroma, cicatriz hipertrofica, incapacidad para amamantar.

## Mamas tuberosas

Malformación congénita de la mama que aparece en la pubertad. La mama tuberosa se caracteriza por presentar una constricción de la base de la mama, hipoplasia del parénquima, deficiencia de la piel en el polo inferior, mal posición del surco inframamario desplazado hacia superior, herniación del tejido mamario a través de la areola y grados variables de asimetría mamaria.

- **Incidenia:** No es conocida o es subestimada porque pacientes con grados leves de la malformación no consultan a diferencia de los grados más severos o cuando se agrega una asimetría mamaria importante. Puede haber compromiso uni o bilateral de la mama en rangos muy variables de presentación clínica.
- **Etiología:** Se postula una inserción anómala de la fascia superficial a la piel y al plano muscular principalmente en el polo inferior de la mama. Restringiendo el crecimiento de está, forzando la expansión del tejido mamario hacia abajo y protruyendo a través de la areola.
- **Clasificación:** Existen múltiples clasificaciones para definir el espectro de su presentación clínica. La clasificación de Meara y cols. divide la deformidad en tres tipos en relación a la posición del surco mamario, cobertura cutánea, volumen, ptosis y forma areolar.
- **Tratamiento:** quirúrgico, está determinado por su severidad.
- **Complicaciones:** dependen del grado de severidad de la deformidad y según la técnica quirúrgica empleada. La complicación más común asociada a la instalación de un implante es la deformidad en doble burbuja, contractura capsular, mal posicionamiento del implante, seromas e infecciones. En los casos más severos la complicación más frecuente es que persista la asimetría.

## Secuencia de Poland

Alteración musculoesquelética congénita caracterizada por la ausencia total o parcial del músculo pectoral mayor asociada a anomalías de la pared torácica y de la extremidad superior ipsilateral (Figura 4).

- **Incidenia:** entre 1:30.000 - 1:32.000. Afecta más a los hombres que a las mujeres en una relación de 3:1. El lado derecho del cuerpo es el más frecuentemente afectado.

- **Etiología:** aún desconocida. La hipótesis más aceptada que explica las malformaciones asociadas se debería a la injuria vascular de la arteria subclavia durante las etapas tempranas del desarrollo embriológico. Dependiendo de la severidad en que esta y sus ramas son afectadas se refleja en el amplio espectro de presentación clínica.
- **Clínica:** generalmente aislada, pero puede estar asociado a otros síndromes o secuencias como Moebius, Klippel -Feil o Pierre Robin. En la mayoría de los casos es esporádica, pero hay una fuerte asociación familiar en los casos que afectan a los hombres sugiriendo un componente genético hereditario.

El signo patognomónico es la agenesia parcial o total del músculo pectoral mayor que se puede diagnosticar en etapa neonatal o pediátrica. Se asocia a malformaciones ipsilaterales del torso y de la extremidad superior. También puede evidenciarse: ausencia o



**Figura 4.** Secuencia de Poland.

hipoplasia de otros músculos de la pared torácica, deficiencia de tejido subcutáneo sobre el pectoral mayor, anomalías de la cavidad torácica, hipoplasia o agenesia mamaria de la areola o el pezón. Anormalidades de la extremidad superior: hombro y mano (braquisindactilia con o sin ausencia de dedos). Alopecia axilar y de la región mamaria. Anomalías esqueléticas como hemivértebras, fusión de vértebras y sinostosis radioulnar. Se asocia a otras anomalías como malformaciones genitourinarias, malformaciones cardíacas (dextrocardia).

- **Clasificación:** Romanini y cols. proponen una clasificación basada en las anomalías más frecuentes asociadas al defecto del músculo pectoral mayor como son las malformaciones de la extremidad superior y la parrilla costal.

- Tipo 1 o Forma mínima: Defecto del pectoral mayor aislado (sin anomalías costales ni de la extremidad superior).
- Tipo 2 o Forma parcial: Defecto del pectoral mayor asociado a anomalía costal o de extremidad superior y esta se subdivide en
  - Tipo 2a o variante de la extremidad superior: anomalías de la extremidad superior sin compromiso de la parrilla costal
  - Tipo 2b o variante torácica: Anomalías costales sin compromiso de la extremidad superior.
- Tipo 3 o Forma completa: Defecto del pectoral mayor asociado a ambas anomalías de la extremidad superior y parrilla costal.

En todos estos grupos las mujeres presentan alteración del crecimiento mamario en distintos grados después de la pubertad.

Esta clasificación es una herramienta útil para agrupar a los pacientes con similares características en tres grandes grupos permitiéndonos usar un lenguaje en común que nos ayuda como guía para su tratamiento.

- **Diagnóstico y Tratamiento:** el diagnóstico es clínico y el manejo debe ser multidisciplinario.
  - El estudio radiológico define el grado de compromiso ya sea muscular o torácico y de regla para descartar anomalías cardíacas y renales.
    - Evaluar el compromiso torácico con ecografía de la región pectoral.

- La radiografía de tórax es reservada para los casos que se sospecha agenesia de las costillas.
- La tomografía computada de la parrilla costal se solicita para los casos más severos de compromiso costal o previo a la planificación quirúrgica de una toracoplastia.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Landon S Pryor, James A Lehman Jr. Disorders of the female breast in the pediatric age group. *Plast Reconstr Surg.* 2009;124(1 Suppl):50e-60e.
2. John A van Aalst, A Michael Sadove. Treatment of pediatric breast problems. *Clin Plast Surg.* 2005;32(1):65-78
3. Kolker AR, Collins MS. Tuberous breast deformity: classification and treatment strategy for improving consistency in aesthetic correction. *Plast Reconstr Surg.* 2015;135:73-86.
4. Alessia Lozito, Valeriano Vinci. Review of Tuberous Breast Deformity: Developments over the Last 20 Years. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2022;10(5): e4355.
5. Romanini MV, Calevo MG, Puliti A, Vaccari C, Valle M, Senes F, et al. Poland syndrome: a proposed classification system and perspectives on diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg.* 2018;27(3):189-1999.
6. Romanini MV, Torre M, Santi P, Dova L, Valle M, Martinoli C, et al. Proposal of the TBN classification of thoracic anomalies and treatment algorithm for Poland syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 2016;138(1):50-8.
7. Xue AS, Wolfswinkel EM, Weathers WM, Chike-Obi C, Heller L. Breast reduction in adolescents: indication, timing, and a review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2013;26(4):228-33. doi: 10.1016/j.jpag.2013.03.005. PMID: 23889919.
8. Koltz PF, Sbitany H, Myers RP, Shaw RB, Patel N, Giroto JA. Reduction mammoplasty in the adolescent female: the URM experience. *Int J Surg.* 2011;9(3):229-32. doi: 10.1016/j.ijsu.2010.12.001. Epub 2010 Dec 10. PMID: 21146642.

## ¿QUÉ SON?

El proceso de cicatrización es complejo y dinámico y su objetivo es restaurar la indemnidad del sujeto tras sufrir una herida. Consta de 3 etapas secuenciales que se solapan entre sí y se coordinan por señales físicas locales y activación de citoquinas, con participación de células inflamatorias como el sistema monocítico-macrofágico, migración de fibroblastos para formar una matriz de colágeno, la que constituye el andamiaje para la angiogénesis, y reepitelización (Tabla 1). Posteriormente, la cicatriz madura y se contrae, alcanzando a los 60 días hasta un 80% de la fuerza tensil. Este proceso dura entre 6 meses y hasta 2 años en los niños.

Se ha estimado que el 15% de las cicatrices evolucionan con cicatrices patológicas. Estas cicatrices pueden provocar graves alteraciones físicas, psicológicas y menoscabo social, por lo que se debe prevenir su aparición y tratarlas cuando se manifiestan.

**Tabla 1. Fases de la cicatrización**

Fases de la cicatrización	Duración	Características
Inflamatoria	3 primeros días	Costra sella la herida, fuerza tensil dada por sutura, prolongación de esta etapa es clave en la génesis de cicatrices patológicas.
Fibroproliferativa	4-21 días	Tejido granulador, epitelización y contracción de la herida, fuerza tensil 60%.
De maduración o de remodelación	21 días hasta 2 años	Remodelación de fibras colágenas (Tipo I:III – 4:1). <i>Peak</i> fuerza tensil de un 80% a los 2 meses.

## ¿CÓMO SE CLASIFICAN?

En la Tabla 2, se muestra la clasificación clínica del proceso de cicatrización. Los factores de riesgo para las cicatrices patológicas son múltiples y pueden depender del paciente o a factores locales (Tabla 3).

**Tabla 2. Clasificación clínica del proceso de cicatrización**

<b>Cicatriz normal o aceptable</b>	<b>Restitución de integridad anatómica y funcional</b>
Cicatriz patológica	Excesiva: Sobreproducción de tejido cicatricial (1ueloide o hipertrofia). Insuficiente: Déficit de tejido cicatricial (dehiscencia, pioderma gangrenoso, cicatriz inestable).
Cicatriz no estética	Proceso de cicatrización normal, pero con resultados estéticos no aceptables (pigmentada, retráctil, <i>trapdoor</i> , ancha, umbilicada).

**Tabla 3. Factores de riesgo para cicatrices patológicas**

<b>Factores locales</b>	
Fase inflamatoria prolongada	Alteración endotelial tendría rol fundamental, permite la llegada de factores inflamatorios.
Fuerzas de estiramiento cutáneas	Zonas de estiramiento frecuente (tórax anterior, escápulas, hombros, pubis).
Infecciones asociadas	Foliculitis, acné o <i>piercings</i> .
<b>Factores del paciente</b>	
Genética	Patrón autosómico dominante con penetrancia incompleta. Mutaciones concretas en japoneses, afroamericanos y chinos. Genopatías como el Sd. Rubinstein-Taybi.
Edad	<i>Peak</i> incidencia 2°-3° década de la vida.
Embarazo	Secundario a niveles elevados de estrógenos.
Hipertensión arterial	Daño endotelial asociado.

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICAN?

Características clínicas de cicatrices hipertróficas y queloides.

### Cicatrices hipertróficas

Se proyectan por encima de la superficie de la piel circundante. Son engrosadas, enrojecidas y causan prurito o dolor. Respetan los límites de la herida. Muy frecuentes en los pacientes pediátricos. Son de aparición precoz después de la injuria, crecimiento rápido y estabilización posterior. Habitualmente no recidivan una vez tratadas, tiene poca relación con la pigmentación de la piel, se localizan en cualquier zona del cuerpo especialmente en zonas de flexo extensión y con el tiempo mejoran (Figura 1).

### Cicatrices queloides

Son proliferaciones de tejido cicatricial muy engrosadas y protuberantes. Causan prurito o ardor intenso y/o dolor al contacto. No respeta los límites de la herida. Tienen alta recidiva luego de su resección quirúrgica. Existen varias teorías acerca de su etiología, sin embargo se producirían por una fase inflamatoria más prolongada y/o alterada. Las cicatrices queloides presentan fibras colágenas gruesas, hialinizadas, con pocos vasos linfáticos, las fibras elásticas tienen más agua y hay más colágeno soluble que la piel normal. Si bien las características son similares con las hipertróficas al inicio, después de 7 meses se normaliza el contenido de agua y fibras colágenas en las últimas (Figura 2).

## ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

Lo más importante es la prevención y el tratamiento multimodal. En el diagrama 1 se muestra un resumen de los tratamientos según la evaluación de la cicatriz.

### Prevención de cicatrices patológicas

Los aspectos más importantes de prevención después del cierre de la herida son: las relacionadas con el acto quirúrgico (cierre para reducir tensión en la dermis y en relación a las líneas de tensión), evitar la hiperpigmentación, uso de dispositivos compresivos y masoterapia.



**Figura 1.** Cicatriz hipertrófica muslo interno.



**Figura 2.** Cicatriz queloide oreja.

## Compresión

### *Láminas de silicona y silicona en gel*

En cicatrices hipertróficas actúan aportando humedad, aumentando la circulación y la producción de mastocitos. Pese a que no está demostrado que tengan mejoría a largo plazo en la apariencia final y en la prevención de cicatriz patológica, ayudaría a disminuir el grosor de las cicatrices y

mejoraría el color de estas en forma más rápida. Su uso es permanente (mínimo de 12 -24 horas al día al menos por 3 meses). En algunos pacientes provocan irritación, prurito, mal olor y maceración de la piel. El aseo de la placa de silicona es con agua y jabón, en los pacientes más pequeños debe fijarse con tela para evitar que se las retiren.

### **Tela microporosa**

Otra opción de compresión, se usa a partir del quinto día posoperatorio, 12 semanas ininterrumpidas, el recambio es entre 3 a 7 días, es menos costosa que la silicona y presentaría un efecto similar y menos reacciones adversas que esta.

### **Trajes compresivos/órtesis**

La presoterapia ha sido considerada para el tratamiento de cicatrices y su mecanismo de acción aún es poco entendido, a pesar de su amplia utilización. La presión de 20 a 40 mmHg. provoca disminución de la tensión de oxígeno en la cicatriz por oclusión de pequeños vasos sanguíneos con lo que disminuye la migración de fibroblastos y la síntesis de colágeno. Además alivia la picazón, el dolor y disminuye el edema. Su uso es 23 horas al día, habitualmente en combinación con siliconas o sueletas (fabricadas con cuero), incluso órtesis a medida fabricadas con masilla.

### **Masoterapia**

Corresponde a la manipulación de los tejidos blandos y se asocia en forma habitual a un método compresivo. Su efecto mecánico libera la cicatriz de planos profundos y aumenta la flexibilidad de la cicatriz. Esto se ve reflejado en la reorganización de las fibras colágenas y redistribución de los líquidos intersticiales. Los movimientos firmes que pueden ser circulares, de amasamiento, plegamiento o de tracción son limitados y con cierta presión. Habitualmente son dolorosos las primeras semanas, deben hacerse en forma constante y sin emulsiones.

### **Protección solar**

Evitar la exposición al sol y utilizar de rutina pantallas de protección solar (FPS) sobre 50 durante el proceso de cicatrización permite evitar la hiperpigmentación y quemaduras que podrían alterar el proceso. También es útil el uso combinado de tela microporosa para evitar la hiperpigmentación.

### **Manejo de la cicatriz patológica**

Deben considerarse otros recursos como el uso intralesional de corticoides u otros, crioterapia, cirugía, radioterapia en adultos con queloides y nuevas tecnologías como el láser y el HIFU, pudiendo continuar con la compresión y combinando incluso distintas modalidades terapéuticas. Se sugiere controlar a los pacientes mensualmente durante los primeros 3 meses y luego a los 6 meses de operados para determinar si requerirán o no revisión de cicatrices (no antes de un año) o hasta que haya finalizado el proceso de cicatrización.

### **Fármacos**

#### **Corticoides intralesionales**

Éstos actúan disminuyendo la actividad mitótica de los queratinocitos y fibroblastos, provocando vasoconstricción localizada, aumentando la actividad de la colagenasa, entre otras. La triamcinolona acetona, corticoide de depósito cuyo efecto debe ser inyectada intralesional o en la dermis papilar cada 4 a 6 semanas, los pacientes pueden requerir de 1 a 5 o más infiltraciones para lograr el efecto deseado. La dosis para usar es de 10 mg/cm<sup>2</sup> con un máximo de 20 mg o 2 ml por sesión en concentración de 10 mg/ml (0,25 ml de Triamcinolona 40 mg/ml diluida en 0,75 ml de SF). Pacientes con queloides menores a 3 cc responden al tratamiento en más de un 80% de los casos. Como efectos adversos se describe el dolor que puede llevar a falta de adherencia al tratamiento, atrofia cutánea, hipopigmentación, lipodistrofia y telangiectasias.

#### **Otros compuestos**

Opciones que no se utilizan de rutina en niños por falta de evidencia clínica, incluyen la bleomicina, 5-fluorouracilo y el verapamilo. La bleomicina disminuye la síntesis de colágeno, el 5-fluoracilo inhibe la proliferación de fibroblastos y se han reportados buenos resultados en cicatrices hipertróficas y el Verapamilo es un antagonista de canales de calcio que produce disminución de síntesis de colágeno y aumenta su degradación.

### **Láser**

Láser es una tecnología recientemente planteada para el manejo de cicatrices, que genera alteraciones en tejidos mediante fototermólisis. Produce inflamación aumentando la permeabilidad vascular, la producción de metaloproteinasas y la descomposición de fibras colágenas. La hipoxia

tisular causada por destrucción de microvasculatura lleva al catabolismo celular y evita el depósito de colágeno en exceso. Se dividen en láseres ablativos y no ablativos. Los ablativos, son los que alcanzan su objetivo (dermis) mediante la ablación de la epidermis, generando un mayor tiempo de recuperación y riesgo de complicaciones (despigmentación o nuevas cicatrices). Por esto se desarrollaron los láser no ablativos (respetan epidermis) y los ablativos fraccionados (fCO<sub>2</sub> y Er:YAG que generan microcolumnas de ablación epidérmica), disminuyendo el tiempo de recuperación y el riesgo de complicaciones. En estudios recientes, se demuestra, además, la potencialidad de estos últimos de permitir la mayor penetración de medicamentos tópicos, pudiendo usarse en combinación con los fármacos descritos anteriormente, lo que se conoce con vehiculización de fármacos asistida por láser (VFAL).

## Otros

- **Crioterapia:** Muy útil en combinación con triamcinolona intralesional. Es doloroso y puede generar despigmentación
- **HIFU:** Nuevos y pequeños estudios demuestran utilidad en el manejo de cicatrices
- **Radioterapia:** Se debe considerar principalmente como tratamiento complementario en adultos con queloides sometidos a cirugía, logrando tasas de respuesta de hasta el 90%. Contraindicado en niños por riesgo de neoplasias
- **Imiquimod tópico 5%:** En conjunto con cirugía disminuye la recurrencia posoperatoria en 0 a 29%. No hay reportes en niños. Genera inflamación local, por lo que solo su uso podría generar cicatrices patológicas.
- **Toxina Botulínica Tipo A:** Se cree que la aplicación de la toxina en los bordes de la herida disminuye las fuerzas tensiles sobre ella, que estimulan la proliferación celular y depósito de colágeno. Un Meta análisis reciente demuestra que podría ser incluso más efectivo que el uso de corticoides intralesionales en dosis de 1-5 U por cm<sup>2</sup> de cicatriz.

## CIRUGÍA

La prevención de cicatrices patológicas se inicia con suturas en las líneas de tensión, cierre por planos y con materiales poco reactivos, en lo posible. La cirugía puede ser necesaria para liberar la tensión y restaurar la funciona-

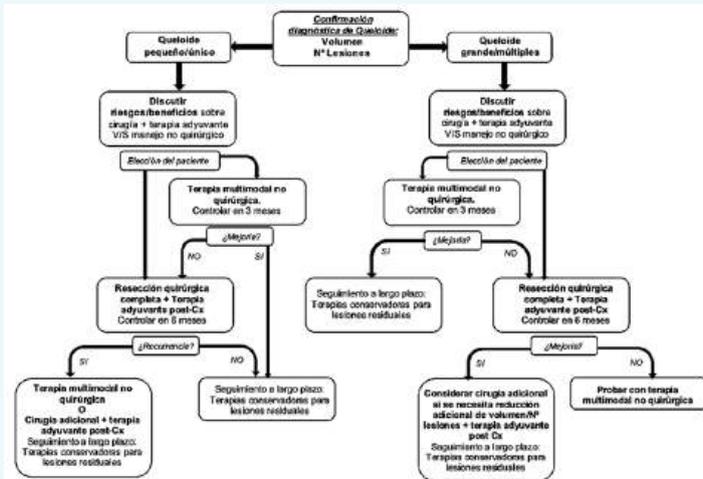


Figura 3.

lidad en una cicatriz retráctil o en cicatrices hipertróficas que no se modifican con terapia por más de un año. En el caso de los queloides la resección quirúrgica como única terapia ha demostrado una recurrencia muy alta (50 a 100%). Existen varias alternativas quirúrgicas para el manejo de cicatrices inestéticas. A continuación se detallan las más usadas en niños.

- Reorientación de la cicatriz en las líneas de tensión como w-plastia o plastia de Borges: estos diseños permiten reorientar el 50% de las líneas de tensión. Indicada en cicatrices mayores de 2 cm de largo y más de 2 mm de ancho.
- Relleno de la cicatriz: si el problema es déficit de tejido se puede realizar lipoinyección, injerto dermograso o resección de la cicatriz y colgajos que incluyan el subcutáneo para lograr el relleno del defecto.
- Recambio de las cicatrices con sustitutos dérmicos u otros (injertos dermoepidérmicos o de piel total) indicado en los casos de cicatrices retráctiles (Figura 3).

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Lagos C. Libro Cirugía Plástica Pediátrica, 2018, Carolina Lagos. ISBN 978-956-398-405-7.

2. Gauglitz GG, Korting HC, Pavicic T, et al. Hypertrophic scarring and keloids: Pathomechanisms and current and emerging treatment strategies. *Mol Med* 2011; 17: 113–125.
3. Manstein D, Herron G, Sink R, et al. Fractional photothermolysis: a new concept for cutaneous remodeling using microscopic patterns.
4. Alster TS, Tanzi EL. Hypertrophic scars and keloids: etiology and management. *Am J Clin Dermatol* 2003; 4: 235–243.
5. McGoldrick R, Sawyer A, et al. Lasers and ancillary treatments for scar management: personal experience over two decades and contextual review of the literature. *Scars, Burns & Healing* 2016; 2: 1-7.

## ¿CÓMO SE DEFINEN?

La herida es una solución de continuidad de los tejidos superficiales y/o profundos producidos por un agente físico, químico o biológico.

Estas lesiones traumáticas son una consulta muy frecuente en todos los servicios de urgencia pediátricos y la calidad de su manejo inicial es determinante en el pronóstico posterior (Figura 1).

La etiología más frecuente en la edad pediátrica se debe a:

- Caídas.
- Contusiones.
- Lesiones cortopunzantes.
- Heridas por mordeduras de animal o humanas.
- Quemaduras.
- Accidentes de tránsito.



Figura 1.

El espectro de las lesiones puede ir desde heridas pequeñas con un impacto estético funcional limitado hasta heridas graves que ponen en riesgo la vida o un segmento corporal.

Un principio fundamental en la reconstrucción es tener presente que el rol del cirujano se limita a favorecer la tendencia natural de los tejidos a cicatrizar. Esto implica tener un conocimiento acabado del proceso de cicatrización y sus distintas fases (ver capítulo de cicatrices).

### **Tipos de cierre de las heridas**

- Cierre primario: Cierre producido por la reaproximación de los bordes de la herida por una tercera persona.
- Cierre secundario: Cierre espontáneo generado por contracción y epitelización.
- Cierre terciario: Este tipo de cierre afecta a las heridas subagudas o crónicas que son desbridadas, convirtiéndolas en heridas agudas, y cerradas de forma primaria.

### **¿CÓMO SE CLASIFICAN?**

Las distintas clasificaciones son complementarias y cada una aporta información que será necesaria para la planificación de la reconstrucción.

#### **Clasificación según aspecto clínico**

- Cortante (Neta o en bisel).
- Contusa.
- Punzante.
- Avulsión.
- Abrasión.
- Aplastamiento.
- A colgajo.
- Amputación.

#### **Clasificación según mecanismo de lesión**

- Cortante.
- Por objeto contuso.

- Por arma de fuego.
- Por mordedura de animal.
- Por agente químico.
- Por agente térmico.
- Por agente biológico.

### Clasificación según el compromiso de tejidos

- Simple: Compromete solo la piel.
- Compleja: compromiso de tejidos más profundos, vasos, nervios, tendones, articulaciones, asociada a fracturas.
- Sin pérdida de sustancia.
- Con pérdida de sustancia.

### Según el grado de contaminación

- Limpias: Heridas con menos de 6 horas de evolución, escaso daño tisular, ausencia de tejido necrótico o desvitalizado, sin signos de infección.
- Sucias: Heridas con más de 6 horas de evolución (excepto heridas de cabeza), heridas complejas, con tejido necrótico o desvitalizado, contaminadas o infectadas, heridas por mordeduras.

### Según tiempo de evolución

- Agudas: Menos de 4 semanas de evolución.
- Crónicas: Más de 4 semanas de evolución.

Ejemplo de la utilización de las clasificaciones en una herida de una fractura de pierna expuesta III B: Herida Aguda, por Avulsión, a Colgajo, Compleja, Con pérdida de sustancia y Sucia.

## ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

Considerar el contexto en el que se produjo la herida, puesto que puede ser producto de un politraumatismo, y en ese caso las prioridades están enfocadas en la supervivencia del paciente. Por otra parte, si el compromiso es solo local, nos enfocaremos en la evaluación de la herida.

## Evaluación primaria

Valoración del ABC del trauma y determinar la presencia de situaciones que generen riesgo vital.

## Evaluación secundaria

### *Historia completa y anamnesis*

- Edad.
- Signos y síntomas asociados.
- Mecanismos de acción de la lesión.
- Tiempo transcurrido desde el accidente.
- Presencia de alergias.
- Historial de medicamentos e inmunización.
- Historia clínica previa orientada a la presencia de comorbilidades y factores asociados que puedan influir en la capacidad de cicatrización.

### *Examen físico*

- Evaluación del sistema vascular del segmento comprometido: Pulsos, perfusión de los tejidos, coloración, alteraciones tróficas de la piel.
- Evaluación neurológica motora y sensitiva del segmento comprometido.
- Evaluación musculoesquelética en caso de lesiones complejas.

### *Inspección y evaluación de la herida*

- Dimensiones: Largo, ancho, área, profundidad, extensión de la lesión.
- Localización.
- Tipo de lesión.
- Número de heridas.
- Estructuras anatómicas comprometidas.
- Presencia de cuerpos extraños o hematomas.
- Evaluar compromiso fascial, muscular, tendinoso, articular, presencia de fractura.

## Diagnóstico inicial

El diagnóstico inicial permite comenzar a tomar decisiones y definir indicaciones:

- ¿El paciente requerirá reanimación con volumen?
- Determinar cómo se realizará el manejo del dolor.
- Definir si requerirá inmunización.
- Analizar la necesidad de tratamiento antibiótico o solo profilaxis.
- Evaluar si se requerirán exámenes de laboratorio o imágenes.
- Decidir si el paciente tiene indicación de hospitalización o es posible manejarlo en forma ambulatoria.
- Si tiene indicación de hospitalización, resolver si nuestro centro está en condiciones de proporcionar el tratamiento, o es necesario derivarlo.
- Si es posible hospitalizar, ¿cuál será el nivel de complejidad de la unidad de hospitalización?
- ¿Requerirá evaluación por otras especialidades?
- ¿Tendrá necesidad de pabellón de Urgencia?

## ¿QUÉ PACIENTES REQUIEREN TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO Y QUE ESTARÍA INDICADO?

- Heridas sucias o muy contaminadas.
- Heridas con tejidos avulsionados, con pérdida de sustancia o muy contundidas con tejidos desvitalizados.
- Heridas con riesgo de contaminación inmanejable.
- Heridas por mordedura de animal o humana.
- El tratamiento antibiótico se basa en la flora bacteriana local y debe ajustarse de acuerdo con el cultivo de tejido.
- Se sugiere cubrir Gram (+) y Gram (-).
- En caso de heridas por mordedura es necesario cubrir los anaerobios.

El objetivo del tratamiento es la reparación de la cobertura cutánea, buscando restaurar forma, función y aspecto estético.

Un requisito fundamental para la reconstrucción es la realización de un aseo quirúrgico adecuado, completo y prolijo, que permita explorar minuciosamente la herida y realizar el diagnóstico definitivo de la misma.

El aseo quirúrgico implica:

- Lavado y aseo eficiente
  - Lavado con Suero fisiológico, agua bidestilada o Ringer Lactato.
  - Dispositivos como el lavado de pulso han demostrado ser eficientes.
- Desbridamiento
  - Indicado en heridas con tejido necrótico o desvitalizado.
  - Tejido con esas características puede ser foco de futuras infecciones.
  - Lavado por arrastre.
- Resecar todo el tejido necrótico.
- Retirar cuerpos extraños, hematomas, fibrina.
- Hemostasia rigurosa.
- Resolver urgencias como síndromes compartimentales en caso de existir lesiones asociadas.

En el aseo quirúrgico se vuelve a explorar las características de la herida, y sus tejidos vecinos, la vitalidad de los tejidos, la perfusión de estos, y el tejido remanente y vecino que está disponible y que pueda ser de utilidad para una futura reconstrucción.

Evaluar el lecho de la herida, buscar evidencias de necrosis, tejido de granulación, signos de inflamación, de infección, exposición de estructuras, edema, bolsillos cutáneos, etc.

La evaluación de la vitalidad de los tejidos y los límites con piel sana son difíciles de precisar, es necesario examinar distintas variables para su análisis:

- Coloración de la piel.
- Perfusión de la piel.
- Estado del tejido celular subcutáneo subyacente: Color, hidratación, desecación, presencia de vasos trombosados.
- Irrigación cutánea: Llencapilar, epidermólisis, equimosis.
- Estado de las perforantes asociadas.
- Realización de incisiones paralelas al borde de la herida y observar el tipo de sangrado que presenta el colgajo (sangre roja brillante es indicativo de un tejido bien perfundido y vital).

En ocasiones es necesario más de un aseo quirúrgico para obtener un lecho limpio, vital, bien perfundido y con una adecuada hemostasia.

En heridas faciales hay que recordar que el desbridamiento debe ser preciso y económico, solo reseca el tejido claramente necrótico. Siempre considerar las unidades estéticas funcionales.

En heridas a colgajos, considerar los componentes que conforman dicho colgajo y el patrón de irrigación de este. La re sutura de un colgajo avulsionado tiene muchas posibilidades de fracaso.

Establecido el diagnóstico definitivo y una vez realizado un adecuado aseo quirúrgico se planifica la reparación.

Considerar:

- Perfil del paciente.
- Características de la lesión.
- Equipo médico disponible y su experticia.
- Insumos y equipamiento.
- Opciones terapéuticas.
- Costo efectividad.
- Manejo de expectativas.

## Reconstrucción

Existen distintas alternativas para la reconstrucción de cualquier tipo de lesión, sin embargo, se debe procurar utilizar técnicas que utilicen tejidos similares en coloración, textura y volumen a la zona comprometida, siempre considerando los puntos descritos anteriormente.

Existe el paradigma de la escalera reconstructiva que se inicia con las alternativas más sencillas y finaliza con las opciones más complejas. En la actualidad se usa el modelo de ascensor reconstructivo, que implica seleccionar el procedimiento que mejor resultado puede ofrecer al paciente de acuerdo con los distintos factores analizados.

Los procedimientos y técnicas de uso habituales en la reconstrucción desde el más sencillo al más complejo son los siguientes:

- Cierre secundario: Cierre espontáneo de la herida, dirigiéndolo con curaciones simples o avanzadas.
- Cierre primario: Cierre por aproximación simple de los bordes de la herida.
- Injerto de piel: Transporte de tejido desde un sitio donante hacia el sitio receptor sin preservar el pedículo. El injerto de piel se clasifica según su espesor en injerto dermoepidérmico e injerto de piel total.
  - Los injertos dermoepidérmicos son muy útiles para cubrir áreas cruentas pequeñas, moderadas a extensas que no tengan exposición de estructuras nobles.
  - Para la cobertura de áreas muy extensas, se pueden utilizar injertos expandidos.
  - Dependiendo de la localización de la herida, están indicados injerto de piel total, como en párpado inferior, cara palmar de manos y cara volar de dedos, planta de pie, etc.
  - No están indicados como cobertura de exposición de vasos, nervios, articulaciones, hueso.
  - No aportan volumen, y tienen un resultado cosmético subóptimo.
- Matrices dérmicas: Son sustitutos dérmicos sintéticos compuestos por colágeno bovino y glucosaminoglicanos, que se aplican en el lecho del defecto y son invadidos por vascularización nativa. Este proceso de integración puede tomar entre 2 y 3 semanas en el caso de sustitutos bilaminares, y 5 días en los que están formados por una capa.
  - Están indicados en heridas con áreas moderadas o grandes, puede aplicarse sobre lechos con exposición de algunas estructuras siempre que existe una adecuada vascularización.
  - Se ha descrito que tendrían mejores resultados de un injerto.
  - Son insumos de alto costo.
- Colgajo Local: Los colgajos se definen como el Transporte de tejido de un sitio donante a uno receptor manteniendo su pedículo. El colgajo local se define por su proximidad al defecto que se requiere cubrir. Colgajos frecuentemente utilizados son los colgajos de avance, colgajos tipo V-Y, colgajos de trasposición, colgajos de rotación, entre otros.

- Los colgajos están indicados, principalmente, para la cobertura de estructuras nobles, sin embargo, los colgajos locales están limitados por el tamaño de la lesión, puesto que no consiguen cubrir grandes defectos.
- Tiene la ventaja de ser el tejido más similar al defecto adyacente.
- Colgajos regionales o distantes: Son colgajos cuyo pedículo se encuentra alejado al sitio del defecto, pero que puede estar dentro de la región, como por ejemplo la utilización de un colgajo frontal para la reconstrucción de la punta nasal, o pueden estar distantes como por ejemplo el colgajo inguinal para la reconstrucción de una mano.
  - Comparten las ventajas de los colgajos locales, y pueden cubrir defectos medianos.
- Expansión tisular: Procedimiento mediante el cual se obtiene tejido adicional de una cantidad y calidad específica con escasa morbilidad de zona donante, utilizando un dispositivo llamado Expansor tisular.
  - El expansor tisular consiste en un receptáculo con una forma específica y un volumen potencial conocido, conectado a una válvula. La expansión tisular se produce al ir rellenando progresivamente con solución fisiológica el dispositivo, por medio de infiltraciones periódicas inyectando la válvula.
  - Esta técnica implica una cirugía para la instalación del expansor, un período de infiltración de 2 a 3 meses y una segunda intervención quirúrgica para el retiro del expansor y la reconstrucción con el colgajo expandido.
  - La expansión tisular es utilizada con frecuencia en defectos congénitos o adquiridos de cuero cabelludo, cirugía de secuelas, cirugía oncológica, columna, toda vez que exista un déficit de tejido local para la reconstrucción de un área específica.
- Colgajo de perforante: Segmento de piel y tejido subcutáneo que puede ser movilizado basado en una o más arterias perforantes.
  - Las arterias perforantes pueden ser septocutáneas o musculocutáneas.
  - La elevación del colgajo requiere de *Doppler* y disección retrógrada del pedículo con técnicas microquirúrgicas.
  - Aportan una excelente irrigación al lecho receptor.

- Son colgajos versátiles, pueden adoptar la forma del defecto. Tiene la ventaja de preservar la estructura y función muscular subyacente.
- Pueden utilizarse como pediculados o libres (microquirúrgico).
- Colgajo microquirúrgico: Es un segmento de tejido que se transporta desde un sitio donante hacia uno receptor interrumpiendo el pedículo, y reconstituyéndolo por medio de una microanastomosis quirúrgica.
  - Son útiles para la cobertura de defectos complejos medianos y grandes.
  - Aportan cobertura estable a defectos con exposición de estructuras nobles.
  - Aportan una mayor cantidad de tejido.
  - Requiere microscópico y técnicas microquirúrgicas.

### Oportunidad de la reconstrucción

La mayoría de las heridas en pediatría se resuelven con técnicas simples, de manera inmediata y en un solo tiempo, sin embargo, existen heridas más complejas que requieren una reparación diferida como, por ejemplo:

- Heridas contaminadas y sucias.
- Heridas con tejido desvitalizado e isquémico.
- Heridas con pérdida de sustancia o con lesiones asociadas.
- Heridas complejas con exposición de estructuras nobles.

En estos casos se debe planificar una reparación por etapas, con aseos quirúrgicos secuenciales hasta conseguir un lecho adecuado para la reconstrucción.

Es deseable que la reconstrucción se realice en forma precoz (Las primeras 72 horas o primera semana) puesto que de esta manera se reduce el riesgo de complicaciones como la infección, la extensión de la necrosis, la fibrosis cicatrizal y por tanto un mayor riesgo de cicatrizaciones de mala calidad.

El cierre por etapas implica la utilización de recursos intermedios entre el aseo quirúrgico y antes de la reconstrucción definitiva, entre las distintas alternativas tenemos:

- Coberturas transitorias biológicas: Homoinjerto o heteroinjerto.
- Coberturas transitorias sintéticas. Existen distintas alternativas en cuanto a presentaciones, costos y calidades.
- Terapia de presión negativa: Es un procedimiento mediante el cual se consigue entregar presión subatmosférica de manera continua al lecho de una herida, convirtiendo una herida abierta en una herida cerrada y controlada, dentro de las ventajas de su utilización se describe las siguientes:
  - Reducción del edema local.
  - Remoción del exudado.
  - Optimización del flujo sanguíneo local.
  - Reducción de la colonización bacteriana.
  - Disminución de la frecuencia de curaciones y cambios de apósitos.
  - Está técnica requiere de dispositivos conformados por una esponja de alta densidad que actúa como apósito primario, un apósito transparente adherente que selle la herida junto con la esponja, una ventosa y un conector que comunica la esponja con la máquina que provee la presión negativa.

La terapia con presión negativa es solo un puente entre el aseo quirúrgico y la cobertura definitiva, y no es utilizada para el cierre de una herida.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Janis J. General Management of Complex Wounds". Essentials of Plastic Surgery. Sec Ed. Quality Medical Publishing, Inc. 2014;2.
2. Charles K. Lee, Scott L. Hansen. Management of Acute Wounds. Clin Plastic Surg. 2007;34:685-96.
3. Attinger C, Janis J, Steinberg J, Schwartz J, Al-Attar A, Couch K. Clinical Approach to Wounds: Debridement and Wound Bed Preparation Including the Use of Dressings and Wound-Healing Adjuvants. Plast Reconstr Surg. 2006;117(7):725-109S

# Manejo avanzado de heridas

Pilar Claire S-C.

Al enfrentar el tratamiento de una herida o úlcera es fundamental tener conocimientos básicos sobre manejo avanzado de las heridas, apósitos y coberturas más comunes.

La aplicación de estos conocimientos permitirá lograr una cicatrización permanente, funcional y estética.

En la última década se han objetivado mejores resultados en el tratamiento de las heridas o úlceras debido al mayor conocimiento y comprensión de los mecanismos fisiopatológicos que intervienen en el proceso de cicatrización y gracias a la aparición de mejores materiales, dispositivos, apósitos y técnicas adecuadas.

Atención especial en los niños es la barrera epidérmica frágil, el sistema inmune más inmaduro y la hiperactividad propia de la edad, muy importante para considerar el tipo de apósito y vendaje adecuado que se debe usar.

## CURACIÓN

Aquella técnica que favorece la cicatrización en cualquier herida hasta conseguir su remisión. La curación puede utilizarse para el cierre completo de la herida o la preparación de esta para cirugía como terapia adyuvante.

### 1. Curación tradicional (CT)

Es aquella que se realiza en ambiente seco, utiliza apósitos pasivos, usa tópicos (antisépticos, antimicrobianos, otros) y es de frecuencia diaria o mayor.

## 2. Curación avanzada

Es aquella que se realiza en un ambiente húmedo fisiológico, otorgando a la herida un medio lo más natural posible favoreciendo la reparación tisular, angiogénesis, migración celular y el desbridamiento de tejido necrótico.

Los objetivos del manejo y curación avanzada de las heridas se basan en los siguientes aspectos:

1. Limpieza de la herida.
2. Desbridamiento de tejido necrótico.
3. Identificar y eliminar la infección.
4. Mantener un ambiente húmedo favoreciendo la cicatrización.
5. Absorber el exceso de exudado.
6. Proteger la piel circundante.

### LIMPIEZA E IRRIGACIÓN

El aseo de heridas es fundamental para el proceso de recuperación, permite mantener un ambiente ideal para favorecer la granulación y disminuir la carga bacteriana. El arrastre mecánico es una técnica que se realiza con solución fisiológica para remover bacterias, tejido necrótico y cuerpos extraños, esta se puede realizar con tórula estéril o jeringa si se requiere más presión.

### DEBRIDAMIENTO

El tejido desvitalizado actúa como barrera mecánica dificultando la granulación, impide la aproximación de los bordes y se considera un ambiente propicio para la proliferación de microorganismos favoreciendo la sobreinfección de las heridas.

El desbridamiento permite eliminar el tejido desvitalizado o necrótico, con la finalidad de exponer el tejido vivo en recuperación. Puede realizarse bajo técnica quirúrgica en pabellón o como técnica médica en sala o box de curación con la utilización de apósitos de curación avanzada.

### IDENTIFICAR HERIDA INFECTADA

Es muy importante revisar el aspecto de la herida e identificar signos clí-

nicos de infección, evaluar toma de cultivo, ante la sospecha clínica idealmente biopsia bacteriológica cuantitativa (BBC), usar antibiótico tópico o sistémico según el caso y hacer más frecuentes las curaciones.

## **ELECCIÓN DEL APÓSITO ADECUADO**

Los apósitos o coberturas permiten aislar, proteger y optimizar el proceso de cicatrización, la adecuada elección de este debe ser capaz de brindar un ambiente óptimo necesario que preserve los principios fisiológicos básicos de humedad, temperatura, oxigenación, además debe ser capaz de absorber el exceso de exudado de la herida.

El uso de un apósito debe ser acorde a la fase del proceso de curación en que se encuentre la herida y basado en la profundidad y exudado de ésta (Tabla 1).

### **Protección de herida y piel circundante**

El mecanismo de acción consiste en formar una barrera protectora sobre la piel, que la protege de la humedad de los fluidos corporales. Esto evita lesiones perilesionales de las heridas muy exudativas, en sitios de inserción de drenajes u ostomías. Se pueden encontrar comúnmente como crema o aerosol. Ácidos Hiperoxigenados: Sustancia oleosa compuesta por ácidos grasos esenciales (linoleico, linolénico), aloe vera, centella asiática, tocoferoles (Vit E), etc. Mejoran la microcirculación sanguínea, evitando la isquemia tisular, impulsan la renovación de las células epidérmicas mejorando la resistencia de la piel evitando la deshidratación cutánea. Se recomienda su uso en la prevención y tratamiento de úlceras por presión de Grado I.

### **VAC (*Vacuum Assisted Closure*)**

Es un sistema hermético, funciona con una aspiración continua que condiciona una presión negativa. Está indicado en heridas complejas y de diversos tamaños.

Disminuye la carga bacteriana, mejora el edema tisular y los factores inhibitorios de la cicatrización, aumenta la proliferación celular, produce tracción mecánica de los bordes y aumenta la angiogénesis.

En la práctica, se coloca en contacto con la herida, una espuma de poliuri-

**Tabla 1. Apósitos**

<b>Apósitos pasivos</b>	<b>Indicación</b>	<b>Marcas comerciales</b>	<b>Aplicación</b>
<p><b>Gasas y apósitos tradicional</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Protegen, buena absorción, aíslan, rellenan, son económicos, pero no promueven un ambiente húmedo.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Apósito secundario.</li> <li>- Protegen la herida.</li> </ul>		
<b>Apósitos bioactivos</b>	<b>Indicación</b>	<b>Marcas comerciales</b>	<b>Aplicación</b>
<p><b>Tull o mallas de contacto</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Gasas embebidas en petrolato.</li> <li>- No se adhiere, protege el tejido de granulación y es adaptable.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Protección tejido granulación.</li> <li>- Curar cada 48 horas si es de gasa tejida y hasta 72 horas si es de gasa prensada por que el petrolato al evaporarse deja solo el efecto de la gasa.</li> </ul>	<p>Jelonet® Parafinet® Adaptic®</p>	
<p><b>Apósitos transparentes</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Son láminas en base a poliuretano.</li> <li>- Pueden ser adhesivos y no adhesivos.</li> <li>- Protegen el tejido de granulación y debridan tejido necrótico.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Quemaduras superficiales e intermedias.</li> <li>- Heridas abrasivas.</li> <li>- No usar oclusivos en heridas infectadas.</li> </ul>	<p>Tegaderm® Opsite® Bioclusive® Telfa®</p>	
<p><b>Espumas Hidrofílicas.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Poliuretano de alta tecnología, no adherente y permeable</li> <li>- Protección del tejido de granulación y epitelización.</li> <li>- Absorbente.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Heridas con abundante exudado.</li> <li>- Heridas infectadas.</li> <li>- Cambio 4 a 7 días depende del exudado.</li> </ul>	<p>Allevyn® Soft Foam® Tielle® Cutimed®</p>	

Apósitos interactivos	Indicación	Marcas comerciales	Imagen
<p><b>Hidrogel</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Gel amorfo o láminas. Compuesto de polímeros espesantes y humectantes más agua.</li> <li>- Desbridamiento autolítico.</li> <li>- Favorece cicatrización.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Heridas y abrasiones.</li> <li>- Quemaduras intermedias.</li> <li>- Heridas infectadas.</li> </ul>	<p>Duoderm gel® Tegagel® Nugel®</p>	
<p><b>Alginatos</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Polisacáridos naturales derivados de algas marinas.</li> <li>- Gran capacidad absorbente (hasta 20 veces su peso en agua).</li> <li>- Efecto hemostático.</li> <li>- Promueve epitelización.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Heridas con abundante exudado, con o sin infección.</li> <li>- Zonas donantes de injerto.</li> </ul>	<p>Kaltostat® Tegagen® Nu-Derm alginato®</p>	
<p><b>Hidrocoloideos</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Apósito autoadhesivo semioclusivo u partículas hidroactivas y absorbentes.</li> <li>- Promueve epidermización.</li> <li>- Mantiene una temperatura y humedad adecuada de la herida.</li> <li>- Desbridamiento tejido necrótico.</li> <li>- Prevención de UPP protegiendo la piel.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Heridas superficiales.</li> <li>- Abrasiones o con pérdida de espesor parcial y total.</li> <li>- Úlceras por presión etapas I y II.</li> <li>- Quemaduras.</li> <li>- Zonas donadoras de injertos.</li> </ul>	<p>Duoderm® Tegasorb® Nu-Derm Hidrocoloide®</p>	

Apósitos mixtos	Indicación	Marcas comerciales	Imagen
<b>Antimicrobianos</b> - Apósitos con plata, carbón activado o sustancias antimicrobianas.	- Heridas con exudado moderado. - Quemaduras intermedias - Heridas infectadas. - UPP. - Cambio 3 a 7 días.	Mepilex Ag® Cutimed Sorbact® Acuacel Ag®	
<b>Absorbentes</b> - Polisacáridos naturales derivados de algas marinas. - Gran capacidad absorbente. - Efecto hemostático.	- Heridas con exudado moderado a alto. - Heridas infectadas. - Úlceras. - El cambio depende de la saturación del apósito.	Mepilex border® Primapore®	

retano, con un tubo no colapsable de drenaje, se cubre la herida herméticamente con lámina transparente adherente, se conecta a la aspiración continua. Se cambia cada 3 a 5 días según la evolución de la herida.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Andrades P, Sepúlveda S, González J. Curación avanzada de heridas. Rev. Chilena de Cirugía 2004;56(4):396-403.
2. Claire P, Lagos C. Heridas en la infancia. Cirugía Plástica Pediátrica. 11:188-201.
3. Tandon S, Smale M, Pacilli M. Tissue adhesive and adhesive tape for pediatric wound closure: A systematic review and meta-analysis. Journal of Pediatric Surgery 2021;56:1020-9.
4. King A, Stellar JJ, Blevins A, Shah KN. Dressings and Products in Pediatric Wound Care. Adv Wound Care (New Rochelle). 2014;3(4):324-34.

# Heridas faciales complejas

Carlos Giugliano V.

## ¿CÓMO SE DEFINEN?

Heridas de la cara capaces de producir secuelas estéticas y/o funcionales que pueden afectar al paciente de por vida.

Este tipo de lesiones debe ser reparado por el especialista en cirugía plástica.

## Tipos

- Heridas faciales con pérdida de tejidos.
- Heridas faciales a colgajo, con o sin necrosis de los tejidos comprometidos.
- Heridas faciales asociadas a lesiones de otros elementos nobles de la cara.

## ¿CÓMO SE PRODUCEN?

- Trauma facial severo.
- Mordedura de animales.
- Infecciones necrotizantes de los tejidos de la cara.
- Anomalías o tumores vasculares faciales complicados con compromiso severo de la vitalidad de la piel de la cara.

## Preguntas que debe responder el cirujano

- ¿Qué reparar?
- ¿Cuándo reparar?
- ¿Cómo reparar?

## ¿ CÓMO SE MANEJAN?

### Período de latencia para la reparación

- “Período de Oro de la Cara”  
Tiempo de latencia que puede transcurrir después del accidente, antes de la reparación quirúrgica de la lesión facial. Período de tiempo comprendido entre las primeras 24 a 36 horas y está dado por la rica irrigación sanguínea del territorio facial que lo defiende adecuadamente del riesgo de infección y asegura la vitalidad de los tejidos.
- Permite la estabilización del paciente, la planificación terapéutica adecuada y la eventual derivación a un centro especializado de cirugía plástica según corresponda.

### Objetivos del Tratamiento

- Asegurar perfusión de los tejidos faciales.
- Prevención de la infección.
- Reparación de los tejidos.

### *Asegurar perfusión de los tejidos*

- Reanimación general, buena oxigenación celular y estabilización hemodinámica adecuada del paciente.
- Disminuir edema tisular local controlando factores mecánicos y posicionales.

### *Prevención de la infección*

- Aseo quirúrgico y desbridamiento de los tejidos (uno o varios tiempos).
- Resecar con buen criterio los tejidos faciales desvitalizados.
- Extraer los cuerpos extraños.
- Antibióticos profilácticos para infecciones de la piel (cefalosporina de primera generación).

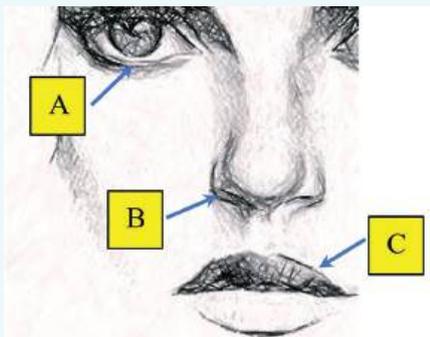
### *Reparación de los tejidos*

- Aplicar los principios básicos de la cirugía plástica.

- Exploración y reparación de otros órganos o estructuras faciales nobles comprometidas (músculos de expresión facial, conductos salivales, nervio facial, vía lagrimal).
- Exploración y reparación de las cavidades del territorio facial comprometidas (oral, nasal, conducto auditivo).

### Principios de la reparación quirúrgica

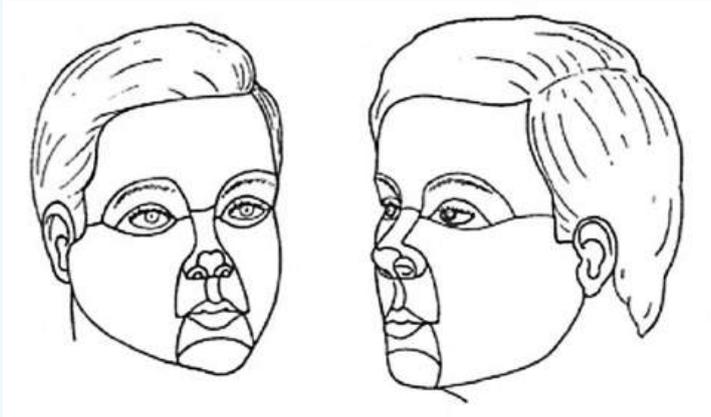
- Técnica quirúrgica e instrumental adecuados para un manejo delicado de los tejidos faciales.
- Respetar los puntos de reparo anatómicos en la reconstrucción (línea blanca de los labios, reborde nasal, borde palpebral) (Figura 1).
- Utilizar el concepto de líneas de tensión-relajación (Líneas de Langer) en la ubicación de las cicatrices faciales definitivas (Figura 2).
- Utilizar el concepto de unidades estético-funcionales de la cara para la reparación de áreas faciales específicas (Figura 3).
- Reparación por planos para un control adecuado de la tensión de los tejidos, recuperación funcional de las zonas afectadas y un mejor pronóstico cosmético de las cicatrices (músculos de la expresión facial, plano subcutáneo y piel).
- Utilizar lupa de magnificación o microscopio para la reparación de estructuras nobles como conductos o nervios. La reparación del conducto parotídeo y del nervio facial debe realizarse idealmente dentro de las primeras 72 horas después de ocurrido el accidente (Figura 4 y 5).



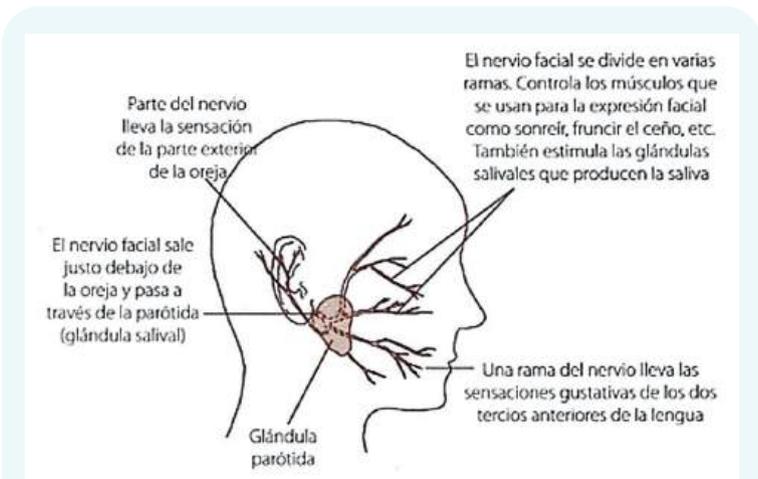
**Figura 1.** Esquema con los principales puntos de reparo anatómicos a considerar en la reparación de heridas faciales: **A)** Borde palpebral. **B)** Reborde nasal. **C)** Línea mucocutánea de los labios.



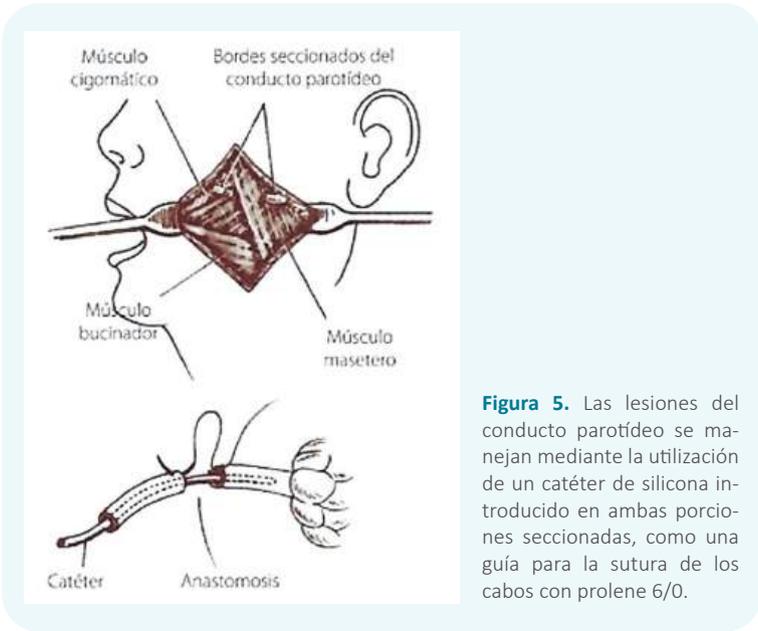
**Figura 2.** Esquemas de las Líneas de Langer o de Tensión-Relajación de la cara. En la reparación se debe intentar hacerlas coincidir con las cicatrices quirúrgicas de la reconstrucción facial con el objetivo de optimizar el resultado cosmético.



**Figura 3.** Esquema de las Unidades estético-funcionales de la cara. Áreas faciales definidas por el efecto de luz y sombras en los tejidos, los cuales son una guía para la reparación de estos territorios cutáneos como unidades completas e independientes. Este manejo tiene ventajas cosméticas en la cicatrización.



**Figura 4.** Esquema del nervio facial. Las ramas del nervio facial recorren la cara abriéndose en abanico desde el orificio mastoideo y las zonas de peligro facial, donde se localizan dichas ramas, las que pueden ser lesionadas en un trauma de la cara.



**Figura 5.** Las lesiones del conducto parotídeo se manejan mediante la utilización de un catéter de silicona introducido en ambas porciones seccionadas, como una guía para la sutura de los cabos con prolene 6/0.

## Técnicas quirúrgicas para la reparación

- Injertos de piel parcial o total en pérdidas exclusivas de la superficie cutánea (párpados, punta nasal).
- Colgajos locales o a distancia para la reconstrucción de defectos faciales complejos por déficit de tejidos (transferencia de tejidos vascularizados).

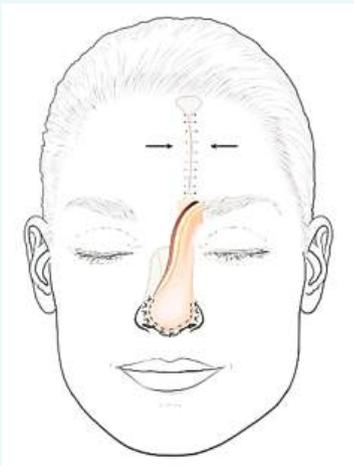
## Tipos de colgajos

### Colgajos según movimiento

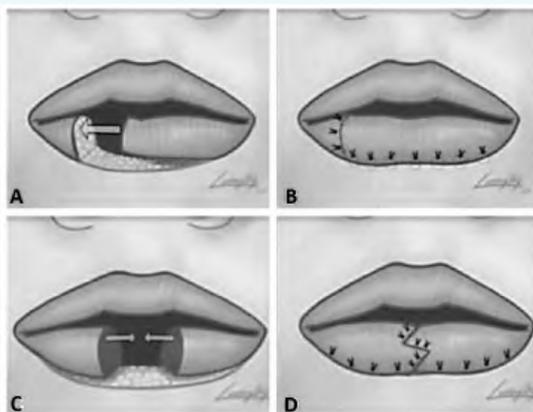
- De rotación.
- De transposición.
- De avance.
- Libre (microquirúrgico).

### Colgajos según vascularización

- Axial (contiene arteria cutánea directa) (Figura 6).
- Al azar o *random* (definido aleatoriamente respetando proporciones entre largo y ancho de 3:1).



**Figura 6.** Colgajo frontal. Consiste en un colgajo pediculado que incluye la arteria supratrociliar para la reparación de defectos de las subunidades nasales.



**Figura 7.** Colgajo mucomuscular de labio. Consiste en un colgajo pediculado que incluye mucosa, músculo orbicular y la arteria orbicular de los labios para la reparación de defectos del bermellón. **A)** y **B)** Reparación de defecto lateralizado con un colgajo. **C)** y **D)** reparación defecto en la zona media mediante dos colgajos.

### Colgajos según composición

- Fasciocutáneo (engloba la fascia profunda y la red vascular perifascial).
- Musculocutáneo (Figura 7).
- Osteomúsculo cutáneo.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Giugliano C, Andrades P, Benitez S. Nasal Reconstruction with a Forehead Flap in Children under 10 years of age. *Journal Plastic and Reconstructive Surgery*, August 2004;114:316-25.
2. Giugliano C, Graf S, Graf N. Mucomuscular Elastic Flap for Lower Lip Vermilion Reconstruction: Experience in a Series of Cases in Pediatric Patients. *The Journal of Craniofacial Surgery* 2021;32(4).
3. Giugliano C. Trauma Facial. *Cirugía Pediátrica 2da Edición* (Carmen Gloria Rosti6n). Publicaciones T6cnicas Mediterr6neo. 2014;25:226-31.
4. Giugliano C. Cirugía pl6stica reparadora en heridas complejas y d6ficit de cobertura cut6nea en el ni6o. *Cirugía Pedi6trica 2da Edici6n* (Carmen Gloria Rosti6n). Publicaciones T6cnicas Mediterr6neo. 2014; 54:419-25.

## ¿QUÉ SON LAS LESIONES POR PRESIÓN (LLP)?

Una LPP es una lesión isquémica localizada de la piel y/o tejidos subyacentes, generalmente, sobre una prominencia ósea o dispositivo médico o de otro tipo, debido a la presión, o combinada con fuerzas de cizallamiento y/o fricción.

Como consecuencia de los avances en el manejo de niños gravemente enfermos en unidades de cuidados intensivos, la sobrevida de neonatos con prematuridad extrema y el uso de tecnologías como ventilación mecánica invasiva y no invasiva, ventilación de alta frecuencia, uso de sensores de oximetría, entre otros, obligan al niño a estar en un estado de inmovilidad que favorece la aparición de LPP. Este riesgo es aún mayor en los neonatos por la especial fragilidad de su piel.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Incidencia 0,29 al 27% y prevalencia alta en RN y pacientes con necesidades especiales con enfermedades crónicas.

## ¿CÓMO SE PRODUCEN?

El mecanismo que genera la LPP es la existencia de una presión externa que sobrepasa la presión capilar, generando una disminución del flujo e isquemia tisular. La isquemia capilar origina un aumento de la permeabilidad con vasodilatación y extravasación de líquido: fase de edema y eritema. Si persiste la presión externa, se produce isquemia local intensa de los tejidos con trombosis venosa, necrosis y ulceración. La necrosis puede avanzar en profundidad afectando el tejido celular subcutáneo, la fascia, el músculo y el hueso. La última etapa de la necrosis tisular determina la formación de una escara.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

- La localización más frecuente en menores de 3 años es el occipucio y en niños mayores es el sacro y talones.
- En niños hospitalizados en unidades de cuidados intensivos pediátricos y neonatología son frecuentes las LPP en zonas de apoyo de dispositivos médicos, como oxímetros de pulso (pies, lóbulo auricular), ventilación mecánica no invasiva (nariz y mejillas) y zonas de apoyo de órtesis.
- La clasificación es clínica y se detalla en la Tabla 1.

### Factores de riesgo

En adultos y niños: inmovilidad y disminución de la sensibilidad cutánea.

En la población infantil tiene factores de riesgo específicos:

- Hospitalización en UCIP o UCIN por más de 8 días.
- Ser menor de 3 años.
- Hipotensión.

**Tabla 1. Clasificación clínica de LPP**

Grado	Conceptualización
I	Eritema que no se blanquea a la presión. Piel íntegra.
II	Pérdida cutánea de espesor parcial que afecta epidermis, dermis o ambas. Puede ser abrasiva, flictenular o cráter poco profundo sin esfacelo.
III	Pérdida cutánea de espesor total, con lesión o necrosis del subcutáneo sin comprometer la fascia.
IV	Pérdida cutánea de espesor total que compromete la fascia, plano muscular, óseo o estructuras de sostén (tendones, cápsula articular).
Inclasificable	Pérdida del espesor total de los tejidos no clara por tejido necrótico y esfacelo que no se puede determinar hasta no retirarlos.
<b>Daño tisular profundo</b>	Área de color púrpura o marrón de piel decolorada o flictena sanguinolenta sobre un lecho oscuro. Profundidad no determinada.

- Uso de drogas vaso activas, mío relajantes y sedación.
- Ventilación mecánica prolongada (mayor a 7 días).
- Uso de dispositivos como catéteres, oxímetro de pulso.
- Desnutrición.

Existen alrededor de 15 escalas de valoración de riesgo de UPP (EVRUPP) para niños y recién nacidos: En Chile la más usada es la escala de Braden Q, que incluye siete factores: Movilidad, actividad, percepción sensorial, humedad, fricción-deslizamiento, nutrición, perfusión tisular-oxigenación. Cada uno se pondera de 1 a 4 puntos, la suma permite estimar el riesgo.

Riesgo	Parámetros
Leve	Mayor o igual a 25.
Moderado	Entre 21 y 25.
Alto	Entre 17 y 20.
Muy alto	Menor o igual a 16.

## ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

**La prevención es la clave del tratamiento.**

- 1) **Medición de riesgo de LPP** a través de escalas validadas.
- 2) **Cuidados específicos:** evaluar la piel, por lo menos una vez al día, mantener la piel limpia y seca, aplicar ácidos híper oxigenados en las zonas de riesgo, parches o apósitos que protegen zonas de apoyo, promover la movilización y cambios posturales frecuentes.
- 3) **Cuidados generales:** Mantener una buena nutrición con aporte adecuado de calorías, proteínas, vitaminas y minerales.

### Tratamiento médico

- Alivio de la presión sobre los tejidos lesionados.
- Curaciones avanzadas: Tratamiento específico de acuerdo con el estado evolutivo de la lesión, aplicación de ácidos grasos hiperoxigenados, limpieza con suero fisiológico, desbridamiento del tejido desvitalizado y uso de apósitos que faciliten la regeneración.

### Tratamiento quirúrgico

- Uso de colgajos mio o fascio cutáneos, especialmente indicados en pacientes con espina bífida o lesión medular para regiones isquiáticas, sacras, trocanterea o ilíacas. Evaluar en cada caso la mejor alternativa, pensando en la tasa de recurrencia, movilidad, condiciones generales del paciente.

## EXTRAVASACIÓN

### ¿CÓMO SE DEFINE?

Es la salida de sustancias vesicantes desde el espacio intra venoso al espacio perivasculare, motivada por factores propios del vaso o accidentales derivados del desplazamiento de la cánula fuera del sitio de la punción. Las sustancias vesicantes pueden causar irritación, ulceración y necrosis del tejido, desde su extravasación, hasta un mes y medio después.

La infiltración, por su parte, es la salida accidental de sustancias no vesicantes.

La extravasación de sustancias inyectadas en forma endovenosa es un problema habitual y desafortunadamente suele ser más frecuente en la edad pediátrica.

Puede ocasionar lesiones cutáneas, subcutáneas o comprometer estructuras más profundas provocando un daño a veces más grave que la enfermedad que se está tratando, prolongando la hospitalización y dejando secuelas a largo plazo (Figura 1).



**Figura 1.** Extravasación dorso de mano.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

En adultos la frecuencia es de un 3 a 5%, en niños llega entre 11 y hasta un 58%. Los pacientes más afectados son los neonatos y pacientes de las unidades de cuidados intensivos y oncología.

## ¿CÓMO SE PRODUCE?

El daño inicial se debe a la hipoxia presente en el sitio afectado provocada por el líquido extravasado. Luego el tipo de lesión y su magnitud va a depender de la cantidad, concentración y características del fármaco extravasado.

Se han descrito cuatro mecanismos de daño tisular:

### 1) Toxicidad celular directa

El fármaco extravasado ejerce su mecanismo de acción en el área afectada y tiene la capacidad de entrar en el ADN de la célula y perpetuar el daño. El principal mecanismo de toxicidad son los citostáticos.

### 2) Compresión mecánica

El líquido extravasado se infiltra en el tejido y aumenta la presión tisular, colapsa los vasos y genera hipoxia e isquemia.

### 3) Hiperosmolaridad

En la extravasación de una solución hipertónica, los líquidos salen de la célula para compensar la hipertonidad del extracelular, provocando deshidratación celular, edema, compresión vascular y, finalmente, isquemia con el consiguiente daño tisular (manitol, sulfato de magnesio, nutrición parenteral, glucosa hipertónica, contrastes radiológicos y otros).

### 4) Necrosis isquémica por vasoconstricción

Alteran la motilidad de la fibra muscular lisa, provocando vasoconstricción, isquemia y necrosis.

La colonización bacteriana es un factor de riesgo adicional que aumenta la magnitud del daño tisular provocado por la extravasación.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Dolor y eritema inicial en el sitio de la venopunción, los tejidos comprometidos se tornan pálidos y tumefactos con o sin vesículas o flictenas pudiendo llegar a la necrosis, escara y ulceración.

**Sospecha de extravasación:** dolor a nivel del sitio de punción, induración, eritema y cambio de coloración. Al administrar medicamentos o volumen la vía no refluye o hay un aumento en la resistencia.

En la Tabla 2 se describe la clasificación de las extravasaciones.

En general se sugiere en los estadios I y II un manejo conservador y en los estadios III y IV una intervención médica más activa.

## ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

**Lo más importante es la prevención.**

La mayoría puede prevenirse mediante la aplicación de técnicas de administración de terapia intravenosa cuidadosa, por personal calificado, fijando adecuadamente los catéteres y chequeando la vía frecuentemente y antes de cada infusión.

Una vez confirmada la extravasación, consignar el medicamento extravasado, volumen y concentración, marcar el área comprometida y evaluar la circulación distal.

### Medidas generales

1. Suspender inmediatamente la infusión.
2. Tratar de aspirar la sustancia extravasada, sin retirar la aguja.

**Tabla 2. Escala de Millan sobre la extravasación**

Estadio	Descripción
I	Infiltración dolorosa sin eritema.
II	Herida eritematosa con induración leve, pero buen pulso.
III	Marcada induración, eritema, piel fría, blanquecina, con buen pulso.
IV	No hay pulso o está disminuido o hay necrosis.

3. Inyectar solución fisiológica para diluir el medicamento extravasado, según el caso.
4. Retirar la vía.
5. Elevar el miembro afectado.
6. No cubrir el área afectada, para evaluar la evolución.
7. Analgésicos.

### Otros

- Corticoides tópicos u oral en las primeras horas, nitroglicerina tópica (vasodilatación), calor seco (provoca vasodilatación) u otros antidotos específicos.
- Protocolo de Gault: está indicado desde la etapa II de Millán consiste en inyectar solución fisiológica en el sitio de la extravasación y luego aspirarlo con el fin de diluir y retirar la sustancia extravasada, se puede agregar pequeñas incisiones de descarga para permitir la salida de fluido. En algunos casos se puede asociar instilación de Hialuronidasa (enzima proteolítica) (Figura 2).



Figura 2. Protocolo de Gault.

### LECTURAS RECOMENDADAS

1. Lagos. Cirugía Plástica Pediátrica, Sección II Heridas y Traumatismos, Cap. 13: Úlceras por Presión, Loxoscelismo y Extravasación. Soc. Ch. Cirugía Plástica 2018;13.
2. Ministerio de Salud, Gobierno de Chile. <https://www.minsal.cl>. Úlceras por presión. Prevención, Tratamiento y Cuidados de Enfermería.

## ¿CÓMO SE DEFINE?

Se refiere a la transferencia de tejido vascularizado, donde se interrumpe el nexos vascular y luego se restablece en la zona receptora mediante anastomosis arterial y venosa asociado a herramientas de magnificación, instrumental quirúrgico específico y material de sutura fino (suturas de 8/0 a 11/0).

## ¿CUÁLES SON LAS INDICACIONES?

### 1. Asimetría facial

Actualmente se usa en la transferencia libre de tejido en defectos congénitos faciales con atrofia o asimetría para relleno, describiéndose de tejido adipofascial, omento y colgajos inguinales o paraescapulares desepidermizados en los síndromes de atrofia hemifacial de Romberg, microsomía hemifacial, síndrome de Treacher Collins o fisuras faciales.

### 2. Fístulas palatinas o defectos de paladar secundarios

Usado en casos donde alternativas locales, como el colgajo músculo mucoso de la arteria facial (FAMM *flap*), colgajos linguales o de músculo buccinador, no dan resultados. Se ha descrito el colgajo radial libre con anastomosis a vasos intraorales o extraorales, para independizar la cavidad oral de la nasal.

### 3. Reanimación facial

Utilizado para el tratamiento de parálisis facial congénita (síndrome de Moebius) y adquirida, con la transferencia funcional de músculo gracilis, la neurotización mediante el uso de injertos cruzados de nervio sural o

técnicas de *babysitting* a la rama motora del nervio trigémino ipsilateral al defecto o al nervio hipogloso.

#### 4. Anomalías congénitas de mano

Sus aplicaciones más frecuentes son la transferencia pie-mano del primer o segundo orjejo en pacientes con agenesia o hipoplasia o avulsión de pulgar o del resto de los dedos. Así, recuperan la función, sensación y la capacidad de ocupar sus manos en la vida cotidiana. A su vez, la transferencia libre del segundo metatarso y su falange proximal asociada a la distracción osteogénica del borde radial del antebrazo se pueden utilizar para la estabilización de la muñeca en casos de hipoplasia de radio. También la transferencia de hueso vascularizado para el manejo de la pseudoartrosis congénita, logra una excelente estabilidad y crecimiento óseo posoperatorio.

#### 5. Trauma

Con resultados estéticos-funcionales óptimos. Pese a la menor frecuencia de indicaciones de uso de colgajo libre por trauma pediátrico de extremidad inferior (fracturas expuestas Gustilo IIIB y IIIC o defectos de cobertura complejos), el colgajo anterolateral de muslo (ALT) o de perforante de la arteria circunfleja iliaca superficial, entre otros, son adecuados en esta zona (Figura 2).

En el trauma facial, en las secuelas por quemaduras sobre todo en cuero cabelludo y en relación a contracturas cervicales, la microcirugía puede ser una opción en niños, pero debe compararse con el uso de matrices de regeneración dérmica.

En trauma de extremidad superior, se indica en el reimplante en los casos de amputación traumática con tasa de éxito del 97%; y la transferencia muscular para recuperar la función flexora del codo o la flexo-extensión de los dedos, con el uso de colgajos musculares inervados como el músculo gracilis, pectoral menor, recto femoral, gastrocnemio, dorsal ancho, músculo tensor de fascia lata, serrato anterior, etc.

#### 6. Defectos por cirugía oncológica

El aporte de tejido sano ricamente irrigado al igual que el tejido óseo vascularizado favorece la consolidación, disminuye infecciones y aporta mejor tolerancia a terapias adyuvantes como la radioterapia y quimio-

rapia. En caso contrario, la resección con márgenes de seguridad puede dejar extensos defectos de cobertura, de tejidos blandos profundos y estructuras óseas.

### Técnica de reconstrucción microquirúrgica en el paciente pediátrico

<p><b>Sobre la anastomosis vascular</b></p>	<p><b>Sobre la aplicación de puntos</b></p>												
<p>Puede ser: termino-terminal, termino-lateral, latero-lateral o mediante el uso de injertos de vena o loops vasculares, al contar con vasos receptores distantes</p>	<p>Deben pasarse perpendicular a la pared del vaso y equidistantes. Visualizar pared posterior para no incluirla. El nudo no debe permitir la fuga del lumen vascular ni generar la eversión de los bordes. Debe descender derecho y cuidar que no se corte. Generalmente, basta con 3 nudos, continuos o separados (5).</p>												
<p><b>Sobre la influencia de factores biológicos</b></p>	<p><b>Sobre la técnica <i>one-way-up</i></b></p>												
<p>La sutura genera daño endotelial y subendotelial. Este último, lleva al fallo de la anastomosis al activar la cascada de coagulación y generar trombosis. Así, la manipulación del lumen vascular debe ser cuidadosa (1). Esta misma puede generar vasoespasmos con obstrucción completa del flujo. Actualmente, el tamaño del vaso no es problema por el uso de dilatadores tópicos (2). La temperatura y la presión arterial del paciente también podrían ser factores relevantes (3). Se describen diversas técnicas para inhibir la cascada de coagulación (4).</p>	<p>En casos donde no se pueda girar el <i>clamp</i> para suturar una pared y luego la otra, por espacio reducido. En esta se sutura el vaso completo por anterior sin necesidad de movilizarlo.</p> <p><b>Sobre el retiro del <i>clamp</i></b></p> <p>Siempre retirar al finalizar la anastomosis (primero el distal en arterial y el proximal en venoso), ver el llene del lumen, esperar que ceda la fuga vascular (o instalar puntos de refuerzo si es necesario) y realizar el test de permeabilidad (<i>test</i> de O'Brian).</p>												
<p><b>Sobre la tolerancia a la isquemia de tejidos</b></p>	<p><b>Sobre el instrumental de microcirugía</b></p>												
<p>Al interrumpir el nexo vascular, se somete al tejido al fenómeno de isquemia-reperusión, con tolerancia diferenciada:</p> <table border="1" data-bbox="165 1254 516 1394"> <thead> <tr> <th></th> <th>En isquemia caliente</th> <th>En isquemia fría</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Piel y celular</td> <td>4-6 hrs</td> <td>12 hrs</td> </tr> <tr> <td>Músculo</td> <td>2 hrs</td> <td>8 hrs</td> </tr> <tr> <td>Hueso</td> <td>3 hrs</td> <td>24 hrs</td> </tr> </tbody> </table>		En isquemia caliente	En isquemia fría	Piel y celular	4-6 hrs	12 hrs	Músculo	2 hrs	8 hrs	Hueso	3 hrs	24 hrs	<p>El adecuado estado del dilatador disminuye la injuria endotelial al dilatar y el uso de clamps diferenciados con presiones &lt; 30 g/mm.</p>
	En isquemia caliente	En isquemia fría											
Piel y celular	4-6 hrs	12 hrs											
Músculo	2 hrs	8 hrs											
Hueso	3 hrs	24 hrs											



**Figura 1.** Paciente masculino de 4 años, atropello en vía pública. Defecto de cobertura en dorso del pie izquierdo con exposición de estructuras óseas y tendinosas. Cobertura con colgajo ALT al tercer día posoperatorio.



**Figura 2.** De izquierda a derecha: Fractura expuesta no desplazada distal de peroné. La pinza muestra extensión de todo el bolsillo proximal subcutáneo. Cobertura con colgajo ALT, evolución al cuarto día posoperatorio.

## ¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO?

La alta tasa de éxito en la transferencia libre de tejido en niños podría deberse a la ausencia de factores de riesgo como el tabaquismo y la enfermedad vascular periférica, etc. Temas que podrían analizarse con mayor profundidad serían el efecto del crecimiento y desarrollo en el tejido trasplantado, así como las repercusiones psicológicas secundarias y las alteraciones funcionales evolutivas que se pueden suscitar en la zona dadora a tan temprana edad. La implementación de protocolos de manejo y derivación a centros de referencia en centros de atención infantil podría mejorar los resultados en microcirugía al lograr un trabajo sistemático, coordinado y continuo.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Duteille F, Lim A, Dautel G. Free flap coverage of upper and lower limb tissue defects in children: a series of 22 patients. *Ann Plast Surg* 2003;50:344-9.
2. Hasbún A, Acosta S, Andrades P. Reconstrucción microquirúrgica en el trauma pediátrico. *Rev Chil Cir.* 2015;67(6):629.
3. Lickstein LH, Bentz ML. Reconstruction of pediatric foot and ankle trauma. *J Craniofac Surg* 2003;14:559e65.
4. Organek AJ, Klebuc MJ, Zuker RM. Indications and outcomes of free tissue transfer to the lower extremity in children: review. *J. Reconstr Microsurg* 2006;22:173e81.
5. Van Landuyt K, Hamdi M, Blondeel P, et al. Free perforator flaps in children. *Plast Reconstr Surg* 2005;116:159-69.
6. Yildirim S, Calikapan GT, Akoz T. Reconstructive microsurgery in the pediatric population- a serie of 25 patients. *Microsurgery* 2008;28:99-107.

CAPÍTULO IX

**Genitales y  
uroginecología**

## ¿QUÉ ES?

La fimosis corresponde a un anillo estrecho del prepucio que impide la retracción manual de éste por detrás del glande.

## ¿QUÉ LO CAUSA?

La fimosis es una condición fisiológica presente al nacer, que guarda relación con el desarrollo embriológico del pene. El prepucio se forma a partir de los pliegues prepuciales a ambos lados del cuerpo del pene que se unen por dorsal para formar una cresta plana por dorsal, la que posteriormente se extiende hacia ventral de forma incompleta debido a falta de formación completa de la uretra distal aún. Posteriormente tiene una extensión tanto distal como ventral, fusionándose a este nivel, logrando cubrir completamente el glande, en este proceso la lámina epitelial prepucial se apoya sobre el glande separando el mesénquima prepucial del mesénquima del glande. En el período posnatal, se presume que gracias a la acumulación de detritus epitelial (esmegma) y las erecciones, esta lámina se separa, creando el espacio balanoprepucial, que posteriormente permite la retracción del glande.

La fimosis patológica, por otro lado, hace referencia a la fibrosis del prepucio que impide la retracción de éste, ya sea secundaria a un proceso inflamatorio por episodios recurrentes de balanopostitis, retracción forzada con desgarros y posterior cicatrización, o a una Balanitis Xerótica Obliterante (BXO) que corresponde a una inflamación crónica progresiva de origen desconocido, que puede llegar a comprometer el meato y uretra.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La fimosis fisiológica está presente en la gran mayoría de los recién nacidos, se describe hasta en el 96%, para decaer al 50% al año de vida, al 10% a los 3 años, 6-8% a los 7 años y tan solo el 1% a los 16 años. La fimosis patológica tiene una incidencia de 0,6 a 1,5% en menores de 18 años y raramente en menores de 5 años.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA Y EL DIAGNÓSTICO?

La fimosis fisiológica, además, de la imposibilidad de retraer el prepucio por detrás del glande y descartando que corresponda solo a adherencias balanoprepuciales, debe estar presente desde el momento del nacimiento y la piel prepucial debe tener una apariencia normal.

En la fimosis patológica, si bien es la imposibilidad de retracción del prepucio después de lo esperado, también podría observarse un prepucio de aspecto cicatricial, es decir, un anillo blanquecino, fibroso y/o indurado.

Ambas se pueden presentar con:

- Balonamiento prepucial (diferenciar de vejiga prepucial).
- ITU recurrente o por germen atípico (Frecuentemente asociado *proteus mirabilis*).
- Balanopostitis.
- Parafimosis: Imposibilidad de reducir el prepucio tras una retracción por detrás del glande, lo que impide el adecuado flujo sanguíneo del pene distal.

## ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

### Manejo médico

Se ha propuesto el manejo médico utilizando corticoides tópicos como un método efectivo de manejo conservador. La literatura disponible es controvertida, con uso de distintos corticoides, distintos grupos etarios, grados de fimosis y esquemas de tratamientos. La última revisión sistemática publicada en la base de datos Cochrane del 2014, incluye 12 estudios con 1.395 pacientes, en donde se observa que la resolución clínica completa del grupo corticoides vs. placebo fue de RR 3,42 (95% CI: 2,08-5,62) y completa o parcial de RR 2,45 (95%CI 1,84-3,26) sin eventos adversos (analizados solo en 9 trabajos) y sin diferencias en re-estenosis evaluado en un solo trabajo.

Además, reporta que no hubo diferencia significativa entre corticoides de alta potencia v/s baja potencia, y que hubo mejor resultado en los tratamientos de 4 a 5 semanas que los de 6 a 8 semanas. Los autores de ese trabajo concluyen que parece ser una alternativa buena y segura previo a la indicación quirúrgica.

Así, las últimas guías de la Sociedad Europea de Urología Pediátrica (EAU), recomiendan el uso de corticoides tópicos en caso de fimosis fisiológica, con una tasa de éxito de 80%, y, una recurrencia de hasta 17%. En Chile están disponibles comercialmente: Betametasona 0,05%, Clobetasol 0,05%, Hidrocortisona 1%, Mometasona 0,1%, Fluticasona 0,05%

### Manejo quirúrgico

La fimosis fisiológica, habitualmente es autolimitada con incidencia que disminuye paulatinamente con la edad, para estar cerca del 6% a los 7 años. Por el contrario, la fimosis secundaria habitualmente es progresiva.

Entendiendo lo anterior, reservamos la indicación quirúrgica por indicación médica (excluye causas étnicas, religiosas, de salud pública y personales), para aquellos casos de:

1. Balanitis a repetición (Figura 1).
2. Parafimosis (Figura 2).
3. Infección urinaria en menores de 1 año o asociada a una malformación de la vía urinaria.
4. Aquella que persiste más allá de los 4 a 5 años.

El manejo quirúrgico más aceptado es la circuncisión, la cual puede ser realizada de forma completa, es decir, dejando todo el glande expuesto (“total” o “americana”) o bien parcial, en que solo se reseca el anillo estrecho, dejando una cobertura parcial del glande (“plástica” o “conservadora”). La elección de una por sobre otra va a depender tanto de la decisión de los padres/niños, como las características anatómicas del pene y el motivo de indicación quirúrgica.

En limitados casos se podría realizar una prepucioplastia que consiste en la elongación del diámetro del anillo estrecho mediante diversas plastias (incisión longitudinal y sutura transversa, zetoplastia, V-Y, otros), donde las tasas de éxito no son satisfactorias.

En los casos de BXO se sugiere el uso de corticoides tópicos posterior a la circuncisión, ya que hasta el 20% de los casos presenta en el posoperatorio una estenosis del meato.



Figura 1.



Figura 2.

### Contraindicaciones circuncisión

- Infección local aguda.
- Anomalías congénitas del pene (hipospadias, vejiga prepuccial, pene sumido, etc.).

Estas deben ser resueltas por un urólogo pediatra.

### Parafimosis

Frente a un evento de parafimosis, se debe realizar la reducción lo antes posible, esta se realiza mediante una compresión bimanual del glande

con dedos pulgares y una tracción del anillo con los dedos índice y medio como se muestra en la imagen. Se puede realizar bajo analgesia ev, bloqueo peneano, sedación ev o la combinación de ellos.

Antes de intentar la reducción, se puede aplicar frío local, gasa empapada en bicarbonato sodio o bien azúcar de mesa tópica, lo que ayuda a disminuir el edema gracias a un efecto osmótico, facilitando la reducción.

Si bien con las medidas antes descritas, es casi seguro la reducción en box, en caso de no lograrlo, se debe indicar una circuncisión formal, o bien una prepucioplastia dorsal. Luego de la reducción, se debe esperar unas 2 semanas antes de realizar la circuncisión, esperando que pase el edema y la inflamación de la parafimosis (Figura 3).

### Circuncisión neonatal

Si bien no es el objetivo de este capítulo, mencionaremos algunas técnicas disponibles para la circuncisión neonatal con motivos religiosos, culturales, o como medida salud pública (en algunos lugares de África, con alta tasa de enfermedades de transmisión sexual, se ha establecido la circuncisión neonatal como medida de salud pública). También puede ser realizado en niños con ITU menores de 45 días, sin necesidad de anestesia general.

Este procedimiento se realiza bajo analgesia oral, anestesia local tópica y bloqueo anestésico peneano, con técnica aséptica y mediante el uso de dispositivos como el *clamp* de Mogen o Gomco, que permiten la atrición

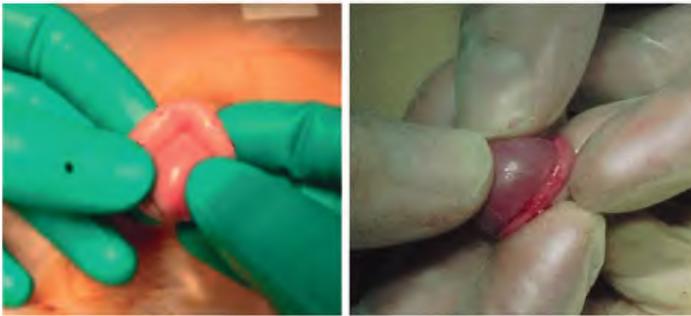


Figura 3.

del tejido y su posterior sección con bisturí, o *Plastibell* que se posiciona por dentro del prepucio y mediante una ligadura genera atrición, necrosis y posterior caída conjunta. Ninguno de los anteriores utiliza sutura.

Como manejo posoperatorio se indica analgesia y aplicación de ungüento antibiótico. Se asocia a baja tasa de complicaciones y disminuye los riesgos de la anestesia general en recién nacidos (Figura 4).

### ¿CUÁLES SON SUS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Se describen con una frecuencia variable de entre 0,1 a 30%, variando según el equipo que la realice, el volumen de circuncisiones del centro, edad del paciente, a menor edad, menos complicaciones; las que se nombran a continuación en orden de frecuencia:

- Hemorragia (frecuente que sea de la arteria femoral).
- Infecciones locales.
- Hematoma disecante.
- Úlcera meatal.
- Granulomas.
- Edema prolongado de mucosa.

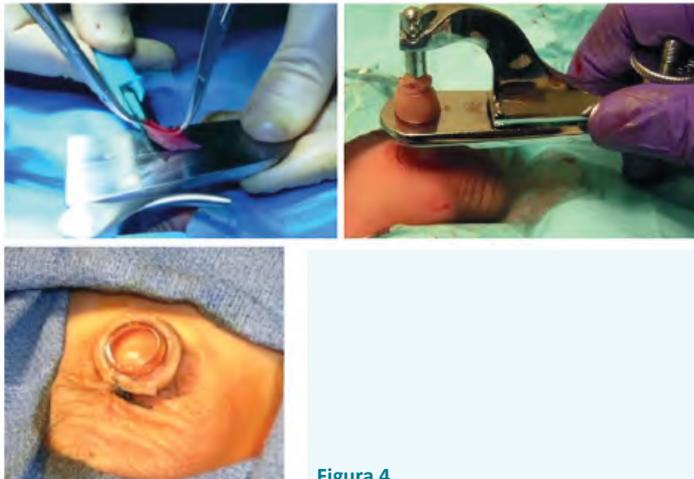


Figura 4.

- Estenosis del meato.
- Resultado estético deficiente o distinto a lo esperado.
- Cicatriz fibrosa con recidiva de estrechez manifestada como fimosis, parafimosis o dolor con la erección.
- Pene sumido o palmeado secundario a resección excesiva de piel.
- Lesión de glande o cuerpo cavernoso.
- Eventos adversos asociados a la anestesia.

El manejo de estas complicaciones puede requerir un manejo conservador (compresión, fármacos tópicos), reintervención inmediata, o bien diferida (dilataciones del meato, meatotomía, recircuncisión, colgajos o plastias).

## ¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO?

Tras el nacimiento, la fimosis suele resolverse de forma espontánea. No obstante, si esto no ocurre o existen otros factores agregados, se recomienda la resolución quirúrgica mediante una circuncisión, cuya tasa de complicaciones es baja y sus resultados, excelentes.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. EAU Guidelines on Paediatric Urology 2022.
2. Rickwood AM. Medical indications for circumcision. *BJU International* 1999;83(1):45-51.
3. Moreno G, Corbalán J, Peñalosa B, Pantoja T. Topical corticosteroids for treating phimosis in boys. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014;9. Art. No.: CD008973. DOI: 10.1002/14651858.CD008973.pub2.
4. Osmonov D, Hamann C, Eraky A, et al. Preputioplasty as a surgical alternative in treatment of phimosis. *Int J Impot Res.* 2021. doi:10.1038/s41443-021-00505-9
5. Weiss HA, et al. Complications of circumcision in male neonates, infants and children: a systematic review. *BMC Urol*, 2010;10:2.
6. López PJ. Patología Quirúrgica Genitoinguinal. En: Quezada A, Martínez D. *Pediatría Ambulatoria*. 3ra Edición. Editorial Mediterráneo 2018;486-99.

# Testículo no descendido (TND) o criptorquidia

Pilar Echeverría S.

## ¿QUÉ ES?

Se define como la ausencia del testículo en el escroto debido a una falla en el descenso del mismo hasta el saco escrotal.

Se trata de uno de los motivos de consulta más frecuentes en cirugía y urología pediátrica, con una incidencia de 3% en recién nacidos vivos de término y de 30% en prematuros. Se ha descrito hasta un 50% de descenso espontáneo durante los primeros meses de vida, llegando su incidencia a 1% al año. Esto se explica por la activación temporal del eje hipotálamo - hipofiso - gonadal (fenómeno conocido como mini pubertad), que ocurre fisiológicamente entre los 2 y 4 meses de edad.

En la mayoría de los casos, se trata de una condición congénita, sin embargo, en un grupo de pacientes el TND puede ser adquirido, lo que se puede relacionar a la evolución inusual de un testículo retráctil o secundario al proceso cicatricial de una cirugía inguinal.

## ¿CUÁL ES SU FISIOPATOLOGÍA?

El descenso testicular normal ocurre en dos etapas principales: la fase intrabdominal y la fase inguinoescrotal. El 95% de los pacientes presentan falla en la segunda fase, presentando clínicamente un testículo en el canal inguinal. En el 5% restante, la alteración se produce en la primera fase, resultando un testículo intrabdominal.

Las hormonas testiculares fetales son fundamentales para un adecuado descenso de estos, y constituyen la principal causa de falla en el descenso gonadal. Un inadecuado estímulo del desarrollo testicular genera una inadecuada producción de andrógenos y factor *insulina-like 3* (INSL3) por las células de Leydig, y de hormona antimulleriana (AMH) por las células de Sertoli. Estas hormonas actúan en el desarrollo y acortamiento del

*gubernaculum testis*, estructura mesenquimatosas fundamental en ambas fases del descenso testicular. Al mismo tiempo, el estímulo androgénico produce la liberación de neurotrofinas destinadas a estimular el nervio genitofemoral, que a su vez libera neurotransmisores encargados de generar una gradiente quimiotáctica, fundamental en la fase inguinal del descenso testicular.

## ¿CUÁLES SON LAS PRINCIPALES CONSECUENCIAS DE LA FALLA EN EL DESCENSO TESTICULAR?

Los principales riesgos asociados a estos pacientes son la infertilidad y el desarrollo de cáncer testicular (principalmente seminomas) en la adultez. Ambos se explican por la transformación y apoptosis de gonocitos bajo estrés térmico, ya que la temperatura escrotal es hasta 4 °C menos que la corporal. De allí, que la localización inicial de los testículos (intrabdominal o intracanalicular) y la edad del tratamiento, sean cruciales en el pronóstico.

Teniendo esto en cuenta, es necesario remarcar que aunque exista alteraciones histológicas indiscutibles, la tasa de paternidad de los pacientes con TND unilateral no difiere de la población general, llegando a un 90%. Sin embargo, en aquellos pacientes con TND bilateral, el impacto es significativo, reportando una tasa de paternidad de alrededor de un 65%.

Respecto del riesgo de cáncer, trabajos publicados hace 40 o 50 años (en que muchos pacientes con TND no recibían tratamiento o lo hacían después de la pubertad), describían 8 a 10 veces más riesgo de cáncer. Estudios más recientes, estiman un riesgo relativo de 2,2, para pacientes que fueron a orquidopexia antes de la pubertad.

Otros riesgos asociados, son el de torsión testicular (dado la falta de fijación inherente a la falta de descenso testicular) y de trauma testicular grave.

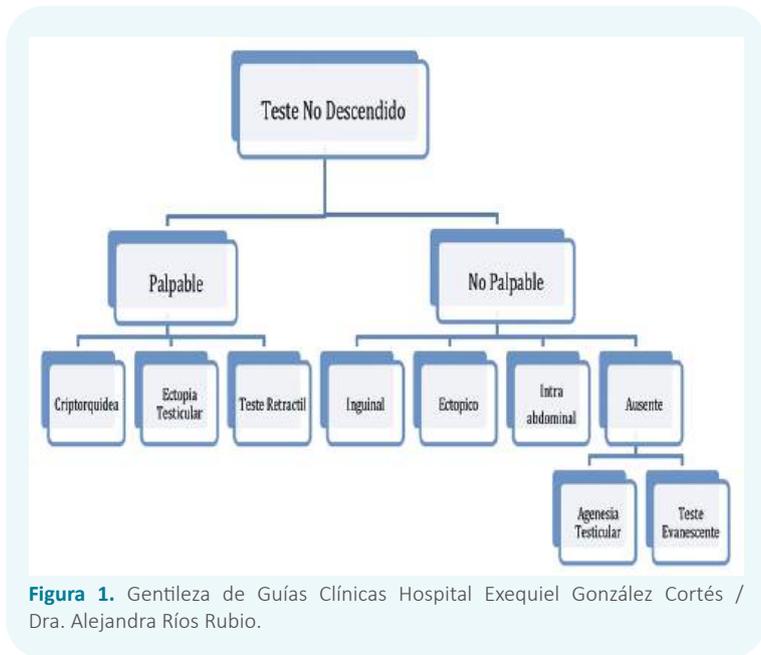
## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Desde un punto de vista práctico, es conveniente clasificar los TND en palpables (80%) y no palpables (20%), lo que define el tratamiento (Figura 1). En algunos pacientes, el TND se ubica intrabdominal, pero inmediatamente adyacente al orificio inguinal profundo, lo que determina que con maniobras de valsava, lo podamos palpar en forma intermitente en el canal inguinal. Estos son los llamados *peeping testis*.

Las principales causas de un TND no palpable (TNP) son:

1. Teste no descendido intrabdominal.
2. Testículo evanescente (*nubbin testis*): aquel que ha sufrido un accidente vascular tempranamente en la vida intrauterina, que ha determinado la ausencia de tejido testicular viable. Estos remanentes testiculares habitualmente se ubican en el canal inguinal y no presentan células germinales, por lo que su malignización no ha sido reportada.

Los TND palpables, generalmente, se encuentran en el canal inguinal (criptorquídicos) y menos frecuentemente supra aponeuróticos o supra-púbicos, entre otras localizaciones ectópicas. Los llamados testes retráctiles se ubican en canal inguinal, pero fácilmente descienden hasta el escroto, donde permanecen hasta activar el reflejo cremasteriano. Se trata de testes normales, pero que deben ser monitoreados estrictamente, ya que hasta un 30% pueden hacerse criptorquídicos con el tiempo o disminuir progresivamente su volumen hasta menos de un 20% del contralateral; ambas condiciones constituyen indicaciones quirúrgicas (Figura 1).



**Figura 1.** Gentileza de Guías Clínicas Hospital Exequiel González Cortés / Dra. Alejandra Ríos Rubio.

## ¿CÓMO SE EVALÚA Y DIAGNOSTICA?

### 1. Anamnesis y examen físico

Definen si el testículo es palpable o no palpable, lo que determina el manejo del paciente.

Dentro de la anamnesis es importante constatar antecedentes de prematuridad, tabaquismo materno, hipertensión materna, consumo de analgésicos durante el embarazo (considerados factores de riesgo de TND) y antecedentes de cirugía inguinal.

El examen físico debe realizarse en ambiente cálido y con el paciente relajado. La asimetría escrotal orienta a un TND. La abducción de ambas caderas o la posición de pie pueden facilitar la palpación del testículo, que siempre debe realizarse desde el anillo inguinal profundo hacia el canal inguinal. Se ha demostrado que la palpación del teste tiene mejor rendimiento en manos del cirujano pediatra, por lo que la derivación desde atención primaria o pediatría general no debe retrasarse por la solicitud de exámenes imagenológicos.

Es importante describir el teste contralateral, especialmente en aquellos TNP, considerando que la hipertrofia compensatoria (teste > 2 ml), es un elemento que, aunque no define la conducta a seguir, se ha relacionado a la ausencia de tejido testicular en el lado afectado.

Por último, en todo paciente con TND bilateral o unilateral asociado a escroto bífido o hipospadias, debe sospecharse una variación de la diferenciación sexual, lo que determina un manejo multidisciplinario cuya descripción se escapa a los objetivos de este capítulo.

### 2. Estudio de Imágenes

La mayoría de los pacientes no requiere estudios imagenológicos complementarios. La solicitud de ellos es de resorte del cirujano pediatra y/o urólogo pediatra, siendo la ecografía el principal estudio utilizado: tiene buen rendimiento en la localización de un TNP inguinal, pero su sensibilidad disminuye a menos de un 50% para los de localización intrabdominal. Por otro lado, resulta el mejor método para la medición de volumen testicular, en el seguimiento del paciente con testículo retráctil.

Aunque su sensibilidad para la localización de los TNP es mayor, el uso de resonancia magnética es excepcional, justificándose por ejemplo, en raros casos de ectopia testicular cruzada. Considerando que requiere anestesia general y que la laparoscopia no solo resulta diagnóstica sino terapéutica, se mantienen reparos en su indicación.

Respecto de la Tomografía Computada, existe consenso que no está indicada para el estudio de pacientes con TNP, dado el poco aporte en cuanto a sensibilidad y el riesgo de radiación.

## ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO?

Los principales objetivos del tratamiento son preservar la espermatogénesis y disminuir el riesgo de cáncer testicular. Además, el teste debe ser palpable en el escroto, para la detección de tumores mediante el autoexamen.

Tanto la sociedades científicas americanas como las europeas, coinciden en que la edad ideal para la orquidopexia es entre los 6 y los 12 meses. No antes por el mencionado fenómeno fisiológico de mini pubertad, ni después por el daño histológico descrito.

### 1. Manejo médico

Numerosos estudios han sido publicados en el uso de terapia hormonal para pacientes con TND. Lo cierto es que son poco comparables, por la variabilidad de esquemas de uso y de pacientes incluidos. Respecto al uso de hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH), cuya acción sobre las células germinales y de Sertoli mejoraría el pronóstico de fertilidad en algunos pacientes, recientemente se ha reportado trabajos en que Gn RH induce a la apoptosis de las mismas células. Dado la débil evidencia disponible, las recomendaciones americanas y europeas contraindican su uso en pacientes con TND unilateral, pero no son tan categóricas en pacientes con TND bilateral.

Mayor consenso hay en la contraindicación del uso de Gonadotropina Coriónica humana (hCG) en estos pacientes, ya que su efecto estimulante de la producción de testosterona tiene un efecto limitado en el tiempo y se ha visto que su éxito en el descenso testicular se limita a testes retráctiles.

### 2. Manejo quirúrgico

Aunque el manejo quirúrgico específico dependerá de la clasificación previamente descrita, el principio quirúrgico es la movilización del testículo hacia el escroto, manteniendo una adecuada irrigación. La limitante en el descenso testicular será el largo de los vasos espermáticos.

### TND palpable

La técnica consiste en orquidofunicunolisis seguida de orquidopexia. Tradicionalmente se ha utilizado para ello el abordaje inguinal, con un éxito superior al 90%; alternativamente, las técnicas de abordaje escrotal para aquellos testes ubicados en tercio distal del canal inguinal (ej.: Bianchi), han demostrado ser igualmente de efectivas, con menor tiempo operatorio y menos dolor postoperatorio. Un paso crítico para evitar recidiva es la liberación adecuada del cordón espermático del conducto peritoneo vaginal persistente y fibras cremasterianas. De ser necesario, la disección debe prolongarse hasta el retroperitoneo y se debe recurrir a la maniobra de Prentiss, para lograr un descenso libre de tensión. Otro elemento importante es la apertura de la túnica vaginal, tanto para reseca hidátides, como para asegurar la orquidopexia.

### TNP

Como se mencionó, existen diversas causas que determinan un teste no palpable, las principales son el hallazgo de un teste evanescente o de un teste intrabdominal. Por ello, el primer paso es realizar un exhaustivo examen bajo anestesia general. Hay bastante consenso en que si se palpa el teste, se procederá a un abordaje inguinal, y de no palpase, se realizará una exploración laparoscópica. En la laparoscopia, el punto de referencia son los vasos espermáticos, que necesariamente finalizan en la gónada. De ser intrabdominal, existen diferentes técnicas posibles de desarrollar, siendo más utilizada la descrita por Fowler Stephens, en dos tiempos: el primero seccionando los vasos espermáticos y el segundo 6 meses después, realizando un colgajo peritoneal que permite preservar los vasos de neoformación provenientes del *gubernaculum* y conducto deferente, para luego descender el teste bien irrigado y sin tensión hasta el escroto.

El manejo de los testes evanescentes es controversial, siendo válido tanto la orquidectomía y biopsia, como la conducta expectante dado la baja probabilidad de encontrar células germinales y por lo tanto, de su malignización. En la práctica, si se encuentra durante la exploración inguinal, se recomienda su extirpación con o sin orquidopexia contralateral y si durante la laparoscopia se encuentran vasos atróficos saliendo hacia el canal inguinal asociado a un orificio inguinal cerrado (hallazgo característico de Nubbins), se puede finalizar el procedimiento o decidir el abordaje inguinal para certificar el diagnóstico.

En el caso de los llamados *peeping testis*, es válido tanto la vía de abordaje laparoscópica, como la inguinal. La técnica preferida dependerá de

la experiencia del operador, incluyendo el descenso “video asistido”, que permite la liberación de los vasos hacia proximal vía laparoscópica y el resto del descenso vía inguinal, en un tiempo.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS?

Dentro de las complicaciones tempranas destaca la infección de herida operatoria, hematomas y dehiscencias de sutura (especialmente escrotal). La complicación tardía más frecuente es la atrofia testicular, observada en 1,2 - 6% de todos los TND, por lo que el seguimiento incluso después de la pubertad es necesario.

### ¿CUÁL ES EL MANEJO EN PACIENTES POSPUBERALES?

Afortunadamente cada vez son menos los pacientes con TND que llegan a la pubertad sin haberse tratado. En ellos, el riesgo de carcinoma in situ y seminoma se incrementa de forma significativa y además presentan una severa alteración de la espermatogénesis, por lo que se recomienda la orquiectomía más que el descenso testicular tradicional. Esto sigue siendo controversial en algunas latitudes, especialmente en centros de Sudamérica, sin embargo, lentamente se ha posicionado como el manejo actual de estos pacientes.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Berkowitz GS, Kapinski RH, et al. Prevalence and natural history of cryptorchidism. *Pediatrics* 1993;92:44-9.
2. Sarila G, Hutson J, et al. Testicular descent: a review of a complex, multistaged process to identify potential hidden causes of UTD. *J Ped Surg*. 2021;8:30.
3. Lee PA. Fertility after cryptorchidism: epidemiology and other outcome studies. *Urology* 2005;66(2):427-31.
4. Gehring GG, Rodríguez FR, et al. Malignant degeneration of cryptorchid testes following orchiopexy. *J Urol*. 1974;112:354.
5. Pettersson A, Richiardi L, et al. Age at surgery for undescended testis and risk of testicular cancer. *N Engl J Med* 2007;356(18):1835-41.
6. Kolon T, Herndon A, et al. Evaluation and treatment of cryptorchidism: AUA guideline. *Pract Guidel* 2021;192(2):337-45.
7. Radmayr C, Bogaert G, et al. European Association of Urology Guidelines on Pediatric Urology 2020;13-9.
8. Tasian GE, Copp HL. Diagnostic performance of ultrasound in nonpalpable cryptorchidism: a systematic review and meta-analysis. *Pediatrics* 2011;127(1):119-28.

## ¿QUÉ ES?

El síndrome escrotal agudo es un cuadro caracterizado por la aparición aguda de dolor escrotal asociado a signos inflamatorios del escroto, principalmente, aumento de volumen (edema) y cambios de coloración local (eritema). Su presentación habitual es unilateral y obedece a múltiples etiologías.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA Y POR QUÉ SE PRODUCE?

El síndrome escrotal agudo obedece a múltiples etiologías. Dentro de las más frecuentes destacan la torsión de apéndice testicular (Hidátide de Morgagni) 45-57% de los casos, torsión testicular 26-27% y epididimitis 10-11% de los casos.

Otras causas menos frecuentes, pero que deben tenerse en mente al enfrentarse a un paciente con un síndrome escrotal agudo son tumor testicular, traumatismo testicular, hernia inguinal atascada, edema escrotal idiopático, púrpura de Schonlein Henoch, entre otros.

De todas las posibles patologías causales, la torsión testicular es la más grave de las posibilidades y corresponde a una emergencia quirúrgica. Corresponde en realidad a la torsión aguda del cordón espermático del cual está suspendido el testículo. Es la causa del 10 al 15% de los cuadros de escroto agudo en adolescentes y es también la principal causa de pérdida testicular y orquiectomía en niños. Aunque la torsión testicular puede presentarse a cualquier edad, generalmente, tiene una presentación bimodal, es decir, durante el primer año de vida y luego entre los 13 y 16 años de edad.

## Clasificación

No corresponde.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Síntomas y signos generales:

Para orientarse respecto a la causa es importante obtener una detallada anamnesis y realizar un examen físico cuidadoso y dirigido. De la historia clínica es necesario establecer el momento de inicio del dolor y eventuales desencadenantes. Síntomas generales asociados como decaimiento, fiebre, náuseas y vómitos, disuria y/o piuria. Antecedente de traumatismo local.

Del examen físico hay que establecer posición y orientación del testículo, tamaño y dolor local. Es importante intentar evaluar por separados el testículo del epidídimo de tal manera de establecer el punto de mayor dolor. Siempre evaluar el canal inguinal, palpando el cordón espermático y examen abdominal. También hay que buscar el reflejo cremastérico dado que su ausencia es un claro orientador de torsión testicular. Estudios complementarios imagenológicos pueden ser de apoyo, pero pocas veces resultan ser diagnósticos.

## Torsión testicular

### Síntomas

- Dolor escrotal de inicio abrupto, de carácter constante y de intensidad progresiva. Generalmente, sin eventos precipitantes y puede irradiarse a canal inguinal y a hemiabdomen inferior.
- Puede ocurrir mientras el niño duerme o al momento de despertar. También puede presentarse tras actividad física importante o frío intenso.
- Algunos pacientes debutan con dolor abdominal (hemiabdomen inferior) y/o inguinal. Después de algunas horas de evolución, migra hacia el escroto. Siempre considerar la torsión testicular dentro del diagnóstico diferencial de un dolor abdominal, particularmente en adolescentes.
- Puede acompañarse de náuseas y vómitos.
- Si ante este cuadro clínico, no se sospecha una posible torsión testicular, el diagnóstico definitivo puede ser tardío y asociarse a pérdida testicular.

## Signos

- Edema y eritema escrotal moderados.
- La piel escrotal puede palparse indurada.
- El testículo puede palparse elevado y horizontalizado.
- El cordón espermático se palpa engrosado y doloroso.
- El reflejo cremastérico está abolido.
- No hay alivio del dolor con la elevación escrotal (signo de Prehn).

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

No existen herramientas de laboratorio diagnósticas en torsión testicular.

La ultrasonografía *Doppler* testicular es una herramienta de apoyo diagnóstico. Las ventajas de la ultrasonografía son su accesibilidad y rapidez además de ser una técnica no invasiva. Sin embargo, durante las primeras horas de evolución el examen puede resultar completamente normal. A medida que aumenta el tiempo de evolución el teste se va edematizando y aparecen zonas hipoecogénicas que corresponden a infartos hemorrágicos. El epidídimo puede verse edematizado y aumentado de volumen. Hay engrosamiento de tejidos peritesticulares. Resulta útil y orientador visualizar el cordón espermático sobre todo si se identifica la zona de torsión y el aspecto de espiral torcido. El *Doppler* a su vez puede identificar ausencia de flujo en cordón espermático y testicular. Su sensibilidad no es muy elevada (60-65%), pero su especificidad es alta (97-100%). La presencia de flujo testicular no descarta la torsión. El único criterio *Doppler* que descarta la torsión es la perfusión arterial y venosa conservada a nivel testicular central. Aún ante la disponibilidad de ultrasonografía *Doppler*, la exploración quirúrgica precoz es el *gold standard* diagnóstico y terapéutico y que maximiza las posibilidades de rescate testicular.

## Epididimitis aguda

Es la inflamación del epidídimo, ya sea de origen viral o bacteriano. Puede comprometer además al testículo conformándose una orquido-epididimitis. La edad de presentación también tiene una distribución bimodal, niños lactantes mayores y luego escolares (10-12 años). En los menores, la epididimitis aguda puede ser una manifestación de una infección sistémica. En forma excepcional, puede asociarse a malformaciones con-

génitas como reflujo uretro deferencial, estenosis meatal, hipospadias y disfunciones vesicales.

En los niños mayores las causas son poco claras. Se barajan varias teorías entre las cuales destacan el reflujo de orina hacia los conductos eyaculadores, vía hematógena, ya sea viremia o bacteriemia, entre las que destacan la viremia que ocurre en parotiditis aguda y la vía directa, generalmente, viral. En adolescentes sexualmente activos, deben considerarse infecciones de transmisión sexual.

Clínicamente, el cuadro suele ser más larvado, con dolor escrotal moderado. Puede acompañarse de síntomas generales como decaimiento, fiebre y compromiso del estado general. Al examen físico destaca edema y eritema escrotal marcado. Testículo normosituado. Puede observarse alivio parcial del dolor a la elevación escrotal (signo de Prehn), cordón espermático doloroso, pero no engrosado y reflejo cremastérico conservado.

Ecográficamente se puede identificar hiperemia local, con aumento de volumen y engrosamiento del epidídimo y/o testículo. Puede haber engrosamiento de la túnica albugínea e hidrocele secundario.

### **Torsión de hidátide testicular**

Es la principal causa de escroto agudo, con una edad de presentación entre 10 y 12 años. Hay descritos 4 tipos de hidátides. La más frecuente, presente hasta en el 92% de los testes, es la hidátide testicular y corresponde a un remanente embriológico de los conductos paramesonéfricos. La hidátide testicular se encuentra en el polo superior del testículo alojada en el surco epidídimo testicular. Es pediculada lo cual explica la facilidad con que puede torcerse.

La presentación clínica clásica es dolor escrotal de inicio brusco, pero de intensidad moderada sin síntomas sistémicos asociados. Al examen físico hay aumento de volumen local, eritema y dolor local. El edema escrotal suele ser desproporcionado al tamaño de la hidátide comprometida y suele asociarse a hidrocele inflamatorio. A la transiluminación puede observarse un “punto azul” que corresponde a la hidátide necrótica y al punto de mayor dolor al examen físico. El diagnóstico es básicamente clínico. La ecografía puede demostrar la hidátide torcida hipocogénica. Sin embargo, en casos de torsión testicular de pocas horas de evolución una hidátide puede visualizarse también en la ecografía encontrándose edematosa e hiperecogénica.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- El manejo de la torsión testicular es la exploración quirúrgica mediante escrototomía. Luego de destorcer el cordón se debe esperar unos minutos para evaluar si se produce reperfusión testicular. Este es un buen momento para realizar la orquidopexia contralateral, indicada puesto que la mayoría de las torsiones testiculares se asocian a la malformación en “badajo de campana” en la cual el teste está suspendido de un mesorquio largo y que se inserta anómalamente hacia medial del borde testicular. Esto significa que el teste “cuelga” de manera horizontal en vez de vertical, lo que favorece que, ante alguna contracción cremastérica, el teste se tuerza. El *cremaster* a su vez, se inserta de forma espiral alrededor del cordón pudiendo causar este efecto de rotación y ascenso ante estímulos mecánicos y/o térmicos.
- La decisión de realizar una orquidectomía es compleja. La indicación es la necrosis testicular completa. Pero muchas veces existen dudas acerca de la viabilidad. Frecuentemente se decide extirpar el teste por el riesgo de generar una reacción autoinmune, puesto que al romper la barrera hemato espermática se generarían anticuerpos contra espermatogonias. Sin embargo, esta teoría no ha sido demostrada y en la actualidad está siendo desestimada. También existe controversia con respecto al tipo de pexia testicular. Clásicamente la pexia se realiza con dos puntos transalbugineos, uno en cada polo testicular, con material no absorbible. La propuesta actual consiste en situar el teste en un neobolsillo de dartos, sin necesidad de puntos de fijación. No hay estudios comparativos de incidencia de torsión posterior entre estas dos técnicas.
- Las investigaciones actuales apuntan a evaluar la evolución testicular tras realizar una capsulotomía extensa que permitiría disminuir el riesgo de síndrome compartamental testicular. Este defecto se debe cubrir con un colgajo de vaginal parietal escrotal.
- El manejo de la epididimitis aguda consiste en reposo y analgesia. El rol de los antibióticos es discutido, considerando que pocas veces la etiología es bacteriana. Se sugiere el uso de antibióticos en casos que presenten además piuria y/o urocultivo positivo. O alguna malformación de vía urinaria conocida.

- El manejo de la torsión de hidátide es conservador con reposo y analgesia. Cuando la sintomatología es intensa y persistente, el paciente puede beneficiarse con manejo quirúrgico ipsilateral con extirpación de la hidátide torcida. Ante la duda diagnóstica, la exploración quirúrgica es imperiosa.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES?

La complicación más compleja es la necrosis testicular. Durante el procedimiento quirúrgico, el cirujano puede encontrarse con un teste oscuro y endurecido. Puede realizar una incisión de la albugínea testicular y ante la ausencia de sangrado tomar la difícil decisión de realizar una orquiectomía.

Eventualmente el cirujano puede decidir preservar la gónada. Meses más tarde, el teste se palpa cada vez más pequeño y atrófico. También existe la posibilidad de error diagnóstico, descartar la torsión testicular, manejar con reposo, analgesia y observación, meses más tarde, atrofia testicular. Estadísticamente, las variables que se relacionan con torsión testicular son: edad mayor a 12 años, recuento leucocitario sobre 12 mil células por  $\text{mm}^3$  y lateralidad izquierda. La sobrevida de un teste torcido dependerá de la duración de los síntomas y el grado de torsión.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

En pacientes con torsión testicular, los dos principales factores que determinan la extensión del daño testicular son el tiempo de evolución del cuadro y el grado de torsión del cordón. En general, está establecido que el testículo torcido es rescatable durante las primeras 6 a 8 horas. Sin embargo, si el grado de torsión del cordón es superior a  $360^\circ$  el testículo puede tener su vitalidad comprometida a las 4 horas de evolución.

En general, la literatura internacional establece que las torsiones testiculares operadas antes de las primeras 6 horas tienen una sobrevida testicular del 90 al 100%. Si la cirugía es entre las 6 y 12 horas, la sobrevida testicular desciende a 20 a 50%. Sobre las 12 horas solo 0 a 10% de los testículos comprometidos se salvarán. De aquí la importancia de establecer una sospecha diagnóstica precoz y tomar la decisión de exploración quirúrgica rápidamente.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Tanaka K, Ogasawara Y, Nikai K, Yamada S, Fujiwara K, Okazaki T. Acute scrotum and testicular torsion in children: Retrospective study in a single institution, *Journal of Pediatric Urology* 2019. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2019.11.007>.
2. Liang T, Metcalfe P, Sevcik W, Noga M. Retrospective Review of Diagnosis and Treatment in Children Presenting to the Pediatric Department with Acute Scrotum, *American Journal of Roentgenology* 2013;200(5). <https://doi.org/10.2214/AJR.12.10036>
3. Abbas TO, Abdelkareem M, Alhadi A, Kini V, Chandra P, Al-Ansari A, et al. Suspected testicular torsion in children: diagnostic dilemma and recommendation for a lower threshold for initiation of surgical exploration. *Res Rep Urol*. 2018;10:241-9. doi: 10.2147/RRU.S186112. PMID: 30584529; PMCID: PMC6287511.
4. Vasdev N, Chadwick D, Thomas D. The Acute Pediatric Scrotum: Presentation, Differential Diagnosis and Management. *Current Urol* 2012;6:57-61.
5. Gopal M, O'Connor E, McDonald L, Goaman A, Radford A, Melling C, et al. Emergency scrotal exploration in children: Is it time for a change in mindset in the UK? *J Pediatr Urol*. 2021;17(2):190.e1-190.e7. doi: 10.1016/j.jpuro.2020.11.029. Epub 2020 Dec 1. PMID: 33317943.
6. Gunther P, Rubben I. The Acute Scrotum in Childhood and Adolescence. *Dtsch Arztebl Int*. 2012;109(25):449-58.

## ¿QUÉ ES?

El varicocele es la dilatación y tortuosidad anormal de las venas intratesticulares del plexo pampiniforme. La prevalencia del varicocele en la edad pediátrica es, aproximadamente, entre un 8 a un 16% (puede llegar hasta un 40% para aquellos varicoceles subclínicos).

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

De los tres grupos que forman plexos venosos que se comunican entre sí y desembocan en venas distintas, es el grupo del plexo pampiniforme que a través de la vena espermática interna sigue un trayecto más largo e intrincado por el retroperitoneo, desembocando a la izquierda en forma directa en la vena renal izquierda y a la derecha con una angulación de 30 a 40° en la vena cava inferior, inmediatamente por debajo de la vena renal. Esta sola diferencia anatómica podría explicar la tendencia (78 a 93%) de varicocele del lado izquierdo. Sin embargo en estudios anatomopatológicos, se ha encontrado hasta un 40% menos de valvas ostiales venosas del lado izquierdo, y una incompetencia de hasta un 8% de estas con respecto al lado derecho lo cual podría ser otro factor en la aparición de varicocele del lado izquierdo.

Se han descrito anastomosis entre ambos sistemas espermáticos (derecho e izquierdo) por medio de las venas pelvianas profundas por encima del anillo inguinal interno, lo que podría explicar entre otras cosas el fenómeno de toxicidad bilateral que ejerce sobre las gónadas la existencia de un varicocele unilateral.

La aparición de un varicocele izquierdo se da en 85% de los casos, bilateral 14% y exclusivamente derecho en menos del 1%. Tanto la mani-

festación como la progresión del varicocele, tendría tres componentes importantes en su origen:

- Predisposición genética (familiares de primer grado hasta 8 veces más).
- Aspecto corporal (ectomorfismo).
- Trastornos venosos intrínsecos.

## ¿CUÁL ES SU FISIOPATOLOGÍA?

Clásicamente se ha descrito que existen diferentes mecanismos por los cuales puede existir daño testicular, desde una alteración en la estructura anatómica con cambios histológicos, alteración del semen, hipofunción testicular por las elevadas temperaturas, al equilibrio endocrino, alteraciones del medio gaseoso, estrés, disminución del flujo sanguíneo, y equilibrio nutritivo, entre otros.

Entre los más importantes se describen:

### Temperatura

La compleja red en el drenaje venosos del testículo permite realizar un efecto refrigerante por medio de un sistema de convección y contracorriente para disipar algo de temperatura, sumados a la ubicación extracorpórea permite diferenciar hasta 5º de temperatura entre el testículo y la temperatura central del cuerpo medido en el recto. Esta diferencia de temperatura se ve disminuida en los pacientes portadores de varicocele clínico solamente a un grado centígrado, probablemente, debido al efecto de ectasia venosa por la alteración del normal drenaje sanguíneo.

### Metabolitos

Al existir un reflujo venoso proveniente de las venas renales y suprarrenales podría ser la causa de por qué al estudiar testículos con varicocele se encuentran niveles elevados de corticosteroides, catecolaminas, renina y prostaglandinas.

### Hipoxia

La sangre venosa a nivel testicular puede tener hasta un 50% de saturación de O<sub>2</sub>, al existir esta estasis venosa, provoca aún más la caída de la presión sanguínea por anulación de la presión pulsátil arterial, generando una baja en el nivel de oxígeno arterial y aumentando el de dióxido de carbono.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Clásicamente se clasifica el varicocele en 3 grados (Dubin-Amelar):

- Grado I, Valsalva positivo (palpable solo con la maniobra de Valsalva de pie).
- Grado II, Palpable (palpable con la maniobra de Valsalva acostado).
- Grado III, Visible a distancia sin Valsalva.

Existe un varicocele subclínico (grado 0 en algunos textos) el cual es un diagnóstico ecográfico. Este tipo de varicocele no debiera ser tratado en la adolescencia, requiriendo solo seguimiento, incluso existe controversia con respecto a la necesidad de diagnosticar y tratar los varicoceles no palpables en la población adulta infértil.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Las manifestaciones clínicas aparecen cuando el individuo ha alcanzado la etapa 3 de Tanner en adelante. El paciente debe ser examinado en un ambiente tranquilo, siempre en la presencia de sus padres o un adulto responsable, en supino y de pie, observando el escroto y palpando el testículo y el cordón espermático, solicitándolo al final del examen que efectúe una maniobra de Valsalva en donde es más fácil reconocer a la palpación el paquete varicoso. En el mismo examen físico se deben constatar alteraciones en el tamaño testicular, bilateralidad (que debe ser complementado con un examen abdominal para descartar la presencia de una masa palpable).

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN EN EL DIAGNÓSTICO ?

Dentro de los exámenes de apoyo diagnóstico, actualmente solo se utiliza la ultrasonografía-*Doppler*. Esta muestra el diámetro de la vena espermática (típicamente > 3 mm) y la presencia de flujo retrógrado (reflujo venoso), el tamaño testicular y, principalmente, su volumen, los cuales deben documentarse en el examen inicial. En los adolescentes, un testículo más pequeño que el otro en más de 2 ml o un 20% de diferencia de volumen se considera hipoplásico.

## ¿CÓMO SE TRATAN?

El tratamiento quirúrgico del varicocele aún no está definido, puesto que el 80% de los varones adultos con varicocele serán fértiles. La indicación quirúrgica se ha ido modificando con el tiempo, los factores que pueden favorecer, actualmente, la cirugía son:

**Volumen testicular:** Diferencia de volumen testicular > 20 % entre ambos testículos.

**Grado del varicocele:** El varicocele G III sí tendría indicación quirúrgica, pero no como factor aislado, sino como complemento con otros factores.

**Espermiograma:** no se realiza habitualmente en nuestros pacientes, por lo que no se considera como criterio de indicación quirúrgica.

**Varicocele sintomático:** Diversos estudios muestran que no hay relación entre el grado de varicocele, los valores hormonales, el tipo de cirugía y el alivio de los síntomas, pero si existe una correlación del alivio del dolor poscirugía. Por lo que este criterio si podría considerarse como indicador de cirugía.

**Varicocele bilateral:** Sobre todo si esto afecta el volumen testicular.

## Cirugía

La intervención quirúrgica debe incluir la ligadura de las venas espermatáticas. Esta se puede realizar a distinto nivel. La elección del procedimiento depende de la preferencia del cirujano, la experiencia y las tasas de complicaciones que varían según la técnica y la duración del seguimiento:

- I. **Ligadura microquirúrgica inguinal (o subinguinal):** La ventaja de la ligadura microquirúrgica es la menor invasividad del procedimiento, la baja recurrencia e hidrocele 2rio.
- II. **Ligadura suprainguinal, mediante técnicas abiertas (retroperitoneal) o laparoscópicas (transperitoneal):** Las técnicas más comúnmente utilizadas en nuestra población pediátrica es el abordaje supra inguinal abierto o laparoscópico con ligadura masiva de los vasos por encima del conducto deferente (técnica de palomo) con o sin conservación de linfáticos y/o arteria. La ligadura suprainguinal tiene la ventaja de ligar un número considerablemente menor de venas, puede en la medida de lo posible y experiencia individua-

lizar la arteria y/o marcar los vasos linfáticos para evitar su ligadura, disminuyendo considerablemente el riesgo de hidrocele 2rio (11-32% sin conservar arteria ni linfáticos vs. 0-4% conservando arteria y linfáticos). La tasa de recurrencia es variable según la técnica siendo inferior al 10%.

III. **Ligadura mediante técnica venográfica:** Existen otros métodos menos invasivos como la oclusión angiográfica. Se trata de una esclerosis retrógrada o anterógrada de las venas espermáticas internas, pese a que este método es el menos invasivo y cruento de todos parece acompañarse de una mayor tasa de fracasos.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO?

Hasta el 70% de los pacientes con varicocele de grado II y III se observa una pérdida del volumen testicular izquierdo, los cuales se pueden recuperar poscirugía. Sin embargo, los estudios de correlación de un testículo hipoplásico con una baja calidad del semen son disímiles.

Solo en 20% de los adolescentes con varicocele surgen problemas de fertilidad, y pese a que existe una correlación entre mejoría de los parámetros espermáticos tras una varicocelectomía, no existe certeza que el varicocele de por sí altere tanto la fertilidad como la anatomía del testículo, concluyendo que estas lesiones sean secundarias a un proceso multifactorial, donde diferentes noxas actúan simultánea o sucesivamente sobre la gónada afectada por un varicocele. Por último, los hallazgos histológicos también son disímiles encontrando biopsias normales hasta cambios tubulares degenerativos, número de células de Leydig alterado y/o lesiones proliferativas de la vascularización.

En el caso de nuestros pacientes pediátricos el rol del varicocele en la fertilidad no es posible evaluarlo, por una parte, porque no se realizan estudios de fertilidad en la población pediátrica y, por otro lado, la producción de espermatozoides no ocurre antes de los 11-13 años (según su correlación con los grados de Tanner) y la población de espermatozoides completa no es hasta 2 años después del inicio de la producción de estos.

Las indicaciones de cirugía no son absolutas, en la población pediátrica son varios los factores a considerar. Se necesitan estudios prospectivos, aleatorizados para establecer claramente si la hipotrofia testicular unilateral y/o bilateral o la recuperación poscirugía, predicen con precisión el potencial de fertilidad en adolescentes y adultos.

## LECTURA RECOMENDADA

1. McDougal WS, Wein, AJ, Kavoussi LR, Partin AW, Peters CA. Campbell-Walsh Urology. New York: Elseiver 2016.
2. Tekgül S, Riedmiller H, Dogan HS, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman, R, et al. Guidelines on Paediatric Urology. European Society for Paediatric Urology 2013.
3. Gearhart J, Rink R, Mouriquand P. Pediatric urology. Philadelphia: Saunders 2010.

## ¿QUÉ ES?

Defecto congénito con hipoplasia de los tejidos que forman el aspecto ventral del pene, caracterizado por:

- Meato uretral ubicado en la cara ventral entre el glande y el periné.
- Curvatura peneana ventral (cuerda).
- Prepucio en forma de abanico o alado (redundante dorsal y deficiente ventral) (Figura 1).

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Su incidencia es de 1 en 250-300 recién nacidos vivos masculinos.

2ª malformación congénita más frecuente en hombres, tras la criptorquidia.

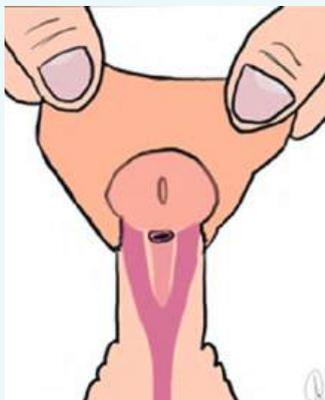


Figura 1.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se desconoce su etiología exacta. Se postula que factores genéticos y ambientales afectan la expresión de hormonas estimulantes de la formación de los genitales masculinos provocando un efecto androgénico genital inadecuado, lo que finalmente se expresaría con un defecto del cierre en la placa uretral o falta de formación de ésta.

Existen factores de riesgo que se asocian con la formación de una hipospadias:

- Variaciones genéticas.
- Antecedente familiar de hipospadias.
- Edad materna mayor a 35 años.
- Exposición a pesticidas o sustancias químicas durante el embarazo.
- Endocrinopatías.
- Bajo peso al nacer.
- Diabetes mellitus gestacional.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Se clasifican de acuerdo a la posición que adopta el meato uretral tras la corrección de la curvatura.

Localización	Tipo	Prevalencia
Distal	Glandular	70%
	Coronal	
	Subcoronal	
Medial	1/3 anterior	20%
	1/3 medio	
	1/3 proximal	
Proximal	Peno-escrotal	10%
	Escrotal	
	Perineal	

## ¿CÓMO ES LA CLÍNICA?

### Síntomas

Suele ser asintomática y ser un hallazgo al examen físico, ya sea por los padres o en controles médicos u otros profesionales de la salud.

En niños más grandes con control de esfínter se puede presentar con chorro miccional en *spray*, o hacia abajo, no pudiendo orinar de pie.

### Signos

Lo mencionado anteriormente caracteriza a las hipospadias (meato ventral, prepucio alado y curvatura ventral).

En los casos que haya asociado testículos no descendidos bilateral obliga a descartar algún variación del desarrollo sexual (VSD).

### Estudios asociados

No son necesarios, ya que las malformaciones asociadas ocurren solo en 7-13% de los pacientes, siendo más frecuentes en hipospadias proximales.

Si se sospecha alguna asociación se deberá solicitar ecografía renal y vesical.

### ¿CUÁNDO DERIVAR?

La edad de derivación al urólogo pediatra es al momento del diagnóstico.

### ¿CÓMO SE TRATA?

El tratamiento es quirúrgico y se realiza entre los 6 y 18 meses de edad idealmente.

Se han descrito muchas técnicas a través de la historia de la hipospadiología, sin embargo, todas ellas tienen los siguientes principios en común:

- Meato uretral normotópico y glande cónico simétrico (meatoplastia y balanoplastia).
- Pene derecho sin curvatura ni desviaciones (ortoplastia).
- Neouretra uniforme en calibre (uretroplastia).
- Cubierta cutánea adecuada y cosmética (prepucioplastia).
- Posición del escroto normal en relación con el pene.

Principios generales del tratamiento quirúrgico:

- Uso de testosterona preoperatoria en casos de pene pequeño.
- Disección correcta de tejidos para evitar devascularización.

- Hemostasia cuidadosa, ideal con bipolar.
- Deglobamiento peneano con liberación de fibrosis para corrección de curvatura realizando un *test* de erección artificial con solución salina en hipospadias severas.
- Disección proximal hasta inserción de los bulbocavernosos en hipospadias moderada a severa.
- Evitar exceso de tubularización distal de placa uretral para prevenir estenosis.
- Evitar sutura sobre sutura interponiendo dartos vascularizado sobre neouretra.
- Movilización de alas glandulares y sutura sin tensión.
- Resección de piel de mala calidad.

La cirugía puede ser realizada en una o dos etapas dependiendo del tipo y grado de hipospadias. Las distales y medias sin cuerda peneana son resueltas en una etapa donde las técnicas más utilizadas son:

- Tubularización de la placa uretral con o sin incisión de esta (TIP o *snodgrass*).
- Uretroplastia con colgajo ventral (*Mathieu*).
- Avance meatal y glanduloplastia (MAGPI).
- Colgajo prepucial en isla (*onlay flap*).
- Reparación en 2 etapas (para hipospadias proximales y/o severas). Corrección de curvatura y uso de injerto prepucial o de mucosa oral con tubularización uretral secundaria con intervalo de 6 meses entre cada etapa (Bracka).

## ¿CUÁLES SON SUS COMPLICACIONES?

Las complicaciones son relativamente infrecuentes, entre 4,5 - 12,2%, siendo más frecuente las complicaciones en las hipospadias proximales.

### Tempranas

- Hematomas.
- Infección.
- Dehiscencia de sutura.

## Tardías

- Dehiscencias de sutura.
- Fístula uretrocutánea.
- Estenosis de meato.
- Estrechamiento de uretra.
- Estenosis uretral.
- Persistencia de curvatura ventral.
- Divertículo uretral.
- Uretra pilosa y litiasis uretrales.
- Balanitis xerótica obliterante.

## ¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO?

Los resultados de la cirugía en general son buenos. En algunos casos es necesario realizar más de una intervención para corregir complicaciones tardías.

La mayoría de los pacientes presentan una buena función miccional y sexual en la adultez, pero deben ser controlados anualmente hasta después de la adolescencia.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Baskin L, Wilcox D, Wilkie L. Hypospadias: Pathogenesis, diagnosis, and evaluation. UpToDate 2022.
2. Donaire AE, Mendez MD. Hypospadias. 2022 Aug 1. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 29489236.
3. Ceccarelli PL, Lucaccioni L, Poluzzi F, Bianchini A, Biondini D, Iughetti L, et al. Hypospadias: clinical approach, surgical technique and long-term outcome. BMC Pediatr. 2021;21(1):523. doi: 10.1186/s12887-021-02941-4. PMID: 34836527; PMCID: PMC8620229.
4. Anand S, Lotfollahzadeh S. Hypospadias Urogenital Reconstruction. 2022 Jun 3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. PMID: 33232077.
5. Halaseh SA, Halaseh S, Ashour M. Hypospadias: A Comprehensive Review Including Its Embryology, Etiology and Surgical Techniques. Cureus. 2022;14(7):e27544. doi: 10.7759/cureus.27544. PMID: 36060359; PMCID: PMC9428502.
6. Wood D, Wilcox D. Hypospadias: lessons learned. An overview of incidence, epidemiology, surgery, research, complications, and outcomes. Int J Impot Res. 2022. doi: 10.1038/s41443-022-00563-7. Epub ahead of print. PMID: 35352016.

# Variaciones de la diferenciación sexual (VDS)

Pedro-José López E.  
Francisca Yankovic B.

## ¿QUÉ ES?

El término VDS hace referencia a un grupo heterogéneo de condiciones congénitas que pueden afectar la determinación y/o diferenciación sexual, produciéndose un desarrollo sexual anatómico, gonadal y/o cromosómico atípico

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La incidencia estimada de pacientes portadores de VDS es de alrededor de 1:4.500-5.500 recién nacidos vivos. Sin embargo, existen variaciones regionales y dependiendo de las condiciones incluidas en el término VDS la incidencia puede variar. Los niños que nacen con VDS requieren de un manejo multidisciplinario. En el período de recién nacido es fundamental que, frente a la sospecha clínica, se realice un estudio diagnóstico exhaustivo. Dado que es una condición infrecuente, resulta fundamental el estandarizar el estudio y el centralizar en hospitales de referencia.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

En los últimos años se ha avanzado hacia la identificación de las variantes genéticas que subyacen a los individuos portadores de VDS y, actualmente, dan cuenta de más del 50% de los casos.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Cromosoma sexual	46 XY	46 XX
45 XO (Sd. Turner)	Alt. desarrollo testicular (disgenesia gonadal completa y parcial).	Alt. desarrollo ovárico (disgenesia gonadal).
47 XXY (Sd. Klinefelter)	Alt. de la síntesis y/o acción de andrógenos (deficiencia 17 HDH, déficit de 5 alfa-reductasa, Insensibilidad androgénica parcial/completa).	Exceso de andrógenos (hiperplasia suprarrenal congénita, deficiencia de aromatasas).
Mosaicos (45 X/46 XY) Quimera (46 XX/46 XY)	Sd. persistencia de conductos Mullerianos (mutación o deficiencia de hormona antimuleriana).	Misceláneos extrofia cloacal, alteraciones mullerianas.
	Misceláneas (epispadias, extrofia).	

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Evaluación Clínica en RN

#### Sospecha clínica

La sospecha clínica ocurre, generalmente, en el período de recién nacido, frente a un niño en el que no se puede asignar el sexo con facilidad. Ocasionalmente, esta sospecha puede ser en el período antenatal. Aunque en muchos casos la sospecha clínica es evidente, es fundamental el considerar la posibilidad de una VDS en recién nacidos que presenten testes no palpables bilaterales, o la asociación de un testículo no descendido con hipospadias, independiente de la severidad de esta última.

#### Anamnesis

Debe incluir algunos aspectos fundamentales que orientan al diagnóstico:

- Uso de drogas u hormonas durante el embarazo.
- Antecedentes de muerte fetal o recién nacido con crisis adrenogénica (deshidratación, hiperkalemia e hiponatremia).
- Historia materna de virilización.
- Consanguinidad de padres.
- Historia familiar de VDS.

## Examen Físico

Esta es la clave frente la sospecha de VDS, en el recién nacido se deben evaluar y consignar los siguientes hallazgos al examen físico. Se recomienda siempre la utilización de un lenguaje neutro con la finalidad de no predisponer a la familia hacia una asignación de sexo hasta haber acabado el estudio. Es ideal que el examen físico sea realizado y consignado por la persona del equipo médico con mayor experiencia en el tema.

- Examen físico general del recién nacido.
- Búsqueda de masas abdominales.
- Evaluación de región lumbosacra.
- Gónadas: ubicación y consistencia.
- Tubérculo genital: tamaño, ubicación del meato uretral y la distancia al ano (mientras mayor distancia, mayor exposición a andrógenos).
- Morfología de pliegues labio-escrotales.
- Hiperpigmentación labio-escrotal y/o areolar.
- Presencia de seno urogenital.

## Sospecha de VDS después del período de recién nacido

- Pubertad retrasada o incompleta.
- Amenorrea primaria.
- Ginecomastia en niño con antecedentes de variaciones genitales (hipospadias y/o criptorquidia).
- Hipertricosis y/o crecimiento de clítoris en niña.
- Gónada indiferenciada en cirugía inguinal: descenso testicular y/o hernioplastia.
- Hematuria en varones cíclica y macroscópica.
- Crisis adrenal.
- Remanentes mullerianos en laparoscopia.
- Hematocolpos/ dolor cíclico.
- Tumores gonadales (gonadoblastoma).

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio inicial

- Electrolitos plasmáticos.
- Hemograma, glicemia y renina plasmática.
- Estudio Hormonal Plasmático al 3-4° día de vida: 17 Hidroxi-progesterona, Testosterona y DHT.
- Estudio hormonal en minipubertad: Lactantes entre los 2-3 meses presentan mini pubertad donde se produce *peak* de testosterona similar al presentado durante la pubertad y aumenta hormona antimulleriana. Permite saber el perfil hormonal de las gónadas.

### Estudio genético

- Fish SRY (solicitar inmediatamente, resultado en 24 horas).
- Cariotipo.
- Panel genético ampliado: Invitae/otros, especialmente indicado en presencia de material genético Y. Permite orientar al diagnóstico etiológico tal como déficit de 5 alfa reductasa, insensibilidad androgénica, síndrome de persistencia mulleriana, entre muchos otros (análisis de 52 genes relacionados con VDS).

### Imágenes

- Ecografía gonadal, inguinal, pelviana, abdominal: evalúa la presencia de genitales internos/externos, vía urinaria y riñones, suprarrenales.

### Estudio diferido

Para llegar a un diagnóstico endocrinológico o anatómico más preciso, que debe ser abordado por un equipo multidisciplinario. Se evaluará caso a caso la necesidad de estudios complementarios tales como:

- Laparoscopia exploradora con o sin biopsia gonadal.
- Evaluación de respuesta posgonadotropina coriónica humana (HCG) o Hormona adrenocorticotropina (ACTH): al administrar HCG o ACTH permitiendo evaluar la respuesta gonadal hormonal y a nivel de genitales externos es aquellos niños que no se realizó el estudio en mini pubertad
- Resonancia nuclear magnética.
- Biopsia de piel en búsqueda de receptores de andrógenos.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Los niños que presentan VDS representan un grupo heterogéneo de condiciones y en ocasiones pueden requerir un manejo altamente especializado. En el período de recién nacido es fundamental que frente a la sospecha clínica se realice un estudio diagnóstico, junto con la consejería en asignación de sexo de crianza y el acompañamiento de los padres y la familia. El enfoque siempre debe ser interdisciplinario, incluyendo especialistas de salud mental, endocrinología, genética, ginecología, urología pediátrica y enfermería.

El manejo en el período de recién nacido debe incluir una evaluación exhaustiva y el descartar la hiperplasia suprarrenal congénita que puede llevar a desequilibrios metabólicos y electrolíticos graves.

Existe controversia sobre el manejo de estos niños, especialmente, en relación con el realizar cirugías irreversibles que no persigan el restablecer una funcionalidad afectada. Es primordial generar equipos multidisciplinarios que incluyan a la familia y realizar un seguimiento sistemático y estructurado siempre enfocado hacia lograr una persona integrada) y feliz consigo misma y con la sociedad.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Hughes IA, et al. Consensus statement on management of intersex disorders. *J Ped Urology* 2006;2:148-62.
2. Cools M, et al. Consensus Statement: Caring for individuals with a difference of sex development (DSD). *Nat Rev Endocrinol* 2018;14:415-29.
3. Garcia-Acero M, Moreno O, Suarez F, Rojas A. Disorders of Sexual Development: Current Status and Progress in the Diagnostic Approach. *Curr Urol.* 2020;13(4):169-78.

# Valvas de uretra posterior (VUP)

César Pinilla S.

## ¿QUÉ ES?

La VUP es una membrana congénita en la uretra posterior que causa obstrucción y daño de forma irreversible en el tracto genitourinario proximal, generando secuelas funcionales en grado variable desde mortalidad neonatal a disfunciones vesicales y enfermedad renal crónica terminal (ERCT).

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Es una patología propia de los hombres, con una incidencia reportada en 1,4 a 2,1 en 10.000 nacidos vivos. Las VUP son la causa más común de obstrucción del tracto urinario inferior. Hasta 30 a 50% de los pacientes con VUP desarrollará ERCT.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se desconoce su etiología. No hay un patrón de herencia bien definido, pero se han asociado varios genes. Existen casos en hermanos, gemelos e hijos.

Se desarrolla entre las 7 y 8 semanas de gestación como resultado de embriogénesis anormal en la confluencia del conducto mesonéfrico y el seno urogenital. La obstrucción lleva a alteraciones en el desarrollo de todo el tracto genitourinario. A nivel de vías urinarias inferiores la alteración se debe a altas presiones de almacenamiento y micción. La vejiga tiene hipertrofia e hiperplasia del detrusor, alteraciones de la inervación, se encuentra engrosada y es de escasa distensibilidad. Se distiende y adelgaza la uretra prostática y el cuello vesical está hipertrofiado. A nivel de vía urinaria alta los uréteres están severamente dilatados, con pared engrosada y débil peristaltismo, esto último se puede mantener a pesar de aliviar la obstrucción. Puede o no haber reflujo vesicoureteral (RVU). Si existe, traspasa las altas presiones vesicales a la vía urinaria alta con

graves consecuencias. A nivel renal hay daño por displasia en grado variable producida por las altas presiones durante el desarrollo renal o por embriogénesis anormal y es irreversible. También provoca daño renal la obstrucción mantenida que causa alta presión persistente, este daño es progresivo y puede ser evitado con un tratamiento precoz (Figura 1).

### ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Fue descrita y clasificada por Hugh Hampton Young en 1919 con una mortalidad cercana al 100% al principio del siglo 20, que ha disminuido a 0,3%.

La clasificación de Young sigue siendo la más utilizada, a pesar de que existen propuestas alternativas (Figura 2).

Tipo I: 95% de los casos. Las valvas parten del *verumontanum* hacia anterior, dejando escasa separación entre los velos. El grado de obstrucción es variable.

Tipo II: se origina del *verumontanum*, corre por la pared uretral posterior hasta el cuello vesical. Actualmente consideradas hipertrofia muscular por una obstrucción distal.

Tipo III: 5% de los casos. Diafragma separado del *verumontanum*.



Figura 1. Dilatación del tracto urinario por VUP.

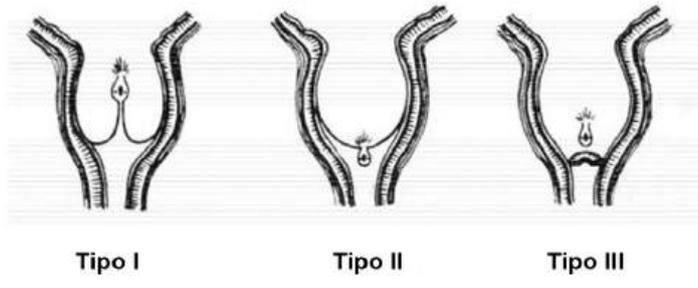


Figura 2. Clasificación de las VUP.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Posnatal: en período neonatal se presenta con:

- Obstrucción al flujo urinario de salida: chorro débil.
- Enfermedad renal crónica (ERC): rechazo alimentario, irritabilidad, alteración del crecimiento.
- Síndrome de Potter (insuficiencia renal, hipoplasia pulmonar, facie característica, contractura de extremidades).

### Signos

Vejiga y riñones pueden ser palpables.

A mayor edad se presenta con:

- Infección del tracto urinario (ITU).
- ERC, talla baja, etc.
- Síntomas miccionales: micción prolongada, chorro débil, incontinencia urinaria, enuresis.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Imágenes

#### *Prenatal*

Se realiza a través de ecografía obstétrica, durante 2do y 3er trimestre, en el 80% de los casos. Visualiza dilatación del tracto urinario superior bilateral y megavejiga. Da mayor certeza diagnóstica ver la uretra posterior dilatada (signo del ojo de la cerradura). El diagnóstico de dilatación urinaria precoz (antes de 24 semanas) y oligohidroamnios son de peor pronóstico. Se puede visualizar también ascitis urinaria y urinoma perinefrítico.

El oligohidroamnios produce hipoplasia pulmonar, que es la mayor causa de mortalidad. Su forma más severa es el síndrome de Potter.

Frente a la sospecha prenatal el paciente debe nacer en un centro que pueda ofrecer tratamiento integral con UCI neonatal, nefrología y urología pediátrica (Figura 3).

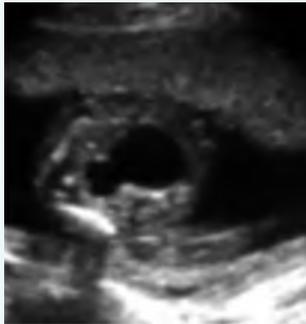
#### *Posnatal*

Ultrasonografía: se observa dilatación del tracto urinario alto (a veces unilateral), engrosamiento de la pared vesical, con o sin residuo miccio-

nal y urinoma perinefrítico en ocasiones. Se podría ver la uretra posterior dilatada.

Uretrocistografía miccional: da el diagnóstico definitivo, permite visualizar la uretra posterior dilatada, indentación por un prominente cuello vesical, vejiga irregular con trabeculaciones, divertículos y RVU en 40 a 60%.

**Estudio de laboratorio posnatal:** ELP, creatinina y nitrógeno ureico (antes de las 48 horas de vida está influenciado por la función renal materna a través de la placenta) (Figura 4).



**Figura 3.** Signo del “ojo de la cerradura” en ecografía prenatal.



**Figura 4.** Uretrocistografía de paciente con VUP.

## ¿CÓMO SE TRATA?

### In útero

La derivación vesicoamniótica (VA) durante el embarazo tiene un rol limitado y controversial en el manejo de las VUP. Varios estudios han comparado la instalación de una derivación VA versus manejo conservador, sin encontrar claras ventajas en la instalación de la derivación. Se ha visto que aumenta la supervivencia perinatal, pero es un procedimiento que presenta morbilidad materna y fetal.

Actualmente se encuentra mayormente indicada la intervención prenatal en pacientes que presentan oligohidramnios, sin signos de daño renal. Favorecería el desarrollo pulmonar.

Otra cirugía menos realizada es la cistoscopia fetal, que es técnicamente más demandante, determina etiología, pero no es útil en atresia de uretra.

### En el recién nacido

Drenar la vía urinaria precozmente, instalar sonda uretral de alimentación 5 o 6 Fr. que permanecerá de 7 a 10 días, hasta que el paciente se encuentre estable para realizar la ablación.

Se debe realizar una pronta ablación endoscópica de las valvas, ya que desobstruye la vía urinaria, previniendo el deterioro de la función renal. Incluso en prematuros, gracias al instrumental miniaturizado. Los velos se seccionan endoscópicamente a las 12, 4 y a las 8 con electrocorte, bisturí frío o láser. Puede o no dejarse sonda vesical posoperatoria por 24-48 hrs. El descenso de la creatinina posdesobstrucción es un factor pronóstico de ERC.

La vesicostomía es cada vez menos usada. Puede indicarse frente a importante compromiso de la función renal, especialmente si permanece deteriorada a pesar del cateterismo o en aquellos con RVU bilateral severo. También estaría indicada frente a un lactante pequeño si no se cuenta con instrumental adecuado.

Derivaciones supravesicales bilaterales como ureterostomías terminales o pielostomías no se aconsejan, porque desfuncionalizan la vejiga, lo que es perjudicial para su funcionamiento futuro y no presentan ventajas respecto a la vesicostomía.

En ocasiones se puede realizar una ureterostomía distal en asa unilateral, esto disminuye las presiones vesicales que pueden persistir altas a pesar

de tratar la obstrucción uretral, mejora el drenaje renal y mantiene la vejiga ciclando. Se cierra a los 2 o 3 años preparando para el control de esfínteres (Figura 5).

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

#### Preoperatorias

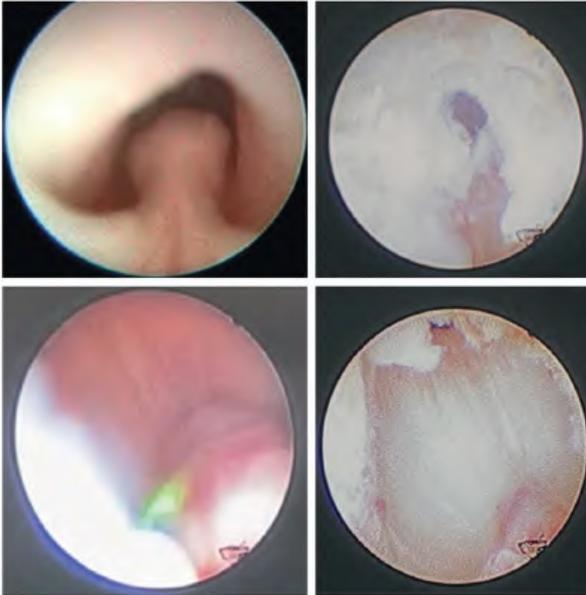
ITU, urinoma, ERC, incontinencia.

#### Posoperatorias

Incontinencia, estenosis uretral, ERC, ITU.

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El pronóstico a largo plazo depende de la severidad de los efectos secundarios a la obstrucción del flujo urinario.



**Figura 5.** A) Visión endoscópica de VUP; B y C) ablación endoscópica con láser; D) valva abierta ampliamente con uretra posterior dilatada.

El 30% de los pacientes presentarán ERCT en el largo plazo, ya sea desde la infancia o la adolescencia. Los factores etiológicos de ERCT son: displasia renal, daño secundario a obstrucción a la salida vesical, ITU asociada a RVU y daño secundario a disfunción vesical que persiste, aunque se alivie la obstrucción.

El patrón de la disfunción vesical cambia con el tiempo desde una tendencia a la sobreactividad a una falla del detrusor que lleva a aumento de la capacidad vesical y volumen residual.

La dilatación del tracto urinario puede persistir después de la ablación de valvas por: ablación incompleta, RVU persistente, obstrucción de la unión vesicoureteral por engrosamiento vesical, altas presiones vesicales y poliuria. Esta poliuria es secundaria a tubulopatía que no permite una concentración adecuada de orina y va empeorando con el tiempo provocando deterioro de la función renal y vesical en la adolescencia.

Los pacientes candidatos a trasplante renal requieren una vejiga que permita un almacenamiento de orina suficiente y a bajas presiones que no dañe el injerto, por lo que algunos pacientes requerirán cistoplastia de aumento. Con este mismo objetivo deben evitarse derivaciones urinarias que dejen una vejiga desfuncionalizada por largos periodos.

Los pacientes con VUP requieren seguimiento multidisciplinario a largo plazo con: función renal, ecografía, examen de orina, presión arterial, peso y talla. Además, posterior al tratamiento inicial y luego según necesidad se indicará cintigrama renal DMSA y urodinamia. Requerirán uroterapia según se presente y varíe su disfunción vesical. Destaca como factor pronóstico la creatinina durante el primer año de vida, que si es menor de 1 mg/dL predice una buena función renal.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Campbell-Walsh. Urología. 12va Edición. Estados Unidos. Elsevier Inc. 2020.
2. Duncan T. Wilcox, David F. M. Thomas. Essentials of Paediatric Urology. 3ra Edición. Reino Unido. Informa Healthcare 2021.
3. Pellegrino C, Capitanucci ML, Forlini V, Zaccara A, Lena F, Sollini ML, et al. Posterior urethral valves: Role of prenatal diagnosis and long-term management of bladder function; a single center point of view and review of literature. *Front. Pediatr.* 2023;10:1057092. doi: 10.3389/fped.2022.1057092.

# Sinequia e hipertrofia de labios menores, quiste de bartolino

Solange Figueroa D.

## SINEQUIA

### ¿QUÉ ES?

Es la adherencia o fusión de los labios menores (Figura 1).

### EPIDEMIOLOGÍA

Se estima que la sinequia de labios menores afecta al 0,6 al 5% de las niñas en edad prepuberal. Siendo la edad de presentación más frecuente entre los 6 meses y 2 años.



Figura 1.

### ¿Por qué se produce?

Su causa exacta se desconoce, pero se cree que se genera la sinequia por microtraumatismo o inflamación en un ambiente hipoestrogénico que luego reepiteliza y forma una membrana avascular entre ambos labios. Se ha propuesto que el bajo nivel de estrógenos durante la infancia es un factor en su génesis, ya que raramente ocurre durante la edad reproductiva o en el período neonatal, donde hay altos niveles de estrógenos. Otros estudios no han demostrado que el hipoestrogenismo sea una causa etiológica.

La inflamación podría deberse a infección (vulvovaginitis), así como a pobre higiene, incluyendo contaminación por deposiciones. También se ha propuesto como causas: aseo excesivo, liquen escleroso, trauma genital y abuso sexual.

### ¿Cómo se clasifica?

No existe una clasificación ampliamente aceptada. La fusión puede ser parcial afectando la región anterior de los labios menores o completa ocluyendo el orificio vaginal. Un estudio clasifica las sinequias en 4 tipos y lo asocia con su tratamiento. Siendo la tipo I aquella delgada y transparente, que en un 100% cede con betametasona; la Tipo II es gruesa y cede en un 80% con un curso más largo de corticoides; tipo III gruesa con el himen levemente adherido al labio menor y requiere cirugía; y la tipo IV en que la fusión está lateralizada, un labio menor se adhiere a la superficie interna del otro y requiere cirugía (Figura 2).

## DIAGNÓSTICO

### ¿Cuál es la clínica?

Usualmente su diagnóstico es incidental durante el examen físico de rutina y, generalmente, no produce síntomas. Al examen físico la sinequia consiste en la unión de ambos labios menores en la línea media pudiendo afectar solo su región anterior o ser completa.

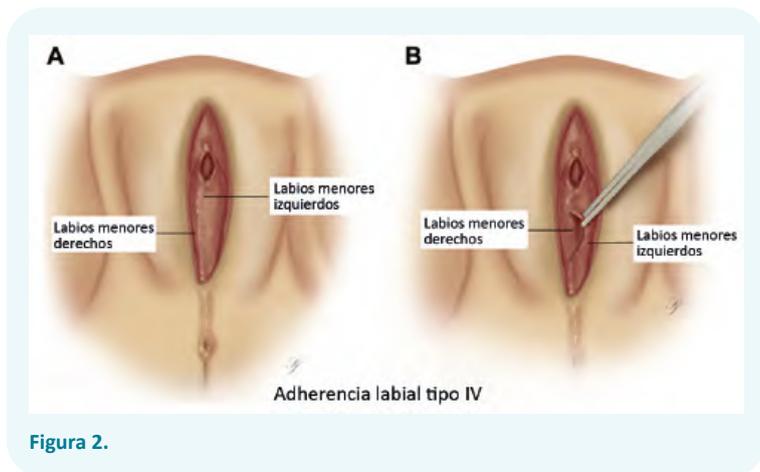


Figura 2.

Presentan síntomas en 10 al 40% de los pacientes, que consisten en: goteo posmiccional, disuria, irritación e inflamación local, sangrado leve que puede confundirse con hematuria. Más raramente puede causar dificultades en la micción y retención urinaria. Se ha encontrado un riesgo aumentado de infecciones del tracto urinario (ITU), que disminuye al tratar las sinequias, pudiendo presentar incluso ITU recurrente. Esto acentúa la importancia de un examen físico completo frente a ITU.

### ¿Qué exámenes nos ayudan al diagnóstico?

No requiere de exámenes de laboratorio ni imagenológicos.

## TRATAMIENTO

### ¿Cómo se trata?

Si la paciente es asintomática no hay necesidad de realizar tratamiento, pero si se debe educar sobre la higiene adecuada. La mayoría de las sinequias de labios se resolverán espontáneamente en un año. Se ha reportado que sobre un 80% se resolverán sin tratamiento.

En los casos sintomáticos si está indicado tratamiento.

Si se indica tratamiento existen varias opciones descritas, como son el uso de estrógenos tópicos, corticoides tópicos, lisis manual o separación quirúrgica. No existe un consenso en la literatura sobre la elección del tratamiento para cada paciente, su duración o cuál utilizar de primera línea, pero varios autores consideran de primera línea los estrógenos y corticoides tópicos.

El tratamiento con estrógenos tópicos tiene 50% a 88% de éxito tras 2 a 8 semanas de tratamiento.

Los corticoides tópicos más utilizados son betametasona y beclometasona. Suele utilizarse betametasona al 0,05% 2 veces al día por 3 a 6 semanas.

Se han encontrado tasas de éxito similares con estrógenos y corticoides tópicos.

También se utiliza con frecuencia la lisis mecánica de las adherencias, asociada a algún lubricante tópico como vaselina, siempre acompañado de adecuada higiene genital. Esto suele tener éxito en adherencias más laxas y recientes.

Se considera importante mantener la lubricación con vaselina o la crema con que se trate una(s) semana(s) luego de separada la sinequia para evitar su recidiva.

En caso de no ceder con las opciones anteriores se plantea la separación quirúrgica de la sinequia bajo anestesia general, con aproximación de los bordes mucosos cruentos con una sutura reabsorbible. Algunos recomiendan estrógenos tópicos previo a la cirugía y/o una gasa parafinada en el posoperatorio (Figura 3).

### ¿Cuáles son las complicaciones más frecuentes?

No es frecuente que cause complicaciones. Pudiesen mencionarse dificultades en la micción, retención urinaria e ITU.

En cuanto a complicaciones del tratamiento con estrógenos, se menciona sensibilidad en la región mamaria y cambios de pigmentación genital. No existen estudios sobre efectos adversos con el uso a largo plazo de estrógenos tópicos en población pediátrica, por lo que la recomendación es usar esta crema por el período más corto posible que provea un tratamiento efectivo.

En relación con las complicaciones del uso de corticoides tópicos, éstos causan adelgazamiento de la piel, aumento del riesgo de infecciones locales y prurito del área afectada.



Figura 3.

No existe una duración precisa del tratamiento, pero se recomienda la menor duración posible que resuelva la adherencia. Por lo general se indica una o dos veces al día por un máximo de seis semanas. Algunos autores han recomendado extender el tratamiento por hasta 3 meses.

### ¿Cuál es su pronóstico a largo plazo?

La recurrencia en el corto plazo es frecuente, sea cual sea el tratamiento realizado. Se habla de tasas de recurrencia del 11 al 70%. Las sinequias podrían seguirse presentando hasta el inicio de la pubertad. Luego en el largo plazo el pronóstico es excelente y no suelen tener secuelas.

## HIPERTROFIA DE LABIOS MENORES (HLM)

### GENERALIDADES

#### ¿Qué es?

Es el crecimiento exagerado de los labios menores definido como aquel que sobrepasa los labios mayores, lo cual es una variedad anatómica, que puede o no generar síntomas.

Los labios menores tienen glándulas sebáceas y ecrinas, tienen una gran sensibilidad, por sus muchos terminales nerviosos y están muy bien vascularizados, esto cobra importancia durante la excitación sexual en que estos labios se congestionan.

El tamaño “normal” de los labios menores es muy variable, un estudio en mujeres adultas mostró un ancho (medial a lateral) de 0,7 a 5 cm. Su mayor crecimiento se da en la pubertad.

No existe un consenso respecto a desde qué longitud se considera hipertrofiado, se ha propuesto desde los 5 cm, por lo que la presencia de síntomas es lo que determinará la necesidad de intervención quirúrgica (Figura 4).



Figura 4.

## EPIDEMIOLOGÍA

La hipertrofia de los labios menores se presenta desde la pubertad.

Se estima que, actualmente, las mujeres están más preocupadas por el aspecto de sus genitales externos, sin que necesariamente sea una patología.

### ¿Por qué se produce?

Se sabe que los estrógenos tienen un papel fundamental en el crecimiento de los labios menores. Su causa exacta se desconoce. Se ha encontrado HLM en casos de: mielodisplasia, linfagiomas y linfedema, irritación genital crónica, inflamación (como enfermedad de Crohn o endometriosis).

### ¿Cómo se clasifica?

Uni o bilateral. Simétrica o asimétrica.

## DIAGNÓSTICO

### ¿Cuál es la clínica?

La HLM puede o no ocasionar molestias como prurito, dolor e irritación local por el roce de ropa ajustada y al realizar actividad física, sangrado, dispareunia, problemas de higiene durante la menstruación, inseguridad y disminución de autoestima.

En el examen físico extenderemos los labios y lo ideal es medirlos (Figura 5).



Figura 5.

## ¿Qué exámenes nos ayudan al diagnóstico?

**Laboratorio e imágenes.** No requiere exámenes imagenológicos ni de laboratorio.

## TRATAMIENTO

### ¿Cómo se trata?

La cirugía está indicada en casos sintomáticos.

Debe educarse a la paciente respecto a que es una variación anatómica que está dentro de la diversidad normal. Reduce las molestias: usar ropa de algodón, no rasurar, no usar jabones y evaluación psicológica de ser necesario.

El tratamiento es quirúrgico, consiste en reducir los labios hipertróficos, logrando labios simétricos reducidos.

Debería esperarse cerca de los 15 años según algunos autores, ya que los labios podrían seguir creciendo durante la pubertad. El resultado cosmético puede variar, sobre todo si son asimétricos.

Existen muchas técnicas quirúrgicas descritas. La más comúnmente usada es la resección de todo el borde, que tiene buenos resultados y rápida recuperación, pero reemplazamos el borde del labio por cicatriz, que pudiera raramente causar discomfort crónico. Cuidado de no resecar el capuchón del clítoris.

Otras técnicas intentan conservar el contorno y forma del labio y ocultar la cicatriz.

En el posoperatorio: mantener área limpia y seca. Evitar actividad física, usar ropa suelta (Figura 6).



Figura 6.

### ¿Cuáles son las complicaciones más frecuentes?

Dehiscencia (7%), hematoma, infección, resección insuficiente, re-crecimiento.

### ¿Cuál es su pronóstico a largo plazo?

Tiene excelente pronóstico a largo plazo, sin embargo, podrían recidivar en un futuro, dependiendo de los cambios hormonales.

## QUISTE DE LA GLÁNDULA DE BARTOLINO

### GENERALIDADES

#### ¿Qué es?

Las glándulas de Bartolino se ubican a los lados de la abertura vaginal, se abren en el vestíbulo vulvar a las 4 y 8 hrs., miden en la edad adulta 5 mm de diámetro y no son palpables. Segregan fluido que ayuda a lubricar la vagina. A veces, los conductos de estas glándulas se bloquean acumulándose líquido, lo que produce la formación de quistes. Si el líquido dentro del quiste se infecta se forma un absceso.

### EPIDEMIOLOGÍA

Los quistes de Bartolino tienen una prevalencia en la edad adulta de 2-3 por 100 mujeres, siendo más frecuente en la 3ra década de la vida, siendo poco frecuente en edad pediátrica.

#### ¿Por qué se produce?

El bloqueo de estas glándulas puede producirse por trauma, mucosidad, o edema secundario a infección. Los quistes son estériles.

### DIAGNOSTICO

#### ¿Cuál es la clínica?

El quiste de bartolino suele ser asintomático, indoloro, pero puede presentar leve dolor, si es de mayor tamaño podría percibirse como un bulto genital o presentar mayor sensibilidad local. En el examen físico se presenta como aumento de volumen, blando, unilateral, en el introito medial al labio menor.

Puede existir drenaje espontáneo de contenido blanquecino.

### ¿Qué exámenes nos ayudan al diagnóstico?

**Laboratorio e imágenes.** El diagnóstico es clínico, no requiere exámenes imagenológicos.

## TRATAMIENTO

### ¿Cómo se trata?

El tratamiento del quiste de Bartolino depende de su tamaño, de cuán doloroso sea y de si está infectado.

Los quistes asintomáticos no requieren tratamiento. Si presentan síntomas leves se puede tratar con baños de asiento. De lo contrario, los quistes sintomáticos y abscesos requieren cirugía.

Los quistes a menudo recurren después del drenaje simple, por esto la cirugía apunta a producir una abertura permanente al exterior. En general, se realiza una marsupialización, se evierten los bordes del quiste y se suturan al exterior.

Los quistes recidivados pueden requerir extirpación.

### ¿Cuáles son las complicaciones más frecuentes?

La complicación más importante es la recurrencia cuya tasa llega al 20%, en este caso se debe plantear una extirpación total de la glándula.

### ¿Cuál es su pronóstico a largo plazo?

Excelente (Figura 7).

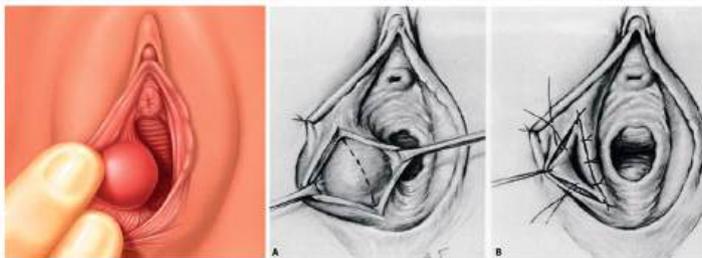


Figura 7.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Mirzaman Huseynov, Ali Ekber Hakalmaz. Labial Adhesion: New Classification and Treatment Protocol. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2020;33(4):343-8.
2. Eroğlu E, Yip M, Oktar T, Kayiran SM, Mocan H. How should we treat prepubertal labial adhesions? Retrospective comparison of topical treatments: estrogen only, betamethasone only, and combination estrogen and betamethasone. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2011;24(6):389-91.
3. Gulia C, Zangari A, Briganti B, Bateni Z, Porrello A, Piergentili R. Labia minora hypertrophy: causes, impact on women's health, and treatment options. *Int Urogynecol J*. 2017;28:1453-61.
4. <https://www.uptodate.com/contents/bartholin-gland-masses>

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La patología ovárica puede clasificarse según su origen en:

### 1) Funcional

#### *a. Quistes simples*

Masa anexial más frecuente en niños y la mayoría son quistes funcionales asociados a embarazo, síndrome ovario poliquístico y ovulación. La no involución de los folículos ováricos produce estos quistes foliculares (más frecuentes) o de cuerpo lúteo. Los quistes foliculares y luteínicos tecales son muy frecuentes en período perinatal por la producción materna de estradiol, placentaria de gonadotropina coriónica humana (CGh) y gonadotropinas fetales y regresan rápidamente en pocas semanas.

### 2) Neoplásica

Se clasifican según su origen celular en 3 grupos:

#### *a. Tumores de células germinales*

- i. Teratoma: más frecuente en niñas y adolescentes.
  1. Teratoma maduro: Más frecuente y benigno, aunque puede malignizarse en el futuro.
  2. Teratoma monodérmico: extremadamente raro y consiste en un teratoma que contiene predominantemente tejido neural, tiroideo (estroma ovárico) o carcinoide.
  3. Teratoma inmaduro: tiene focos de tejidos embrionarios inmaduros y un comportamiento maligno.

- ii. Gonadoblastoma: Rara neoplasia benigna asociada a disgenesia gonadal. 40% son bilaterales y un 50-60% de los pacientes tendrán elementos de células germinales malignas, mayoría disgerminomas.
- iii. Disgerminoma: tumor ovárico maligno de células germinales más común (30%). Bilaterales en un 10-15% de los casos.
- iv. Tumor de saco vitelino: tumor maligno muy agresivo.
- v. Otros: Coriocarcinoma, poliembrioma y carcinoma embrionario.

#### **b. Tumores estromales**

- i. Tecomas y fibromas: Tumores benignos, raros en niñas.
- ii. Tumores de células de la granulosa: De bajo potencial maligno.
- iii. Tumores de células de Sertoli-Leydig: Raros, bajo potencial maligno.

#### **c. Tumores epiteliales**

- i. Cistoadenomas: tumor benigno más frecuente y subtipos más frecuentes son seroso, mucinoso y endometriode.
- ii. Cistoadenocarcinoma y tumores epiteliales *borderline*: Solo 5-16% de los tumores epiteliales son malignos, pero un 40% son considerados tumores malignos *borderline* (bajo potencial maligno).

#### **d. Otros**

Leucemia, linfoma, mesotelioma, metástasis, etc.

### **3) Infecciosa**

#### **a. Absceso tubo-ovárico**

Infección del tracto genital femenino, generalmente, secundario a una enfermedad de transmisión sexual.

### **4) Otros**

#### **a. Endometrioma**

Hasta en un 40% de adolescentes con endometriosis.

#### **b. Torsión ovárica**

Mayoría ocurre entre los 11 y 15 años y hasta en un 42 a 50% en ovarios normales por un pedículo ovárico largo.

## ¿CUÁL ES SU PRESENTACIÓN?

Lo más habitual es el dolor abdominal o pélvico agudo (torsión ovárica) o crónico (endometrioma). En la torsión ovárica se puede asociar a náuseas o vómitos y fiebre, y puede presentar dolor cíclico en caso de torsión y destorsión del ovario. En quistes o tumores ováricos pueden presentar distensión abdominal progresiva, masa palpable, molestias abdominales o ascitis. Pueden presentar pubertad precoz por producción de estradiol en tumores de células de la granulosa o virilización por exceso de andrógenos en tumores de Sertoli-Leydig.

Los quistes funcionales son, generalmente, asintomáticos, salvo cuando producen dolor secundario a una torsión ovárica, sangrado o ruptura. En adolescentes se debe investigar el desarrollo puberal, última menstruación, dismenorrea (endometrioma), menstruaciones irregulares, uso de anticonceptivos y actividad sexual.

Masas ováricas grandes se podrían palpar con un examen abdominal de rutina. Si no es posible, se pueden palpar los anexos con un examen bimanual a través del recto o vagina (pacientes sexualmente activos). Signos de irritación peritoneal pueden observarse en una torsión ovárica, ruptura de quiste hemorrágico, teratoma roto, absceso tubo-ovárico o embarazo ectópico. Se deben buscar signos de estrogenización, virilización, pubertad precoz o sospechosos de una variación del desarrollo sexual como la disgenesia gonadal. En adolescentes sexualmente activos una espculoscopia permite evaluar secreción purulenta cervical y sensibilidad a la movilización cervical (absceso tubo-ovárico).

## ¿CÓMO SE ESTUDIA?

### Imágenes

La imagen inicial de elección es la ecografía con *Doppler* con vejiga llena que permite distinguir quistes simples de masas ováricas sólidas o complejas, evaluar el flujo sanguíneo hacia el anexo y evaluar si hay presencia de líquido libre abdominal. La radiografía de abdomen puede mostrar calcificaciones pélvicas y efecto de masa ante la presencia de un teratoma maduro quístico. Ante sospecha de malignidad se debería complementar con una tomografía computada con contraste o resonancia magnética, que además nos permite evaluar la presencia de metástasis o adenopatías pélvicas o paraaórticas.

## Características ecográficas de lesiones ováricas

### 1) Quistes simples

Quiste anecogénicos, de paredes finas, sin componente sólido. Se pueden observar cómo quistes complejos en caso de hemorragia, con nivel hidroaéreo y debris.

### 2) Neoplasias

Se suelen observar cómo lesiones ováricas sólidas o sólido-quísticas. La presencia de componentes sólidos > 2 cm tiene el mayor valor predictivo de malignidad, pero otros indicadores ecográficos son la presencia de tabiques gruesos (> 3 mm), proyecciones papilares y ascitis. Otros factores asociados a malignidad son tamaño > 8 cm, marcadores tumorales elevados, masa sintomática (OR 4,48) y pubertad precoz (OR 5,67).

### 3) Absceso tubo-ovárico

Útero de mayor tamaño con engrosamiento y/o líquido endometrial y ovarios de mayor tamaño con cambios poliquísticos, trompas de Falopio engrosadas, hiperémicas y llenas de líquido, absceso pélvico o líquido libre.

### 4) Endometrioma

Quiste de pared gruesa y contenido tipo vidrio esmerilado.

### 5) Torsión ovárica

Masa anexial aumentada de tamaño, heterogénea, con múltiples quistes periféricos y líquido libre en pelvis. *Doppler* color puede mostrar la torsión del pedículo vascular (signo de torbellino) y puede verse una desviación del útero al lado torcido. La presencia de flujo no descarta la torsión en una paciente sintomática, con presencia de flujo arterial en 43-65% de los casos secundario a una torsión parcial o intermitente o una irrigación doble del ovario.

## Laboratorio

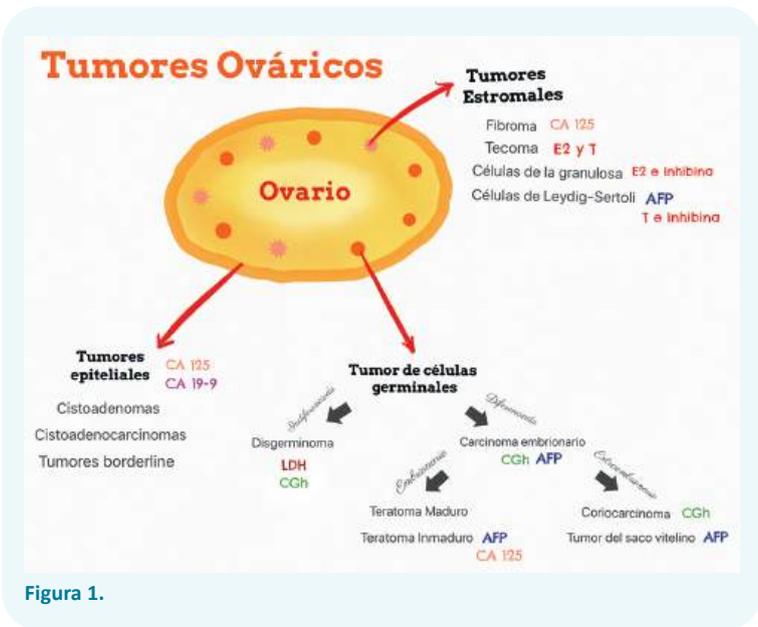
Siempre considerar en pacientes adolescentes la GCh para descartar embarazo y estudiar enfermedades de transmisión sexual en caso de sospecha de absceso tubo-ovárico. Los marcadores tumorales en quistes sim-

ples son opcionales, pero ante la sospecha de neoplasia se deben solicitar GCh, AFP, LDH y CA-125. La ausencia de marcadores tumorales no descarta malignidad, solo el 50% de los tumores malignos presentan marcadores tumorales elevados. En pacientes con pubertad precoz se deben pedir niveles hormonales de LH, FSH y estradiol. En la Figura 1 se esquematizan los tumores ováricos más frecuentes con sus marcadores tumorales.

## ¿CUÁLES SON LOS TRATAMIENTOS?

### ¿Cómo se trata el quiste simple?

Tratamiento conservador con ecografías seriadas. La frecuencia de resolución espontánea es 83% en quistes menores de 4 cm, 63% en quistes de 4-6 cm y 29% en quistes de 6-8 cm. Quistes funcionales > 5 cm pueden demorar hasta 3 meses en desaparecer y si son sintomáticos o persisten en el tiempo se podrían resolver quirúrgicamente con preservación de tejido ovárico. Las alternativas quirúrgicas son aspiración laparoscópica o percutánea bajo ecografía, fenestración o resección del quiste. Siempre considerar la posibilidad de torsión activa o intermitente ante un quiste ovárico > 5 cm de diámetro.



## ¿Cómo se tratan los tumores ováricos?

Para tumores benignos el tratamiento de elección es la enucleación laparoscópica del tejido ovárico manteniendo la cápsula del tumor intacta. En el caso de los cistoadenomas se debe realizar una etapificación completa asociado a la cistectomía por una tasa de malignización de 5-16% y en tumores epiteliales *borderline* se podría realizar la cistectomía con seguimiento posoperatorio cercano. El gonadoblastoma tiene una alta tasa de progresión maligna en pacientes con disgenesia gonadal y en este caso el tratamiento de elección es la gonadectomía bilateral profiláctica.

La promoción de cirugías preservadoras de tejido ovárico es fundamental para prevenir el riesgo de menopausia precoz y falla ovárica prematura asociado a la ooforectomía. Por otro lado, se ha reportado que un 10-23% de las pacientes con tumores ováricos benignos pueden desarrollar un segundo tumor (maligno o benigno) en el ovario contralateral. El seguimiento en tumores benignos para evaluar recurrencia o desarrollo de un tumor contralateral se realiza con ecografía anual.

Los tumores malignos ováricos son poco frecuentes y constituyen menos del 3% de los tumores malignos en niños. En el caso de que se sospeche malignidad por los marcadores tumorales, imágenes o hallazgos en la cirugía, se debe hacer una ooforectomía asociado a salpingectomía si la trompa está comprometida y etapificación completa (examen citológico de líquido peritoneal, biopsia peritoneal y omental de lesiones sospechosas, biopsia de lesiones sospechosas en ovario contralateral y linfonodos de mayor tamaño o consistencia). Hay quienes recomiendan una biopsia rápida para definir malignidad y elegir entre cistectomía y ooforectomía. En caso de que la biopsia diferida demuestre malignidad posterior a una cistectomía, se debe realizar la etapificación y salpingo-ooforectomía unilateral. La quimioterapia, generalmente, usada está basada en cisplatino y está indicada en estadios avanzados o para disminuir el riesgo de recurrencia.

Si el tumor se rompe durante la cirugía el estadio aumenta, aunque no se ha asociado a mayor mortalidad. Se debe realizar irrigación copiosa con suero para remover cualquier célula tumoral y para evitar la peritonitis química. El abordaje laparoscópico es de elección en el caso de tumores ováricos benignos, pero se asocia a mayor riesgo de ruptura tumoral aunque no se ha demostrado un aumento de la recurrencia. En tumores, probablemente, malignos el abordaje por laparotomía es apropiado para la salpingo-ooforectomía y etapificación con menor riesgo de siembra tumoral intraperitoneal. Pese a que por laparotomía es posible palpar los

linfonodos pélvicos y para-aórticos para la etapificación, la laparoscopia ofrece una excelente visualización. Un abordaje mínimamente invasivo híbrido puede disminuir el riesgo de siembra y aprovechar los beneficios de la laparoscopia.

Se debe evaluar el riesgo de compromiso de la fertilidad en toda paciente que requiere cirugía o recibirá radioterapia y/o quimioterapia previo al tratamiento. Alternativas de preservación de fertilidad son la criopreservación de tejido ovárico (pacientes prepuberales y puberales) y de ovocitos (solo en pacientes puberales, pero puede retrasar el inicio del tratamiento, ya que requiere estimulación ovárica previa).

### ¿Cómo se trata el absceso tubo-ovárico?

Tratamiento consiste en antibióticos y en casos más complejos drenaje percutáneo o laparoscópico.

### ¿Cómo se trata el endometrioma?

El tratamiento de elección es la quistectomía laparoscópica con preservación de tejido ovárico asociado al uso de anticonceptivos orales y agonistas GnRH.

### ¿Cómo se trata la torción ovárica?

La presencia de flujo en la ecografía no descarta la torsión en una paciente sintomática, por lo que si el índice de sospecha es alto se debe hacer una laparoscopia exploradora. Ésta debe ser expedita para aumentar las posibilidades de preservar función ovárica aunque la duración de la alteración vascular que lleva a la pérdida de tejido ovárico es muy variable. Se recomienda la destorsión por sobre la ooforectomía dado que la duración de los síntomas y el aspecto intraoperatorio del ovario no logra predecir la isquemia irreversible, y se reporta una tasa de viabilidad ovárica > 90% con desarrollo folicular normal y ovocitos funcionales. El riesgo de malignidad es muy bajo (< 2%) posiblemente por una menor tasa de torsión de los tumores malignos por mayor adherencia a las estructuras circundantes y en general asociado a masas > 8 cm.

En caso de presentar el ovario torcido un quiste se puede aspirar el contenido para reducir la recurrencia de la torsión y ecografía de control en 6 semanas para evaluar si se resuelve el quiste. La cistectomía al momen-

to de la destorsión es controversial, es técnicamente más difícil y puede comprometer la función ovárica aunque no se ha demostrado claramente.

La torsión ovárica se asocia a un mayor riesgo de torsión ipsilateral o contralateral (recurrencia en 5-18% de los casos). La ooforopexia puede evitar esto aunque es aún controversial, ya que podría alterar la irrigación del anexo o la anatomía de la trompa con un deterioro en la función ovárica y fertilidad. Se benefician de la ooforopexia pacientes que van a ser sometidos a radiación pélvica, con torsión bilateral o recurrente y en el caso de una torsión con un ligamento ovárico muy largo o alterado. La ooforopexia se realiza con la plicatura del ligamento ovárico o la fijación del ovario a la pared pélvica o útero.

Se recomienda seguimiento con ecografía a los 3 meses posdestorsión para evaluar la presencia de folículos ováricos o antes en caso de sospechar una neoplasia asociada.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Dasgupta R, Renaud E, Goldin AB, Baird R, Cameron DB, Arnold MA, et al. Ovarian torsion in pediatric and adolescent patients: A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2018;53(7):1387-91.
2. Kelleher CM, Goldstein AM. Adnexal Masses in Children and Adolescents. *Clinical Ob Gyn.* 2015;58(1):76-92.
3. Amies Oelschlager AE, Sawin R. Teratomas and Ovarian Lesions in Children. *Surg Clin N Am.* 2012;92:599-613.



CAPÍTULO X

**Patología vesical**

## ¿QUÉ ES?

El Reflujo Vesicoureteral (RVU) es una patología que consiste en la devolución de la orina desde la vejiga hacia el aparato urinario superior, lo que puede conllevar a una infección urinaria alta y producir daño renal. Esta ocurre por una falla de la “válvula” unidireccional que existe en la unión vesicoureteral que permite el paso de orina desde el uréter a la vejiga e impide el flujo contrario.

## ¿CUÁL ES LA EPIDEMIOLOGÍA?

El RVU ocurre en 1% de los niños, siendo esta cifra tradicionalmente aceptada, pese que es muy difícil su estudio, para su diagnóstico con certeza se requiere una uretrocistografía (UCG), la que es invasiva pues debe realizarse mediante la introducción de una sonda en la vejiga a través de la uretra. Hay estudios concretos que demuestran que ante una infección urinaria febril en niños, en  $\frac{1}{3}$  de los casos se puede encontrar la presencia de un RVU.

## ¿CÓMO SE SOSPECHA?

Hay varias situaciones que condicionan su estudio, la más frecuente es la presencia de una infección urinaria febril, pero también está el antecedente de una hidronefrosis prenatal o un hermano con RVU.

## ¿CÓMO SE HACE EL DIAGNÓSTICO?

El estudio de cada una de estas condiciones se inicia con una ecografía renal y de vías urinarias, la que puede mostrar una hidronefrosis o un

hidroureter, también puede mostrar un cambio de calibre intermitente del uréter distal, especialmente, en relación a la micción, aunque estas situaciones favorecen la sospecha del RVU, ninguna de ellas se dan con mucha frecuencia, ni son certeza de la presencia de RVU, por lo que deben realizarse otros estudios, como la UCG (Figura 1) que consiste en la introducción de medio de contraste en la vejiga mediante sonda uretral y realizar un ciclo miccional, observando la vejiga tanto durante el llene como durante la micción, esta última etapa a veces es difícil de lograr en niños, pero sin ella el examen no sirve, ya que es el momento en que hay más presión intravesical y, por lo tanto, ocurre con más frecuencia el RVU. Es importante que este primer examen sea con UCG convencional, la que permite en presencia de reflujo permite evaluar la anatomía vesical y del aparato urinario superior, lo que incide en su tratamiento y permite también su graduación.

Por otra parte, se pueden usar estudios de medicina nuclear tanto para comprobar presencia de RVU y su seguimiento (UCG isotópica) o evaluar la función del riñón, mediante un cintigrama renal estático (DMSA) con el cual se puede ver falta de función en algunos segmentos y/o presencia de cicatrices.



**Figura 1.** Uretrocistografía, método convencional para la certificación del RVU.

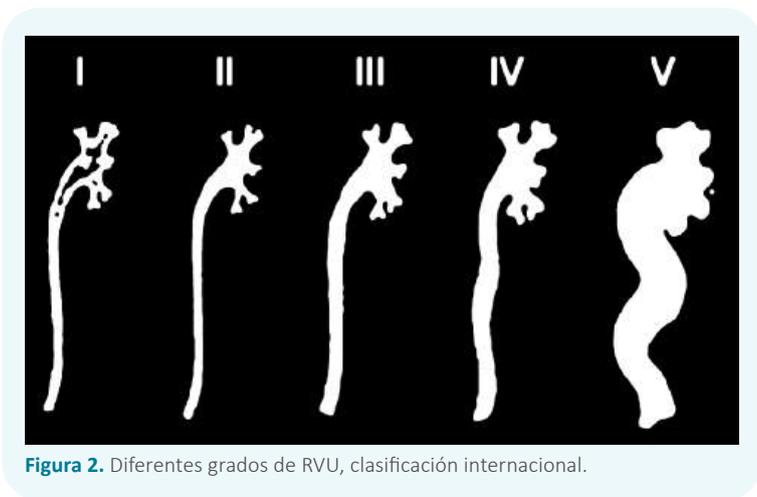
## Clasificación del RVU

Tradicionalmente se divide en 5 grados, siendo el grado 1, aquel que alcanza solo al uréter y el grado 5 el más alto que compromete a todo el uréter y parénquima renal (Figura 2).

También es importante el momento de ocurrencia del RVU, si este ocurre durante el llene temprano, más tardío o durante la micción, siendo el primero el de mayor gravedad ya que ocurre en forma más fácil, con menor presión.

## ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

Puede ser médico o quirúrgico, en general inicialmente es médico y consiste en el uso profilaxis antibiótica para mantener orina estéril, ya que lo que daña el riñón es el RVU asociado a infección, de lo contrario no se produce daño, salvo en etapas prenatales, que puede llevar a displasia del tejido renal. La profilaxis debe hacerse en forma diaria y se realiza asociada a otras medidas, especialmente, en niños mayores que tienen relación con el buen hábito miccional y de aseo.



**Figura 2.** Diferentes grados de RVU, clasificación internacional.

## ¿QUÉ FACTORES INFLUYEN EN LA DECISIÓN DE TRATAMIENTO?

1. Graduación: los RVU grado 1,2 y 3 (bajo) tienden a resolverse espontáneamente con mayor frecuencia (70 a 80%), los grados 4 y 5 (altos) se resuelven en mucho menor porcentaje (50% o menos).
2. Edad: los lactantes menores, tienen un mayor índice de resolución espontánea que los niños mayores.
3. Lateralidad: es más frecuente la resolución de los unilaterales que los bilaterales, así mismo lo es en sistema único.
4. Momento de aparición del RVU en la UCG: siendo más frecuente la resolución espontánea de aquellos que ocurren solo durante la micción.
5. Malformaciones asociadas: aquellos con divertículos paraureterales (de Hutch) raramente se resuelven en forma espontánea, así mismo los con signos de aumento de presión intravesical y los asociados a uréter ectópico.
6. Condiciones de ruralidad y dificultad de seguimiento, también inclina la balanza hacia un tratamiento quirúrgico (resolutivo y definitivo).
7. Por último y lo más importante es la presencia de infección urinaria febril, ya que como hemos mencionado antes, la combinación de ITU y RVU es la que lleva a daño renal, por lo que sí está en tratamiento médico y presenta una pielonefritis aguda, debiera considerarse el tratamiento quirúrgico.

Más controvertido es el tratamiento en niños mayores de graduación baja, los que según algunos autores no es necesario tratar del todo, salvo preocuparse de sus hábitos de evacuación tanto urinario como fecal.

Así, resulta fácil la decisión quirúrgica de un niño de 2 años, con RVU bilateral G 4 que ocurre durante el llene y tiene ITU durante la profilaxis, pero más difícil la de un niño de la misma edad, con RVU G 3 unilateral, sin malformaciones asociadas que ocurre durante la micción y sin daño renal.

En cuanto al tratamiento quirúrgico es variado, pudiendo ser tradicional de forma abierta o mínimamente invasivo mediante técnica laparoscópica o robótica, el que tiene éxito en alrededor de 97%. Por otra parte, está el tratamiento endoscópico, que es el menos invasivo y de mayor facilidad, pero no se puede practicar en todos los reflujos, se prefiere para los grados más bajos con indicación quirúrgica y sin malformaciones asociadas, teniendo un buen rendimiento con sobre el 80% de éxito.

## ¿CUÁLES SON LAS PRINCIPALES COMPLICACIONES?

La principal complicación del RVU propiamente tal, es el daño renal, que sin tratamiento puede llevar a un riñón con escasa función, con pielonefritis crónica. En cuanto a complicaciones de su tratamiento quirúrgico, puede persistir el RVU posoperatorio o quedar con obstrucción de la unión vesicoureteral, por lo que su seguimiento es con una ecografía al mes de operado, para proceder al retiro de la profilaxis si ésta es normal (sin dilatación) y recomendamos un estudio contrastado solo en aquellos casos que presenten ITU febril posoperatorio, para certificar la ausencia de RVU.

En los casos con tratamiento endoscópico somos más rigurosos en el seguimiento a largo plazo (4 años), ya que se han visto casos de obstrucción tardíos, con pérdida de función renal importante.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Riyakita H, Y Hayashi Y, et al. Guidelines for the management of Pediatric Vesico ureteral reflux. *International Journal of Urology* 2020;27:480-90.
2. Arlen A, Kirsh A. Armamentarium to treat Primary Vesico ureteral reflux in children. *Seminars in Pediatric Surgery* 2021;30:151086.
3. Mattoo T, Mohammed D. Primary Vesicoureteral reflux and renal scarring. *Pediatric Clinical North America* 2022;69:1115-29.
4. Escolino A, Kalfa N, et al. Endoscopic Inyection of bulking agents in pediatriv Vesico ureteral reflux: A narrative review of the literature. *Pediatric Surgery International* 2023;39:133.
5. Hamdy R, Pohl H, Forster C. Antibiotic prophylaxis prescribings patterns of Pediatric Urologist for children with VUR and others congenital anomalies of the kidney and the urinary tract. *Urology* 2020;136:225-30.

# Disfunción tracto urinario inferior. Incontinencia urinaria

Ximena Recabal M.

## ¿QUÉ ES?

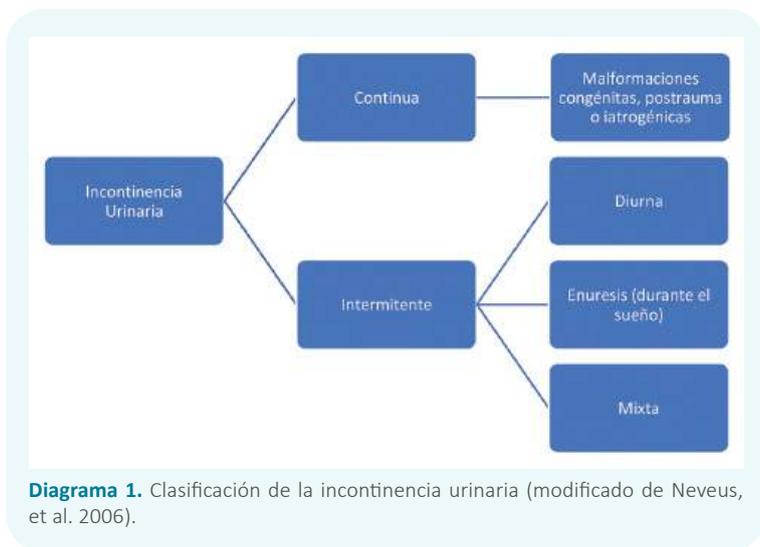
La disfunción del tracto urinario inferior (DTUI) abarca distintas entidades que se presentan con variadas manifestaciones debidas a alteraciones en el ciclo de llenado y vaciado vesical en niños sin alteraciones anatómicas o neurológicas. Este término fue establecido por el Comité de Estandarización de la Sociedad Internacional de Continencia en niños en el año 2016 (ICCS). Esta entidad es sub diagnosticada en pediatría y constituye cerca del 40% de la consulta urológica pediátrica.

Dado las interacciones entre el desarrollo embriológico, anatómico y funcional de la vejiga y el intestino, la DTUI se asocia a disfunción intestinal, constituyendo la Disfunción Vesical e Intestinal (*Bladder and Bowel Dysfunction*, BBD), que corresponde a síntomas de alteración de la función del TUI acompañado de constipación y/o encopresis principalmente.

La incontinencia urinaria es la fuga de orina incontrolable e involuntaria. Cuando la incontinencia urinaria es continua (diurna y nocturna) es infrecuente y en general se debe a malformaciones congénitas (ej.: uréter ectópico, epispadias), pérdida de función del esfínter externo o causas iatrogénicas (ej.: fístula vesicovaginal). La incontinencia urinaria intermitente son pérdidas de orina en pequeñas cantidades. Si ésta ocurre despierto, se llama incontinencia diurna (Diagrama 1).

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Se calcula que entre 20-30% de los niños han presentado síntomas relacionados con DTUI.



## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

El tracto urinario funciona en forma adecuada, si es capaz de almacenar orina a bajas presiones y sin escape y de vaciarse totalmente sin dejar residuo. Las dos funciones principales del tracto urinario inferior son el almacenamiento de la orina a baja presión (fase de llenado) y su expulsión en un tiempo y lugar apropiados (fase miccional).

El almacenamiento vesical depende del volumen o capacidad vesical (CV en mL) y de la capacidad del esfínter interno (cuello de la vejiga y uretra proximal) de permanecer cerrado durante el llenado. El vaciamiento vesical depende de la capacidad del detrusor para contraerse y generar presión facilitando el flujo y de la capacidad del esfínter externo para relajarse de manera coordinada y consciente.

Cualquier alteración en estas etapas puede generar una DTUI, sin evidencia de una causa anatómica, neurológica u otra causa orgánica. Se trataría de una patología de etiología multifactorial como una conducta aprendida, secundaria a un retraso en la maduración del niño o por problemas psicológicos y/o emocionales. Incluso, podrían estar involucrados factores genéticos.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Manifestaciones Clínicas

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

1. Síntomas de llene: Aumento de la frecuencia miccional (niño orina  $\geq 8$  veces/día), Disminución de la frecuencia miccional ( $\leq 3$  veces/día) e Incontinencia urinaria o pérdida involuntaria de orina, continua o intermitente. Esta última incluye, incontinencia diaria y enuresis. La urgencia miccional o deseo repentino e inesperado de orinar y nocturia donde el paciente se queja de que se debe despertar para orinar. Es común en escolares y no necesariamente indica una condición patológica.
2. Síntomas de vaciamiento: Latencia que corresponde a la dificultad para iniciar la micción, esfuerzo miccional donde el niño debe realizar esfuerzo intenso para incrementar la presión intraabdominal para iniciar y mantener la micción; chorro débil, disuria e intermitencia o micción discontinua, que se interrumpe y luego se reinicia.
3. Otros síntomas: Maniobras de retención (Figuras 1 y 2), vaciamiento vesical incompleto, retención urinaria, goteo posmiccional y chorro miccional en *spray*.
4. Dolor genital, uretral o vesical.



Figura 1.



Figura 2.

## Clinica y diagnóstico

En toda DTUI debe iniciar el estudio de la siguiente manera:

1. Anamnesis completa: Consultar por la edad de control de esfínteres diurno y nocturno y edad de aparición de la disfunción. Enfocar el interrogatorio a los síntomas urinarios, se debe solicitar cartilla miccional, la cual deberá incluir el número de veces que el paciente orina, intervalo de horas entre cada micción y los volúmenes de cada una de ellas por 1 semana idealmente (al menos 3 días). Además, se debe investigar sobre el tránsito intestinal (forma y textura de las heces utilizando escala de Bristol) y síntomas neurológicos. Consultar por hábitos dietéticos e ingesta de líquidos.
2. Examen físico completo: General, abdominal, neurológico, perineal y genitales. Es fundamental, detectar si el niño presenta globo vesical y deposiciones palpables, examinar región sacra, las extremidades (pie cavo o varo) y la marcha del paciente. Específicamente en el examen genital evaluar la presencia de sinequias de labios mayores, presencia de orina en vagina, seno urogenital, la existencia de un tercer orificio con salida de orina (uréter ectópico), la ubicación del meato uretral (epispadias), vulvovaginitis y dermatitis amoniacal. En el examen de la región sacra se deben descartar signos de disrafia oculta (fosita pilonidal, hemangiomas, zona pilosa, agenesia sacra).

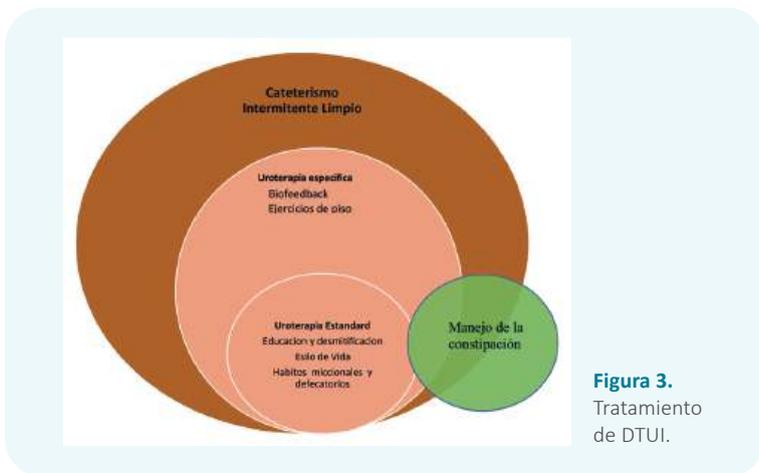
## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

1. Orina completa y urocultivo: descartar infección urinaria.
2. Ecografía renal y vesical pre y posmiccional: permite evaluar la existencia de malformaciones congénitas, por ej., doble sistema excretor con hidroureteronefrosis, presencia de engrosamiento de la pared vesical, lo que habla indirectamente de obstrucción al tracto de salida; determinar el volumen premiccional y si existe residuo posmiccional. No se utiliza en forma aislada, sino que se debe asociar al análisis de la cartilla miccional.
3. Otros estudios: La mayoría de los pacientes responden al tratamiento de re educación, por lo que se sugiere 3 meses de manejo médico previo a considerar exámenes complementarios:

- a. Uroflujometría: Examen no invasivo, permite evaluar la curva miccional, la presencia de incoordinación detrusor esfinteriana y otras alteraciones de la función vesical. Se puede asociar a electromiografía perineal.
- b. Exámenes invasivos: Solo en casos seleccionados como sospecha de Vejiga neurogénica, pacientes alteraciones ecográficas y/o cintigráficas, etc. Urodinamia o videurodinamia, uretrocistografía, cistoscopia y RMN.

## ¿CÓMO SE TRATA?

1. Medidas generales o uroterapia *standard*: “Cada 2 a 3 hrs hace pipí, lávate las manos y toma un vaso de agua”. Se ha visto que entre el 40-45% de los pacientes se mejoran con estas medidas.
  - Educación del niño y sus padres en cuanto a la anatomía y función del tracto urinario y cómo el niño se desvía de lo normal.
  - Aumentar la ingesta de líquidos.
  - Cambio de hábitos urinarios, estableciendo horarios para orinar (al levantarse, luego cada 2-3 horas y antes de acostarse), evitar la retención urinaria (no permitir ninguna maniobra de retencionismo) y enseñar una óptima postura para orinar.
  - Determinar horarios para ir al baño en el colegio (recreos).
  - Suspender el consumo de té y café.
  - Registrar en cartilla miccional, incluyendo ingesta de líquidos.



**Figura 3.**  
Tratamiento de DTUI.

2. Tratamiento de la constipación: El paciente debe tener deposiciones blandas diarias (consistencia como plastalina). Se sugiere inicialmente indicar medidas dietéticas e ingesta de líquidos y el uso de Polietilenglicol en aquellos pacientes que no responden.
3. Kinesioterapia de piso pélvico: tiene excelentes resultados. El *bio-feedback* (BFB) es una forma de reeducación en la que el paciente se hace consciente de un proceso fisiológico, generalmente, inconsciente y de tipo neuromuscular. Para hacerlo consciente, existen sistemas informatizados que transforman la contracción muscular en señales visuales que se presentan al paciente en un monitor. A partir de esta percepción, el paciente aprende a modificar su respuesta fisiológica y posteriormente con la repetición se refuerza ese aprendizaje (ejercicios de piso pélvico), permitiendo modular la función vesicoesfinteriana.
  - Mejora la frecuencia miccional.
  - Disminuye o desaparece el residuo posmiccional.
  - Tiene efectos positivos sobre la constipación.
4. Neuromodulación: pretende inhibir la conducta inestable de los reflejos neuronales vesicales mediante estimulación directa o acupuntura. Se basa en que las estructuras del sistema nervioso central se pueden activar por medio de corriente eléctrica y de esta forma modular la innervación de la vejiga.
5. Fármacos: Se emplean en caso de que la uroterapia y la kinesioterapia no den resultado, y luego de determinar cuál es la causa de la incontinencia urinaria, ya sea disfunción miccional, vejiga hiperactiva, etc.
  - Antimuscarínicos: bloquean los receptores M2/M3 de la vejiga, suprimiendo su contractibilidad, disminuyendo los escapes de orina y permitiendo aumentar la capacidad vesical. Puede afectar otros sistemas provocando sensación de boca seca, enrojecimiento facial, constipación, taquicardia, visión borrosa y problemas de concentración, estos efectos son dosis dependiente. Además, puede aumentar el residuo posmiccional, por lo que está contraindicada en niños que no vacían bien. El fármaco más conocido es la Oxibutinina que se indica en dosis recomendada es 0,2-0,4 mg/kg/día, cada 8 h. Con menos efectos adversos existe la Tolterodina en dosis de 2 mg cada 12 h vía oral, en niños mayores de 5 años.

- Agonista  $\beta$ -Adrenérgicos: su empleo en niños aún no está completamente aprobada. En teoría, al relajar el cuello vesical, disminuye la resistencia a la salida de la vejiga. Principalmente indicado en pacientes con tendencia a la retención urinaria con residuos posmiccionales elevados. Ej.: Tamsulosina, Doxazosina, etc.
- Otros:
  - a. Toxina Botulínica en casos refractarios a manejo clásico. Se administra mediante inyecciones vesicales por vía cistoscópica. El efecto es temporal, de 6 a 9 meses, y se requieren inyecciones repetidas. Se ha encontrado respuesta completa en 74,2% de los hombres y 54,5% de las mujeres y respuesta parcial en 20% de los hombres y 18,2% de las mujeres
  - b. Cateterismo intermitente limpio: se emplea como último recurso en niños no respondedores a ninguna terapia.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Infección urinaria.
- Síndrome Hinman (SH) es la forma más grave de disfunción miccional no neurogénica. Probablemente se deba a trastornos conductuales y psicosociales adquiridos que se manifiestan por una DTUI que simula una enfermedad neurológica. A pesar de su naturaleza funcional, los niños con HS, comúnmente, presentan signos sugestivos de obstrucción de la salida del tracto urinario inferior, como dilatación del tracto superior, engrosamiento y trabeculación de la pared vesical, y deterioro de la función renal. Las causas neurogénicas deben ser excluidas. Se desconoce la prevalencia de la SH. Los pacientes pueden presentar una mezcla de varios de los siguientes síntomas, que pueden incluir incontinencia de urgencia, frecuencia, enuresis, micción poco frecuente, esfuerzo, UTI y dolor abdominal. Por lo general, los niños con SH contraen voluntariamente el esfínter externo y los músculos del suelo pélvico, lo que dará como resultado un chorro urinario intermitente, un aumento del residuo posmiccional y un incremento de la presión intravesical. La posibilidad de abuso sexual debe considerarse en el contexto de DTUI, especialmente, en casos graves como la SH.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

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

### LECTURA RECOMENDADA

1. Austin P. The Standardization of terminology of Lower Urinary Tract function in children and adolescents update report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society (ICCS). *Neurourology and Urodynamics* 2016;35:471-81.
2. Chang S. Treatment of Daytime Urinary Incontinence: a standardization document from ICCS. *Neurourology and Urodynamics* 2015. DOI 10.1002/nau.
3. Dos Santos, et al. Bladder and bowel dysfunction in children, *Can Urol Assoc J* 2017;11(1-2-11):S64-72. <http://dx.doi.org/10.5489/cuaj.4411>.
4. Fernández M, Cabrera JE. Trastornos miccionales y enuresis en la infancia. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014;1:119-34
5. Guerrero-Tinoco GA, Cano-Martínez MI, Vanegas-Ruiz JJ. Evaluación y tratamiento del niño con síntomas del tracto urinario inferior (LUTS). *Iatreia*. 2018;31(1):51-64. DOI 10.17533/udea.iatreia.v31n1a05.
6. Nieuwhof-Leppink AJ. Definitions, indications and practice of urotherapy in children and adolescents/ - a standardization document of the International Children's Continence Society (ICCS). <https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2020.11.006>.

## ¿QUÉ ES?

Según el Comité de Estandarización de la Sociedad Internacional de Continencia en niños (ICCS) desde el año 2016, enuresis se define como incontinencia urinaria intermitente, nocturna (durante el sueño) en niños mayores de 5 años al menos 1 episodio al mes o 3 episodios durante un período de 3 meses, sin causa orgánica.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Es una condición frecuente, con una prevalencia de entre 5-10% en niños de 7 años, 3% en adolescentes y entre 0,5-1% en adultos.

Se estima que la tasa de curación es de aproximadamente el 15% de los pacientes al año.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La enuresis tiene una asociación familiar, con una prevalencia de ésta en un niño con un padre enurético de 40% y con ambos padres de entre 70-80%.

En el pasado se consideraba que la enuresis era una enfermedad de origen psiquiátrico, sin embargo, la evidencia no apoya este concepto, más bien el sufrir de enuresis, trae consecuencias psicológicas por estigmatización del problema.

Actualmente con mejor conocimiento de esta condición, se puede decir en forma resumida que el origen de la enuresis se podría deber a:

1. Poliuria nocturna: debido a la ausencia de *pick* de Vasopresina nocturna, con gran producción de orina que sobrepasa la capacidad vesical. No obstante, esta teoría ha sido muy cuestionada debido a que la secreción de Vasopresina se produce en forma de pulsos cada 15 minutos y, por otro lado, se han visto niños con poliuria nocturna y que no son enuréticos.
2. Hiperactividad del detrusor: existe evidencia que los niños que sufren de Enuresis tienen una mayor contractilidad vesical durante la noche, con menor capacidad vesical.
3. Incapacidad de despertar durante el sueño (*deep sleepers*), se ha demostrado que los niños enuréticos tienen electroencefalogramas de igual características que los niños no enuréticos, sin embargo, no son capaces de despertarse frente a los estímulos, como vejiga llena y contractibilidad del detrusor.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Existen 2 formas de clasificar la enuresis:

<p><b>1 Enuresis primaria</b> Hace referencia a todo niño mayor de 5 años con Enuresis que nunca ha logrado permanecer seco, por lo menos, 6 meses consecutivos.</p>	<p><b>Enuresis secundaria</b> Se aplica a niños mayores de 5 años que han tenido períodos secos durante el sueño por un período continuado de al menos de 6 meses.</p>
<p><b>2 Enuresis monosintomática (EMS)</b> Corresponde a la enuresis que no se acompaña de otros síntomas de disfunción del tracto urinario inferior, incluyendo nicturia. Este tipo de enuresis es más frecuente en los varones (♂:♀= 1,5- 2:1).</p>	<p><b>Enuresis no monosintomática (ENMS)</b> En este caso al incontinencia nocturna se acompaña de incontinencia diurna y/u otros síntomas de disfunción del tracto urinario inferior, como urgencia miccional, micción entrecortada, maniobras de retención miccional, etc. En estos casos no existe diferencia en cuanto al sexo del paciente (♂=♀).</p>

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

El motivo de consulta siempre será “que moja la cama casi o todas las noches” en un paciente mayor de 5 años. En estos casos se debe realizar una detallada historia clínica considerando los siguientes puntos:

- Antecedentes mórbidos del paciente y de la familia: Siempre consultar por familiares enuréticos.

- Característica de la enuresis: períodos secos luego del retiro de pañales o fase de entrenamiento miccional, número de noches que se orina a la semana, actitud de la familia frente a la situación, tratamientos recibidos, horarios para ir a dormir.
- Hábitos miccionales: frecuencia urinaria diurna habitual, urgencia miccional, incontinencia urinaria diurna, maniobras de retención, necesidad de prensa abdominal para iniciar o mantener la micción, características del chorro miccional, antecedentes de infección urinaria.
- Hábitos de ingesta de líquidos: cantidad, tipo, horario. Necesidad de beber durante la noche.
- Hábito intestinal: antecedentes de constipación y su manejo. Se recomienda usar la escala de Bristol para evaluar la consistencia de las deposiciones.
- Problemas durante el sueño: como ronquidos nocturnos, pausas de apnea durante el sueño, somnolencia durante el día.
- Factores psicológicos: evidencia de alteraciones psicológicas, psiquiátricas y del comportamiento tanto en colegio como en el hogar. Factores desencadenantes de la enuresis. Nivel de motivación de la familia y el niño, especialmente si la enuresis lo considera un problema para él o no.
- Existen signos de alerta que pueden orientar a una causa secundaria, como enfermedad renal, diabetes mellitus o insípida, que requiere rápido manejo:
  - Pérdida de peso, retardo en el crecimiento y/o náuseas.
  - Excesiva sed, con necesidad de beber líquidos durante la noche.
  - Enuresis secundaria de reciente debut.

### Examen Físico

- La exploración física de los niños con enuresis es habitualmente normal. Sin embargo, debe realizarse detalladamente para descartar la presencia de alteraciones anatómicas o neurológicas responsables de la enuresis.
- Se debe obtener la talla, el peso y la presión arterial, evaluar el estado general y nutricional del niño.
- Examinar el abdomen en busca de masas (hidronefrosis, tumores), globo vesical, palpación de deposiciones o fecaloma.

- El examen genital debe determinar la presencia del meato y su ubicación y la existencia de alteraciones anatómicas evidentes como epispadias, seno urogenital, sinequias vulvares, signos de vulvitis en las niñas (eritema acompañado o no se secreción).
- En región lumbosacra es obligatorio consignar signos de disrafismo Oculto, como fosita pilonidal, lipoma, hemangioma, hipertrichosis o agenesia sacra.

## Estudio básico

### 1. Cartilla miccional y defecatoria

Es fundamental para determinar si la enuresis es mono o no nosintomática, también ayuda a evaluar el compromiso del niño y familia con el manejo de la Enuresis y si son o no capaces de seguir instrucciones.

El registro idealmente durante 1 semana y debe ser realizado en días en que el niño esté todo el día en su casa y debe contar con:

- Frecuencia miccional y volumen durante el día.
- Volumen de ingesta de líquidos
- Episodios de incontinencia.
- Frecuencia y consistencia (escala de Bristol) de las deposiciones.

### 2. Diario de enuresis

Debe completarse durante siete días consecutivos con datos sobre hora de acostarse y levantarse, nicturia, peso del pañal o sábanillas empleados, número de noches secas y mojadas, considerándose poliuria nocturna la emisión durante la noche de un volumen mayor del 130% de la Capacidad Vesical Esperada para la edad.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### 1. Análisis de orina

El análisis físico químico de la orina o la utilización de cintas reactivas es de gran utilidad para descartar causa secundaria de enuresis, como la glucosuria por diabetes mellitus o la proteinuria en caso de enfermedad renal.

## 2. Ecografía renal y vesical con medición de volumen pre y posmiccional

Si bien en la gran mayoría de los niños resulta normal, nos puede ayudar a descartar alteraciones anatómicas, malformaciones congénitas, engrosamiento de la pared vesical y residuo posmiccional aumentado, que cobran mayor importancia en las ENMS.

## 3. Exámenes sanguíneos

Solo deben realizarse en caso de que se sospeche una enuresis secundaria a otra patología o existan signos de alarma en la anamnesis como los indicados anteriormente.

### ¿CÓMO SE TRATA?

- Se debe explicar al paciente y familia que en la gran mayoría de los pacientes es una condición transitoria y que no hay culpables en el origen de la enuresis.
- Las principales razones de tratar un paciente enurético son psicológicas y sociales, no orgánicas. Los niños necesitan ayuda para tener noches secas antes que su autoestima y sus interacciones sociales se vean afectadas negativamente.
- Es importante motivar al niño e involucrarlo junto a sus padres, realizando reforzamientos positivos cuando el paciente no se orine y monitorizar en conjunto el progreso. El niño debe sentir que amanecer seco es lo natural y no se debe ser punitivo cuando se moje. Evitar que los hermanos molesten y desmoralicen al paciente.
- En algunos pacientes con edad insuficiente para sentirse molestos con esta condición, se podría tener un manejo expectante (“esperar y ver”). Esta conducta es independiente de la edad como valor absoluto, depende del paciente y los padres.
- Uroterapia: corresponde a las medidas generales o hábitos que debe adoptar el paciente.
  - a. Durante el día el paciente debe orinar cada 3 horas, evitando la retención urinaria u otros síntomas de disfunción del tracto urinario inferior.

- b. Suspender la ingesta de líquidos 2 horas antes de acostarse. Es importante explicar a los padres que los niños durante el día deben mantenerse bien hidratados y que la restricción es únicamente antes de ir a dormir.
  - c. Siempre orinar antes de acostarse a dormir.
  - d. No es necesario levantar al niño durante la noche para orinar. El paciente debe tener las 8 horas de sueño que le corresponden y que interrumpir el sueño del niño para llevarlo a orinar carece de acción terapéutica.
  - e. Aseo genital adecuado.
  - f. Se considera que llevar el registro del calendario de noches secas es parte de la terapia.
  - g. Se debe tratar la constipación en caso de coexistir, estimulando el consumo de frutas y verduras y en caso necesario adicionar un laxante suave.
  - h. Tratar aspectos psicológicos.
- Alarma enurética: es la terapia de primera línea en pacientes con ENMS y debe contar con el compromiso del paciente y de toda su familia. Consiste en un detector que se coloca en la cama o ropa interior del paciente y que al tomar contacto con orina, emite un estímulo, generalmente, acústico que despierta al niño y sus padres, de tal manera que el niño empieza a reconocer las contracciones del detrusor que le indican que debe orinar y las suprime o se levanta a miccionar. En caso de que los padres tengan problemas de sueño o el niño duerma con sus hermanos puede ser que este tratamiento sea complicado. La respuesta no es inmediata y la terapia se debe mantener por 2 a 3 meses o hasta que el paciente esté seco por 14 noches consecutivas. Si luego de 6 semanas no hay resultados con la alarma, ésta se debe suspender. Tiene un éxito entre 50-70% de los casos, con una recaída del 5-30%.
  - Fármacos:
    - a. Desmopresina: análogo sintético de la vasopresina u hormona antidiurética, desprovisto de efecto sobre la presión arterial. Su principal acción es reducir la producción de orina durante la noche, en dosis de 0,2-0,4 mg para tabletas orales o en caso de que su presentación sea liofilizada es de 120-240 ug para administración sublingual. Su efecto es inmediato, por lo que en pacientes no respondedores se recomienda suspender a las

2 semanas de iniciado el tratamiento. Se ha visto que 1/3 de los niños responden, 1/3 disminuye la frecuencia de enuresis y 1/3 no responden. Está indicada principalmente en ENMS con poliuria nocturna, con una respuesta del 80%. Como es un tratamiento sintomático la recaída es del 40% de los casos.

- b. Anticolinérgicos: si bien no son fármacos de primera línea para el tratamiento de la enuresis, pueden ser una herramienta para suprimir las contracciones del detrusor que están presentes en estos pacientes. Hay estudios que muestran que su papel sería beneficioso en niños no respondedores a terapia estándar. Deben tenerse en cuenta algunas consideraciones en su uso: tratar previamente el estreñimiento y excluir la presencia de residuo posmiccional, frecuencia urinaria baja y disfunción de vaciado. En ocasiones se puede asociar a Desmopresina, en dosis iniciales de 0,2-0,4 mg/Kg en caso de la Oxibutinina o de 0,2 mg de Tolterodina. Hay que estar atentos a los efectos secundarios de los anticolinérgicos que son dosis dependientes como sequedad bucal, constipación, rubor facial, cambios de humor, etc.
- c. Antidepresivos tricíclicos: La Imipramina tiene efectos en el tratamiento de la enuresis, no se sabe muy bien el mecanismo de acción. Su efecto beneficioso puede deberse a una combinación de acción noradrenérgica, serotoninérgica y anticolinérgica sobre la vejiga, la producción de orina y los mecanismos de excitación. Se emplea como tercera línea en caso de que la alarma, desmopresina o anticolinérgicos no hayan tenido éxito o estén contraindicados. En los niños enuréticos no respondedores, se puede esperar que 30-50% se beneficie de la Imipramina, y esta proporción aumenta si se agrega Desmopresina. No se conocen indicadores de pronóstico claros para la terapia con imipramina y no se sabe si los niños con EMS o ENMS tienen más probabilidades de responder. El efecto más deletéreo de estos medicamentos es la cardiotoxicidad, motivo por el cual se evita su uso. Se administra 1 hora antes de acostarse en dosis de 25-50 mg y el efecto se debe evaluar al mes de iniciado el tratamiento. En caso de que la respuesta no sea exitosa, se puede adicionar Desmopresina. Al igual que con los anticolinérgicos, una estrategia alternativa es comenzar con la terapia de combinación con desmopresina. Si el tratamiento tiene éxito, es imperativo que se intercalen períodos regulares sin drogas para disminuir el riesgo de tolerancia.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Con un manejo adecuado la gran mayoría de los niños responderán al manejo instaurado. Hay que recordar que es una condición transitoria y que en un 15% de los pacientes al año, dejarán de ser enuréticos.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Sager C, et al. Adaptación en español de la "Guía de enuresis monosintomática". Arch Argent Pediatr. 2018;116(5):S92-S108.
2. Fernández M, Cabrera JE. Trastornos miccionales y enuresis en la infancia. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:119-34
3. Austin PF, Bauer SB, Bower W, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: update report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society. J Urol. 2014;191(6):1863-5.
4. Nevés T. Management and treatment of nocturnal enuresis- an updated standardization document from the International Children's Continence Society. Journal of Pediatric Urology 2020;16:10e19.

# Vejiga neurogénica (MMC)

María Gabriela Retamal P.

## ¿QUÉ ES?

- El mielomeningocele (MMC) es un defecto del cierre del tubo neural, que ocurre entre los días 23 y 28 del desarrollo embrionario, causando una disrafia espinal abierta, con falta de cierre del arco posterior vertebral, que expone médula y raíces nerviosas en el período prenatal causando su daño.
- La vejiga neurogénica (VN) es una disfunción de la vejiga secundaria a una enfermedad neurológica central o de las vías nerviosas involucradas en la micción.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La prevalencia del MMC es variable entre regiones. En Sudamérica es de 19 / 10.000 nacidos vivos. En Chile, la prevalencia en el año 1999 era de 18 /10.000 nacidos vivos, disminuyendo a 7,4 / 10.000 nacidos vivos en el año 2006.

La prevalencia de la VN es muy alta en pacientes con MMC, cercana al 90 %.

Desde otra mirada, del total de las VN en niños, el 85% son secundarias a MMC. Otras etiologías incluyen el origen tumoral, infeccioso, traumático, por parálisis cerebral, por agenesia sacra, disrafias espinales ocultas, etc.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La etiología del MMC es multifactorial: nutricional, genética y ambiental. Destaca una asociación importante con el déficit de ácido fólico, por lo que en Chile, desde el año 2000, por ley, se obliga a la fortificación de las harinas con esta vitamina.

El daño medular y de las raíces nerviosas es secundario a la exposición al líquido amniótico durante el embarazo, al trauma en el canal de parto (paciente sin diagnóstico antenatal), a mecanismo de tracción (médula anclada secundaria) y compresión (siringomielias asociadas). Este daño es el que provoca alteración desde y hacia sus órganos blanco, pudiendo desarrollar vejiga neurogénica, intestino neurogénico y trastornos ortopédicos. En este capítulo revisaremos lo relacionado a vejiga neurogénica.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

- El MMC puede clasificarse según el segmento óseo involucrado en: lumbosacro 47%, lumbar 26 %, sacro 20 %, torácico 5 % y de la columna cervical 2%.
- La vejiga neurogénica se clasifica según su potencial para causar daño renal en:
  - Vejiga de alto riesgo para el árbol urinario superior: aquella que puede causar daño renal y se relaciona a vejigas de alta presión de detrusor, con reflujo vesicoureteral secundario, con disiner-gia detrusor-esfinteriana y residuo elevado.
  - Vejiga de bajo riesgo para el árbol urinario superior: aquella que no tiene riesgo evidente de daño renal y que, habitualmente, se relaciona con incompetencia esfinteriana.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Al momento de nacer, en el MMC se observa falta de continuidad de la piel, con exposición de la médula y raíces nerviosas.

Clínicamente la VN será reflejo de los eventos medulares de distintas etapas de la vida y pueden existir diferentes clínicas a distintas edades, en un mismo paciente. Esto se debe a que ¿el primer daño del MMC al sistema nervioso es el congénito, luego tras su cierre habrá cicatrización que puede anclar la médula a tejidos adyacentes. Mientras el niño crece, sobre todo en períodos de crecimiento rápido, la normal asimetría de crecimiento de la columna respecto a la médula, puede hacer evidente la tracción de los tejidos fibrosos perimedulares sobre la médula y alterar sus funciones neurológicas. Así, un niño con vejiga de bajo riesgo, que en período de lactante presentaba incontinencia de orina con pa-

ñal siempre mojado, puede iniciar a los 3 años, retención de orina por tiempos prolongados y manifestarse con clínica de infecciones urinarias a repetición.

Es importante aclarar que la clínica no responde al nivel óseo del defecto, ni al nivel de lesión medular tipo trauma con sección transversal y completa, sino, se trata de un daño segmentario, que sufre cambios por exposición, compresión o tracción. Por esto es muy necesario individualizar a cada paciente en su diagnóstico.

La clínica de un paciente con VN de alto riesgo renal, puede manifestarse como: retención urinaria (globo vesical), incontinencia de orina (por altas presiones del detrusor que superen la presión de cierre de su esfínter uretral externo), pielonefritis aguda a repetición (por residuos importantes). Suele asociarse a dilatación del tracto urinario superior, reflujo vesicoureteral y, finalmente, daño renal, que sin manejo puede causar enfermedad crónica terminal.

La clínica de un paciente con VN de bajo riesgo renal, puede manifestarse como: incontinencia de orina permanente a pañal, o fácil incontinencia frente a mínimos valsalvas, en ausencia de globo vesical y una evolución libre de infecciones urinarias (incompetencia esfinteriana). Destacar que la evacuación de orina en el paciente con MMC no es una micción, sino una incontinencia.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

1.-Exámenes destinados al diagnóstico prenatal del MMC: se realiza por ecografía obstétrica morfológica, pudiendo apoyar el diagnóstico una RNM fetal. Se encontrará nivel elevado de alfafetoproteína.

2.-Exámenes destinados al diagnóstico de la vejiga neurogénica: el recién nacido se debe evaluar precozmente y en forma periódica para evitar el daño renal. Primero será intervenido de su MMC, idealmente antes de las 24 horas de vida y permanecerá un tiempo con sonda Foley según el protocolo local del equipo de neurocirugía.

Tras esto, en neonatología se debe realizar una ecografía renal y vesical precoz, ya que el al nacer, el 15% presenta alteración del tracto urinario superior, con búsqueda activa de signos de deterioro: alteración grosor de la vejiga, dilatación del tracto urinario (uréteres o pelvis renal), menor grosor y mayor ecogenicidad del parénquima renal.

Junto con esto, el manejo activo, con sondeo vesical intermitente cada 4 horas, nos aporta información diagnóstica: volúmenes altos con un pañal más seco que mojado entre sondeos, nos indicará alteración para vaciar vejiga (posible disinergia esfinteriana o detrusor hipocontráctil), signo de alerta de riesgo de daño renal. A la inversa, un sondeo vesical de volúmenes muy bajos, con pañal siempre mojado, nos orienta a incompetencia esfinteriana, con bajo riesgo para el árbol urinario superior.

En general mientras dura el *shock* medular posquirúrgico (habitualmente de 4 a 6 semanas), se manifiestan como esfínteres incompetentes, pero al pasar los días, aparece el real estado véscioesfinteriano del paciente. Su estudio, por lo tanto, es periódico y frecuente en estos primeros meses de vida y debe incluir una nueva ecografía al mes de edad y otra a los 3 meses de vida.

Si hay disponibilidad oportuna de videourodinamia, se realiza a los 3 meses de edad, cuando no hay evidencia de *shock* medular. Se trata de una urodinamia con medio de contraste, que une la información del estudio de presiones vesicales de una urodinamia convencional y la anatomía funcional que aporta una uretrocistografía (UCG).

Si no es así, se realiza una UCG cercana a los 2 o 3 meses de vida para detallar anatomía y función vesical, observando forma vesical, estimación de la capacidad vesical, apertura de cuello vesical, presencia o no de reflujo vesicoureteral (RVU), magnitud del residuo posmiccional. Luego, a los 3 meses, libre del *shock* medular, se debe indicar un estudio urodinámico si no hay RVU y reservar la videourodinamia para los pacientes con RVU.

El estudio urodinámico es un examen invasivo que requiere de una sonda uretral y de una sonda rectal para obtener la presión de la pared del detrusor. En la fase de llenado vesical permite evaluar la capacidad vesical, la presencia o no de hiperactividad del detrusor de origen neurogénico (presencia de contracciones no inhibidas de amplitud importante) y su acomodación (capacidad de la vejiga de mantener presiones de detrusor bajas pese al aumento del volumen vesical) de acuerdo a las características viscoelásticas que tenga la vejiga del paciente. Nos permite conocer el LPP (*leak point pressure* o presión de escape), que corresponde a la menor presión del detrusor en que se observó la incontinencia de orina. A mayor LPP, mayor competencia esfinteriana, pero si supera los 40 cm H<sub>2</sub>O, el paciente corre riesgo de desarrollar daño renal, ya que la presión de vaciado del uréter es de 25 a 30 cm H<sub>2</sub>O.

Con estos exámenes a los 3 meses de vida, informaremos a los padres del diagnóstico vesical de su hijo. Según esto, se realizará el seguimiento clínico y de exámenes. Debe tener control paralelo con nefrólogo para seguimiento de función renal e idealmente tener un cintigrama renal estático (DMSA) al año de vida.

Existen consideraciones especiales para reevaluar con ecografía y urodinamia:

- Paciente con cambio del patrón funcional vesical o intestinal, que nos debe hacer sospechar médula anclada sintomática. Debe ser derivado a neurocirujano.
- Paciente tras neurocirugía de desanclaje.
- Paciente tras nueva intervención terapéutica (por ejemplo, cambio de dosis de un anticolinérgico para disminuir presiones del detrusor, uso de inyección de toxina botulínica, etc.).
- Hay guías de seguimiento que recomiendan urodinamia anual.

## ¿CÓMO SE TRATA?

Idealmente manejar los pacientes al interior de un grupo interdisciplinario para avances coordinados de las diferentes especialidades (neurocirujano, urólogo, nefrólogo, gastroenterólogo, nutricionista, fisiatra, traumatólogo, enfermera, psicólogo, asistente social, entre otros). Destacar que un adecuado resultado urológico requiere de un adecuado manejo del intestino neurogénico, que será analizado en otro capítulo.

El objetivo es lograr una vejiga de capacidad adecuada, de bajas presiones, que facilite el drenaje de la vía urinaria superior sin dañar los riñones y que integre al niño a la sociedad.

El tratamiento médico de la vejiga neurogénica tiene 3 pilares fundamentales: cateterismo vesical intermitente limpio (CIL), profilaxis de infección urinaria (ITU) y fármacos destinados a disminuir la hiperactividad del detrusor y mejorar la acomodación vesical.

- El CIL dentro del manejo proactivo está recomendado por diversas guías clínicas para ser instaurado en neonatología, donde se utilizará como parte de la primera evaluación para conocer volúmenes extraídos desde vejiga y volumen de incontinencia a pañal. El aprendizaje de sondeo vesical por los padres debe ser realizado previo al alta, lo cual mejorará la adherencia futura.

Debe ser realizado cada 4 horas, con sondas siliconadas y se espera que apenas el paciente pueda, lo realice él mismo. Permite vaciar vejiga y favorecer el vaciado ureteral al mantener las presiones bajas en este reservorio. En pacientes con mala evolución, se puede requerir sonda nocturna mientras se realiza otro tipo de intervención.

- El uso de profilaxis debe ser restringido y hay que intentar retirarlo si clínicamente es posible. No debe ser de uso generalizado. En general con buena técnica de sondeo y horarios adecuados, debería estar libre de ITU.
- Los anticolinérgicos, son fármacos que relajan el músculo detrusor, disminuyendo las contracciones no inhibidas, favoreciendo el crecimiento vesical, ya que no existe el vaciado constante de la hiperactividad y presenta un efecto positivo sobre la acomodación. Además, se utiliza en pacientes con incontinencia de orina por LPP bajo, siendo la primera medida a adoptar junto al cateeterismo intermitente antes de pensar en terapias quirúrgicas que den resistencia al tracto de salida. El fármaco más utilizado es la Oxibutinina y como segunda línea, la Tolterodina (no reemplaza, se agrega).
- La Inyección de toxina botulínica tipo A (100 UI/kg con máximo de 300 UI) intravesical mediante cistoscopia, busca disminuir la hiperactividad del detrusor que no responde a anticolinérgicos de primera y segunda línea. Su efecto en mejorar la acomodación es menor, pero puede observarse un desplazamiento a la derecha de la elevación de las presiones del detrusor en el trazado urodinámico (mejoría de la acomodación).

### **Manejo quirúrgico:**

La ampliación vesical, se indica para mejorar capacidad y acomodación vesical, cuando otras medidas no han dado resultado y hay riesgo evidente de daño renal. Hay variadas técnicas, en general se utiliza intestino delgado o grueso (idealmente desmucosado). Es una cirugía cada vez más restringida por sus complicaciones metabólicas, aparición de mucosidad en el reservorio, litiasis, infecciones urinarias y en especial por la observación de mayor riesgo a desarrollar cáncer, requiriendo seguimiento con biopsias a largo plazo.

La ampliación con uréter se plantea en pacientes con buena capacidad vesical, con solo deterioro de la acomodación. Requiere un uréter dilatado, con pérdida previa de la función del riñón ipsilateral o bien requerirá una transureteroureteroanastomosis a uréter contralateral o neoimplante a la vejiga del segmento más proximal.

Las derivaciones urinarias continentales como Mitrofanoff realizadas con apéndice cecal o con intestino delgado (Monti/Casale), se indican por la dificultad de mantener el sondeo uretral. Ocurre cuando hay problemas de acceso a la uretra, fundamentalmente, en niñas, con escasa movilidad de caderas para posicionarse para el cateterismo, o deterioro motor de sus manos para realizar autocateterismo uretral.

La cirugía de continencia es indicada frente a incompetencia esfinteriana, a la edad que paciente y familia lo solicitan para independizarse del pañal. Hay múltiples técnicas, con bajos porcentajes de éxito, desde inyección de sustancia de abultamiento en tracto de salida urinario, *sling*, plastia de cuello vesical, esfínter artificial y cuando todo falla, el cierre de cuello vesical que requiere de una derivación urinaria continente.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

- Complicaciones de vejiga neurogénica: infecciones urinarias, reflujo vesicoureteral secundario, daño renal, insuficiencia renal crónica.
- Complicaciones sociales: relacionadas a la pérdida de la función esfinteriana que provoca una gran insuficiencia social, que dificulta la integración de los niños en todos sus ámbitos (lúdicos, de amistad, de escolaridad).

### ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El MMC produce un daño físico permanente, sin embargo, con un manejo proactivo desde período recién nacido, la morbimortalidad ha disminuido y la falla renal es la excepción. Los pacientes desde muy temprana edad deben buscar su independencia funcional, apoyo psicológico para una adecuada autoimagen y autovaloración y así tener un buen pronóstico social, escolar, laboral, de pareja y de constitución de familia.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Sager C, Barroso U Jr, Bastos JM Netto, Retamal G, Ormaechea E. Management of neurogenic bladder dysfunction in children update and recommendations on medical treatment. *Int Braz J Urol.* 2022;48(1):31-51. doi: 10.1590/S1677-5538.
2. Stuart B. Neurogenic bladder: etiology and assessment. *Pediatr Nephrol.* 2008;23(4):541–51. doi: 10.1007/s00467-008-0764-7.

## ¿QUÉ ES?

El complejo extrofia - epispatias comprende un amplio espectro de anomalías congénitas, todas producto de un mismo defecto embriológico, y abarca desde la epispatias glandular simple hasta la extrofia cloacal.

## ¿CUÁL ES LA EPIDEMIOLOGÍA?

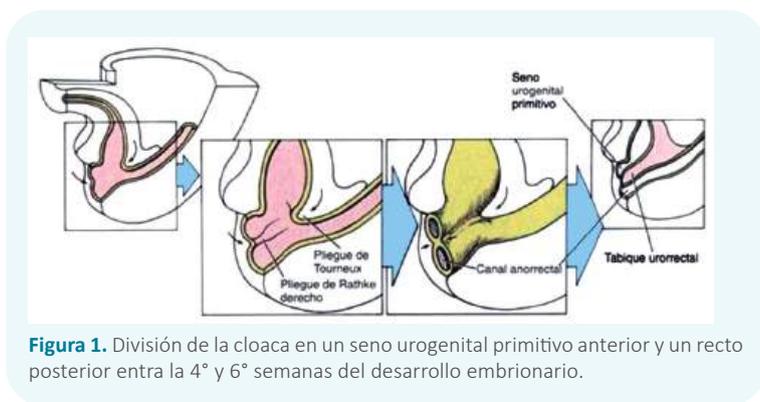
El complejo extrofia vesical - cloacal afecta con mayor frecuencia a personas de raza blanca. La extrofia vesical clásica es el subtipo predominante (50%), presentándose en 2.15 - 3,3/100.000 nacidos vivos, y la extrofia cloacal se ve en 1/200.000. En Chile se estima que nacen entre 2 a 3 extrofias vesicales al año. La extrofia vesical clásica es más frecuente en hombres (2-3:1). La extrofia de cloaca es igual en ambos sexos (1:1).

En las últimas décadas se ha producido un aumento en la sospecha diagnóstica con los avances en la medicina fetal. Por lo antes mencionado, y al no ser susceptible de interrupción del embarazo en nuestro país, su incidencia en Chile puede ser mayor que lo que se aprecia en otras partes del mundo.

La mortalidad en pacientes con extrofia vesical es baja (4%). Gracias a los avances en las técnicas quirúrgicas y el manejo actual la sobrevida a largo plazo de estos pacientes es excelente, reportándose mejoras en fertilidad y función sexual tanto para mujeres como para hombres con extrofia vesical. Más aún, la sobrevida de niños con extrofia cloacal ha mejorado de 50% en 1960 hasta más del 80% en la actualidad.

## ¿CUÁL ES LA EMBRIOLOGÍA?

La separación de la cloaca primitiva en el seno urogenital y el intestino posterior ocurre durante el primer trimestre del embarazo, casi al mismo tiempo en que se constituye la pared abdominal anterior. La membrana cloacal es una capa bilaminar situada en el extremo caudal del disco germinal que ocupa la pared abdominal infraumbilical. El crecimiento mesenquimatoso entre las capas ectodérmica y endodérmica de la membrana cloacal da como resultado la formación de los músculos abdominales inferiores y los huesos pélvicos. Después del crecimiento interno del mesénquima, el tabique urorectal avanza hacia caudal y divide la cloaca en la vejiga por delante y el recto por detrás. Distalmente, el tabique se encuentra con el remanente posterior de la membrana bilaminar, que eventualmente perfora y forma las aberturas urogenital y anal. Los túberculos genitales emparejados migran medialmente y se fusionan en la línea media, cefálicos a la membrana dorsal antes de la perforación. Una falla en la migración de las células mesenquimáticas entre las capas ectodérmica y endodérmica de la pared abdominal inferior provoca inestabilidad de la membrana cloacal. La rotura prematura de esta membrana, previo a su migración caudal, conduce al desarrollo de este conjunto de anomalías infraumbilicales. Según la extensión del defecto infraumbilical y la etapa de desarrollo durante la cual ocurre la ruptura, se produce extrofia vesical, extrofia cloacal o epispadias. Si la rotura ocurre después de la separación completa de los tractos genitourinario y gastrointestinal se produce una extrofia vesical clásica. Sin embargo, si ésta ocurre antes del descenso del tabique urorectal se produce externalización del tracto urinario inferior y de la porción distal del tracto gastrointestinal, dando lugar a una extrofia de cloaca (Figura 1).



**Figura 1.** División de la cloaca en un seno urogenital primitivo anterior y un recto posterior entre la 4ª y 6ª semanas del desarrollo embrionario.

## ¿CUÁL ES LA ETIOPATOGENIA?

La etiología exacta de esta enfermedad aún no ha sido identificada, pero se ha confirmado que el evento desencadenante ocurre precozmente en el embarazo. Múltiples estudios en curso sugieren una posible base genética en el desarrollo de estas patologías. Se ha confirmado una mayor incidencia en hijos de madres que recibieron grandes dosis de progesterona en etapas tempranas del embarazo, como son los casos de terapias de reproducción asistida, y se estima que la incidencia es hasta 7,5 veces mayor en casos en que se utilizó fertilización in vitro.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA DURANTE EL DESARROLLO?

### a) Período antenatal

En el embarazo es posible sospechar esta anomalía cuando

- No es posible identificar la vejiga en ecografías sucesivas.
- Existe disminución del espesor de la pared abdominal.
- El cordón umbilical es de implantación baja.
- Los genitales tienen posición anormal (anterior o posterior).
- El falo es corto.
- Existe aumento del diámetro pélvico, con separación de las ramas del pubis, así como onfalocele.
- Se evidencian malformaciones de las extremidades inferiores y/o mielomeningocele (sugeres de extrofia cloacal).

### b) Período de RN:

- La mayoría de estas variantes son fácilmente identificables al nacer.
- La extrofia vesical generalmente se ve más en recién nacidos de término con buen peso de nacimiento.
- Los RN con extrofia cloacal suelen ser de pretérmino y con bajo peso de nacimiento.

### c) Infancia

- Las variantes infrecuentes pueden pasar inadvertidas. Suelen identificarse en la infancia solo por incontinencia urinaria persistente o alteraciones de la marcha.

## ¿CUÁLES SON LOS EXÁMENES FÍSICOS?

En la extrofia vesical clásica, la mayoría de las anomalías se asocian a defectos de la pared abdominal, la vejiga, los genitales, los huesos pélvicos y el ano, estando involucrados el tracto urinario inferior, aparato genital y aparato locomotor, mientras que en la extrofia de cloaca hay mayor compromiso del tracto gastrointestinal y SNC.

### A) Extrofia vesical clásica

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

- Extrofia vesical femenina: El clítoris es bífido, los labios mayores están separados y el monte de venus es divergente (Figura 2). La vagina es más corta de lo normal, no más de 6 cm de profundidad, pero de calibre normal. El orificio vaginal con frecuencia es estenótico y está desplazado anteriormente.
- Extrofia vesical masculina: el defecto genital es severo y es probablemente uno de los aspectos más problemáticos de la reconstrucción quirúrgica. La placa uretral está abierta y se extiende a lo largo de un falo corto, ancho y con curvatura dorsal. El glande está abierto y es plano (Figura 3).

### B) Extrofia de cloaca

Los músculos rectos y los huesos del pubis están separados. La vejiga está abierta en la pared abdominal inferior y dividida en 2 mitades adyacentes al segmento expuesto del ciego. Los orificios que comunican el íleon terminal, el apéndice (uno o dos) y el intestino distal son evidentes al interior de la placa cecal y el íleon terminal puede prolapsarse como un “trompa” a través de ésta (aparición en trompa de elefante). Se presenta con ano imperforado y puede asociarse a onfalocele. Un 95% presenta mielodisplasia y un 65% tiene una malformación de las extremidades inferiores.

- En hombres, el falo generalmente es bífido y pequeño, con cada hemiglande ubicado caudal a cada hemivejiga o puede estar ausente.
- En mujeres, el clítoris es bífido y puede haber dos hemivaginas con un útero bicorne (Figura 4).



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



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

## ¿CUÁLES SON LOS ESTUDIOS DE IMÁGENES?

Permiten identificar y diagnosticar otras posibles malformaciones tanto pélvicas y abdominales como de columna y médula vertebral.

Los principales estudios son la ecografía renal, la ecografía de médula espinal, y las radiografías de columna vertebral y de pelvis.

Otros estudios tardíos pueden incluir la RNM y la uretrocistografía.

## ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico prenatal se puede hacer desde las 16 semanas de gestación. En el período posterior al nacimiento el diagnóstico es evidentemente clínico.

En la mayoría de los casos esta malformación se diagnostica al nacer. No obstante, ha habido un aumento del diagnóstico o de la sospecha prenatal.

## ¿CUÁL ES EL MANEJO?

De existir diagnóstico prenatal, lo ideal es realizar consejería a los padres y debe programarse el parto en un centro especializado (derivar si es necesario). No existe experiencia que avale la indicación de cirugía fetal. No se recomienda parto vaginal por existir mayor riesgo de lesión de la placa vesical.

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

El abordaje quirúrgico de esta anomalía se centró inicialmente en la derivación urinaria para preservar la función renal. Sin embargo, desde que se reportó el primer cierre vesical exitoso por Young en 1942, se han logrado avances significativos en las áreas de la reconstrucción por etapas, en la apariencia de los genitales externos y en la preservación de la continencia y función renal. Con mejoras en la técnica quirúrgica, así como en el cuidado perioperatorio, se puede esperar una supervivencia a largo plazo.

## ¿CÓMO ES EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO?

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

Históricamente, la reconstrucción se realizaba en 3 etapas comenzando en el período de RN. Sin embargo, en la actualidad existen centros superespecializados que manejan la patología o equipos multicéntricos que pueden organizar el manejo diferido, para así ofrecer lo mejor a cada paciente al acumular experiencia en patologías de baja frecuencia y alta complejidad.

Las etapas quirúrgicas son:

- a) Cierre de la vejiga, con aproximación de los huesos del pubis, sin necesidad de osteotomía. En pacientes con extrofia de cloaca debe realizarse derivación intestinal.
- b) La segunda etapa consiste en la reconstrucción genital completa. En algunos centros se realiza además el procedimiento de Kelly o reconstrucción radical de partes blandas, cuyo objetivo es lograr la continencia vesical y permite alcanzar una mayor longitud peneana en hombre.
- c) Finalmente, a mediano a largo plazo debe evaluarse la continencia urinaria. Para aquellos casos en que no se ha logrado este objetivo o en que existe riesgo de compromiso de la función renal. Existe una tercera etapa en que se puede realizar cirugía de cuello vesical y/o cistoplastia de aumento con una derivación urinaria continente para cateterismo intermitente limpio.

En varios centros superespecializados del mundo se ha optado por un cierre tardío (2 a 4 meses) realizando un abordaje quirúrgico en un solo tiempo, junto con la cirugía descrita por Kelly<sup>6</sup>, que incluye la disección y cierre vesical con/sin reimplantación ureteral bilateral tipo Cohen (si el tamaño vesical y las características de la pared lo permiten); la movilización radical de los tejidos blandos con desinserción desde las ramas púbicas; la creación de un cuello vesical o mecanismo de continencia con ayuda del estimulador de Peña para la identificación del neocomplejo muscular esfinteriano y la reconstrucción peneana o introitoplastia.

Los beneficios de este abordaje son que se evita una cirugía previa en el período de RN, permitiendo contar con tejidos vírgenes y evitar la presencia de cicatrización y fibrosis generada por el cierre primario, y que se favorece el apego y el desarrollo de un vínculo entre el niño y sus padres, sin la necesidad de hospitalizaciones prolongadas en los primeros días de vida.

En la actualidad se ha demostrado que el cierre vesical tardío puede realizarse de forma segura y exitosa, y que en principio no afecta el desarrollo vesical; el aplazamiento de la cirugía permite la maduración del RN, con la consecuente disminución de los riesgos de una anestesia general prolongada, y favorece el crecimiento del lactante durante el período de mini-pubertad, además de promover la preparación del equipo de expertos para cada caso.

Debido a la baja incidencia de esta malformación congénita en nuestro país, sumado a los resultados poco satisfactorios reportados a nivel mundial, tanto en relación con la calidad de vida y la continencia urinaria, como a la cosmesis y la función sexual a largo plazo, en 2020 se organizó, bajo el alero de la Rama Chilena de Urología Pediátrica, un equipo quirúrgico de trabajo único, multicéntrico, que busca establecer un Protocolo Nacional estandarizado de manejo del complejo extrofia - epispadias, siguiendo la técnica de reconstrucción de Kelly de modo diferido. De este modo se lograría conocer y mejorar los resultados obtenidos hasta la fecha, por medio de la acumulación de experiencia, el perfeccionamiento de un protocolo único de tratamiento y del seguimiento a largo plazo de estos pacientes, situación que debe ser evaluada en el tiempo.

## ¿CUÁLES SON LAS PRINCIPALES COMPLICACIONES?

Al ser una condición compleja en sí y de baja frecuencia, presenta una serie de complicaciones asociadas a la cirugía reconstructiva:

- Tempranas: dehiscencia de la herida operatoria, prolapso vesical, fístulas uretrales o vesicocutáneas (4-19%), estenosis uretral (8%).
- Tardías: RVU, ITU recurrente, vaciamiento vesical incompleto, incontinencia urinaria, litiasis vesical, fibrosis de la pared abdominal, ruptura vesical, prolapso uterino, insuficiencia renal, eyaculación retrógrada, oligoespermia e infertilidad y Sd. Intestino Corto e incontinencia fecal (extrofia cloacal).

## ¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO?

Si estos pacientes no se operan, sufrirían de infecciones urinarias recurrentes, incontinencia urinaria permanente e imposibilidad de actividad sexual, teniendo además un alto riesgo de cáncer vesical, lo que en conjunto significa una pésima calidad de vida.

Sin embargo, si se realiza un manejo adecuado de la patología como se ha planteado, estos enfermos tienen una expectativa de calidad de vida probablemente similar a la de la población general. También se estima que potencialmente podrán realizar una vida absolutamente normal, ya que en más del 90% de los casos no se asocia a otras malformaciones congénitas. Además, existe la posibilidad de que desarrollen continencia urinaria sin requerir una ampliación vesical o cateterismo intermitente para su vaciado, aunque la tasa de éxito es reservada, de solo 23% con micción voluntaria por uretra con la técnica Multi-Etapas (MSRE)<sup>4</sup>, 39% con la técnica Cierre Primario (CPRE)<sup>5</sup> y 53% con la técnica de Kelly.

En la actualidad, estos pacientes tienen una excelente sobrevida a largo plazo, logrando continencia urinaria hasta en 75-80% de los pacientes con extrofia vesical y 65-70% en casos de extrofia cloacal, requiriendo derivaciones urinarias e intestinales permanentes en muchos. En general, la función sexual está conservada y la mayoría son fértiles. En las mujeres portadoras, se recomienda el parto por cesárea, para evitar daños en los mecanismos de continencia.

Tabla 1

**TABLE 1** | Wide range of continence rate of the different approaches depending on definition of continence and observation period.

Approach	Continence rate (%)	Literature
MSRE	74	Gearhart et al. (30)
	62	Gupta et al. (31)
	22	Dickson et al. (32)
CPRE	80	Grady et al. (22)
	74	Hammouda et al. (33)
	23	Arab et al. (27)
RSTM	73	Kelly et al. (23)
	70	Jarzebowski et al. (34)
	33-67 (female) 44-81 (male)	Cuckow et al. (35)

## LECTURA RECOMENDADA

1. Siffel C, Correa A, Amar E, et al. An epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and an overview of the literature, *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2011;157:321.
2. Cervellione RM, Mantovani A, Gearhart J, et al. Prospective study on the incidence of bladder/cloacal exstrophy and epispadias in Europe, *J Pediatr Urol.* 2015;11(6):337. e331-37.e336.
3. Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD: The inheritance of the exstrophy-epispadias complex. *J Urol.* 1984;132:308-10.
4. Base de datos DEIS, Ministerio de Salud, Chile. Egresos Hospitalarios Según Edad y Causa-Regiones.
5. [http://cognos.deis.cl/ibmcognos/cgi-bin/cognos.cgi?b\\_action=cognosViewer&ui.action=run&ui.object=%2fcontent%2ffolder%5b%40name%3d%27PUB%27%5d%2ffolder%5b%40name%3d%27REPORTES%27%5d%2ffolder%5b%40name%3d%27Egresos%27%5d%2freport%5b%40name%3d%27Egresos%20ho](http://cognos.deis.cl/ibmcognos/cgi-bin/cognos.cgi?b_action=cognosViewer&ui.action=run&ui.object=%2fcontent%2ffolder%5b%40name%3d%27PUB%27%5d%2ffolder%5b%40name%3d%27REPORTES%27%5d%2ffolder%5b%40name%3d%27Egresos%27%5d%2freport%5b%40name%3d%27Egresos%20ho)
6. López PJ, Troncoso BA. Capítulo: Complejo Extrofia de Cloaca y Extrofia Vesical". En *Manual de Urología Pediátrica - Escala JM, Saieh C. Editorial Mediterráneo. 5ta Edición, 2018.*
7. Gearhart J, Mathews R. *The Exstrophy-Epispadias Complex. Research Concepts and Clinical Applications.* Springer Science+Business Media New York 1999.
8. Gearhart J. Exstrophy-Epispadias Complex. In *Campbell-Walsh-Wein Urology, 31, 528-580.e6, 12<sup>th</sup> edition, 2021.*
9. Wilcox DT, Chitty LS. Non-visualisations of the fetal bladder: aetiology and management. *Prenat Diagn* 2001;21:977-83.
10. Thomas D, Duffy P, Rickwood A. *Essentials of Pediatric Urology. Second Edition.* Liverpool UK, 2008.
11. Gearhart J. The bladder exstrophy-epispadia-cloacal exstrophy complex. In: Gearhart J, Rink RC, Moriquand P. (Eds.), *Pediatric Urology.* Philadelphia: Saunders 2001;511-46.
12. Woodhouse CRJ. Genitoplasty in exstrophy and epispadias. In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE. (Eds.). *Paediatric Surgery and Urology: Long-Term Outcomes.* Cambridge University Press 2006;583-94.

CAPÍTULO XI

**Patología ureteral y  
renal**

# Doble sistema pieloureteral-ureterocele-uréter ectópico

Carolina Acuña M.

## ¿QUÉ ES?

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

El doble sistema pieloureteral –DSPU– puede definirse como una unidad renal cuyo sistema colector está conformado por dos sistemas pielocaliculares que conformarán uno o dos uréteres. Puede ser unilateral o bilateral y pueden ser sintomáticos o no según las anomalías a las cuales se asocien.

El ureterocele corresponde a una dilatación quística de la porción submucosa, intravesical del uréter, generalmente, asociado a un orificio ureteral estenótico. Su etiología no ha sido aclarada. Puede asociarse a un DSPU o bien, presentarse en un sistema único. En los DSPU, el ureterocele se relaciona con el uréter del polo superior y con frecuencia causa obstrucción y daño renal secundario a ese polo renal.

El uréter ectópico es aquel que desemboca caudal a la inserción normal en el trígono vesical. Sobre el 75% de los uréteres ectópicos se asocian a un DSPU y corresponden al uréter del sistema superior. Tanto en sistemas únicos o dobles, la ectopia ureteral puede asociarse a una unidad renal hipoplásico e hipofuncionante.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

El DSPU ocurre en el 0,8% de la población general siendo la gran mayoría de estos pacientes asintomáticos. Su presentación según género es 2 veces más frecuente en mujeres y según lateralidad, es semejante. Hasta un 20% de los casos se presenta de manera bilateral y solo el 30% corresponde a un DSPU completo. Existe predisposición genética autosómica dominante, con expresión variable y penetrancia incompleta de tal manera que 30% de los pacientes portadores de DSPU tienen un familiar directo con un riñón dúplex o con una pelvis bífida.

### Ureterocele

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

### Uréter ectópico

Su incidencia es difícil de establecer puesto que hay un porcentaje de pacientes asintomáticos sin diagnóstico. Se estima que está presente en alrededor de 1 por cada 1.900 niños. Es 6 veces más frecuente en pacientes del género femenino. Existen diferencias de género en cuanto a la desembocadura de uréter ectópico y, por ende, de la sintomatología que los caracteriza. En niños, el 50% desemboca en uretra posterior. Otros sitios posibles son las vesículas seminales, conducto deferente, conductos eyaculadores, etc. Pero siempre lo hacen proximal al esfínter urinario externo de tal manera que estos pacientes no presentan incontinencia urinaria secundaria al uréter ectópico. En la niñas, la desembocadura siempre es distal al esfínter urinario externo y la sintomatología clásica es la incontinencia urinaria. Los principales sitios de llegada del uréter ectópico en niñas es cuello vesical, uretra proximal, vagina y vestíbulo vaginal entre otros.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Durante la 5ta semana de gestación se origina el riñón definitivo. Desde el conducto mesonéfrico se origina la yema ureteral la cual se relaciona con el tejido metanéfrico y, mediante inducción recíproca, se activan y forman el riñón. La porción distal de la yema ureteral más tarde se incorporará a la vejiga formando el trigono vesical. El extremo proximal originará el uréter, pelvis renal, cálices y conductos colectores.

Cuando la bifurcación de la yema ureteral ocurre precozmente, hay “doble” estimulación del metanefros formándose un riñón dúplex. La porción craneal de la yema ureteral que se relaciona con el polo superior del riñón dúplex migra más caudal que la yema ureteral del polo inferior posicionándose en la vejiga por medial y caudal que el de un orificio ureteral único normo tópico pudiendo incluso insertarse ectópicamente fuera de la vejiga. Por otra parte, al llegar la yema ureteral a la vejiga para conformar el ostium ureteral, en ocasiones, ocurre el balonamiento terminal del uréter dando origen a un ureterocele.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

### Ureterocele

Se clasifican según su ubicación en ectópico e intravesical u ortotópico.

- Ureterocele ectópico. Cuando una parte del ureterocele se extiende hacia el cuello vesical o uretra, lo denominamos un ureterocele ectópico. Es la forma más frecuente de ureterocele alcanzando el 80% de los casos. Dependiendo del tamaño, estos ureterocelos pueden generar problemas a los otros uréteres como obstrucción al uréter del polo inferior ipsilateral o al uréter contralateral. En otras ocasiones puede levantar el piso vesical causando reflujo del uréter del sistema inferior ipsilateral. Cuando el ureterocele prolapsa a través de la uretra lo denominamos un ceco-ureterocele.
- Intravesical: el ureterocele se encuentra en su totalidad dentro de la vejiga. Corresponden al 15% de los casos y con frecuencia se asocian a sistema renal único.

### Uréter ectópico

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

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA Y COMO HACEMOS EL DIAGNÓSTICO?

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

ni tratamiento. Los problemas tienen relación con la llegada de los uréteres a la vejiga. El uréter del polo superior puede insertarse normalmente en la vejiga, puede ser ectópico o asociarse a un ureterocele. El uréter polar inferior puede insertarse normalmente o bien, insertarse lateral al triángulo con lo cual su trayecto intramural resulta más corto y se asocia a reflujo vesico ureteral. Estos últimos suelen presentarse clínicamente con ITU y, en el estudio correspondiente, se identifica en la ecografía una hidroureteronefrosis leve a moderada polar inferior y en la uretrocistografía (UCG) se confirma el RVU.

El diagnóstico de ureterocele puede ser prenatal o posnatal. En ecografías prenatales puede encontrarse una hidroureteronefrosis (HUN) y menos frecuentemente se observa una imagen de ureterocele intravesical. En el período posnatal, estas malformaciones, habitualmente, se presentan con una infección urinaria en los primeros meses de vida. Ureteroceles de gran tamaño pueden generar obstrucción secundaria del uréter polar inferior ipsilateral, del uréter contralateral e incluso del cuello uretral. Los ureteroceles ectópicos pueden prolapsar a través de la uretra causando obstrucción uretral y presentándose clínicamente como una masa que protruye a nivel del vestíbulo vaginal. El diagnóstico de ureterocele se realiza mediante ecografía renal y vesical y UCG. En la ecografía puede observarse la imagen quística intravesical asociada a HUN del sistema comprometido. La UCG nos debiese confirmar la presencia de ureterocele durante el llene vesical al verse imagen de masa intravesical que no capta el medio de contraste. La UCG también es relevante para determinar si hay reflujo presente en el sistema polar inferior o del sistema contralateral. El estudio debe completarse con un cintigrama renal dinámico de tal manera de determinar función renal diferencial y establecer obstrucción de vaciado en el polo superior comprometido.

Con relación a los uréteres ectópicos también podemos establecer diagnóstico prenatal y posnatal. En ecografías prenatales suele encontrarse hidronefrosis con uréter visible. En el posnatal estos pacientes suelen presentar ITU en cuyo estudio ecográfico se identifica HUN del sistema con uréter ectópico. En niñas mayores la clínica habitual es la incontinencia urinaria (desembocadura infra esfinterinana) y en niños mayores aparecen síntomas como dolor abdominal, urgencia miccional (uréter desemboca en uretra posterior), epididimitis a repetición (uréter desemboca en conducto deferente). El estudio diagnóstico se inicia con una ecografía renal y vesical que, frecuentemente, demuestra HUN con uréter dilatado hacia distal en una posición anormalmente baja. Cuando, además, hay

compromiso funcional renal, se ve un riñón o un polo renal superior displástico y pequeño. Para identificar la llegada real del uréter el estudio debe complementarse con una uretrrocistografía que descarte reflujo a este uréter. Cuando no hay claridad diagnóstica, la siguiente etapa es realizar una uroresonancia con contraste que confirma el diagnóstico y muestra la desembocadura del uréter. El estudio debe completarse con un cintigrama renal dinámico de tal manera de determinar la función renal, la función del polo superior en caso de ser un DSPU y el drenaje de este. La función del polo o unidad renal comprometida tiene relevancia al tomar decisiones quirúrgicas.

## ¿CÓMO SE TRATA?

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

Al enfrentar un ureteroceles tenemos varios elementos que considerar al momento de planificar la resolución quirúrgica:

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

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

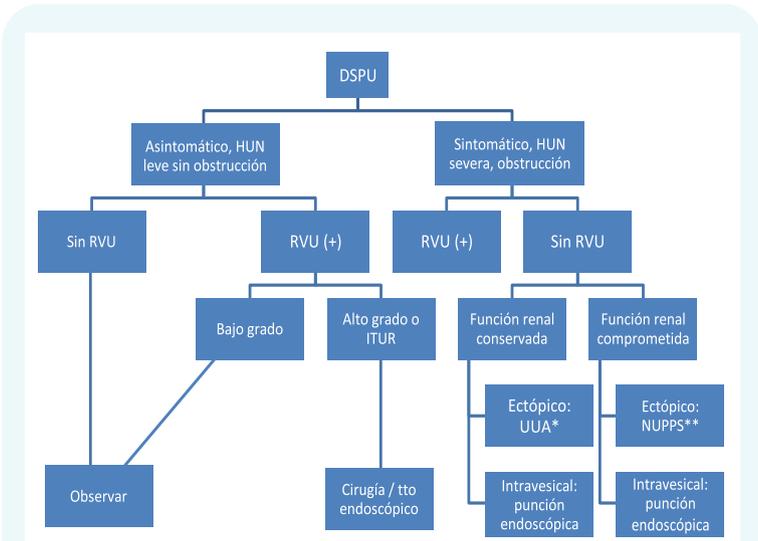
El tratamiento del uréter ectópico también es, generalmente, quirúrgico. El procedimiento para realizar depende de dos factores: si se asocia a un sistema único o doble y cuál es la función de la unidad renal afectada.

En casos de DSPU con polo superior no funcionante, el tratamiento es la heminefroureterectomía. Cuando el polo superior tiene función conservada y en ausencia de RVU al hemi sistema inferior, el tratamiento es la pielouretero anastomosis alta o la uretero-uretero anastomosis baja.

En casos de sistema renal único con pérdida de función renal, el tratamiento es la nefroureterectomía. Cuando la función renal está conservada, corresponde realizar un reimplante ureteral.

### ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Las complicaciones más frecuentes son las infecciones urinarias (ITU), particularmente, pielonefritis aguda y el eventual daño renal posterior secundario a cicatrices. Pudiese suceder que estos pacientes vengan con daño renal desde el período prenatal como, por ejemplo, una nefropatía por reflujo vesico ureteral. En estos pacientes es muy importante educar a la familia respecto de signos y síntomas sugerentes de ITU y considerar caso a caso la necesidad de uroprofilaxis antibiótica.



**Figura 1.** Algoritmo de Manejo de Ureterocele en Doble Sistema Pielo Ureteral en pacientes de 3 a 6 meses de edad, según Asociación Europea de Urología. *EAU Guidelines. Edn. presented at the EAU Annual Congress Milan 2023. ISBN 978-94-92671-19-6.* UUA: Uretero uretero anastomosis. NUPPS: nefro ureterectomía parcial polar superior.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El resultado a largo plazo de pacientes con ureterocele son muy buenos cuando la cirugía realizada aborda todos los problemas encontrados según lo descrito anteriormente.

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

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Kitchens DM, Herndon CD. Antenatal Hydronefrosis. *Curr. Urol Rep.* 2009;10(2):126-33
2. Yener S, Pehlivanoğlu C, Akis Yıldız Z, İlce HT, İlce Z. Duplex Kidney Anomalies and Associated Pathologies in Children: A Single-Center Retrospective Review. *Cureus.* 2022;14(6):e25777. doi: 10.7759/cureus.25777. PMID: 35812643; PMCID: PMC9270195.
3. Luo J, Tan XH, Liu X, He DW, Lin T, Li XL, et al. Anatomy and management of upper moiety vascular variation in children with duplex kidney. *J Pediatr Surg.* 2019;54(10):2130-3. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.04.011. Epub 2019 Apr 23. PMID: 31072676.
4. Peters CA, Schluskel RN, Mendelsohn C. *Campbell-Walsh Urology.* 10th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier. Ectopic ureter, ureterocele, and ureteral anomalies 2011;3236-66. <http://www.pediatricurologybook.com/duplex-kidney.html>
5. European Association of Urology Guidelines. Obstructive pathology of renal duplication: ureterocele and ectopic ureter.

# Megaureter obstructivo primario

Francisca Yankovic B.

## ¿QUÉ ES?

El término megauréter se refiere a una dilatación ureteral que por consenso es mayor a 7 mm y traduce una alteración de la unión vésicoureteral que puede tener diversas etiologías.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Megaureter es causa de alrededor de un 25% de los pacientes con diagnóstico antenatal de dilatación del tracto urinario superior, siendo la segunda causa más frecuente, después de la obstrucción pieloureteral. No se ha demostrado un componente hereditario.

Es más frecuente en hombres, siendo la proporción hombre/mujer estimada en 3:1.

Es 4 veces más frecuente al lado derecho y alrededor de un 25% de los pacientes presentan compromiso bilateral. Hasta un 15% puede presentar displasia renal contralateral.

La mayoría de los megauréteres son no obstructivos - no refluentes.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La causa del megauréter obstructivo primario no ha sido completamente establecida y se han planteado diferentes teorías. La principal es que correspondería a una segmento ureteral distal aperistáltico, secundario a disposición de fibras musculares circulares en vez de longitudinales o a una alteración en las células marcapaso de Cajal. El desarrollo del músculo liso ureteral sigue ocurriendo en el período posnatal, lo que explica que esta condición sea transitoria en algunos pacientes. Por otro lado,

algunos pacientes presentan una obstrucción ureteral distal, el cual presenta una forma característica en “punta de lápiz”.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La clasificación más usada para esta condición es la propuesta por Smith:

<b>Megaureter obstructivo</b>	Obstrucción a nivel de la unión ureterovesical, por segmento adinámico o a una estenosis anatómica intrínseca. Debe resolverse para evitar progresión del daño renal.
<b>Megaureter refluente</b>	Aquel asociado a reflujo vesicoureteral.
<b>Megaureter obstructivo-refluente</b>	Constituye alrededor de un 5%. Coexiste reflujo vesicoureteral y obstrucción ureteral.
<b>Megaureter no obstructivo no refluente</b>	Estos pacientes presentan una dilación significativa del uréter, sin demostrarse obstrucción ni reflujo asociado. La mayoría se trata de una condición transitoria.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Antiguamente los pacientes debutaban con infección urinaria, piodrosis, dolor abdominal intermitente, masa palpable, o complicaciones derivadas de litiasis. En la actualidad, en la mayoría de los pacientes el diagnóstico es por hallazgo antenatal y son asintomáticos.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### 1. Ecografía Renal y Vesical

Es el primer examen por realizar en pacientes con sospecha de cualquier malformación de las vías urinarias. En el caso de pacientes con diagnóstico antenatal, se sugiere que se realice después de las 48 horas de vida, dado que la oliguria fisiológica de los recién nacidos durante este período podría producir falsos negativos. La ecografía aporta datos sobre el tamaño y parénquima renal, la magnitud de la dilatación de pelvis, cálices y uréter, la anatomía vesical y la presencia de jet ureteral.

## 2. Cintígrama Renal Dinámico

Este examen completa el diagnóstico en los pacientes con megauréter, al confirmar si es obstructivo o no. Además, aporta información de la función renal relativa, siendo normal de  $50\% \pm 5\%$ . Es dependiente de la velocidad de filtración glomerular y del flujo plasmático renal, por lo que es controversial a partir de qué edad se interpreta adecuadamente (en el recién nacido y en lactantes pequeños la velocidad de filtración glomerular es menor), siendo recomendado realizarlo después de las 4 semanas de vida.

## 3. Uretrocistografía miccional (UCGM)

Ante la confirmación ecográfica de megauréter, se debe realizar UCGM, la que revela si existe reflujo vesicoureteral y permite descartar causas secundarias de megauréter (ej.: valvas de uretra posterior o signos de vejiga neurogénica).

## ¿CÓMO SE TRATA?

Por definición, el megauréter obstructivo primario requiere algún tipo de intervención para evitar el deterioro de la función renal, sin embargo, como la gran mayoría de los megauréteres son no obstructivos, no refluventes, casi todos estos pacientes pueden ser inicialmente manejados en forma expectante.

Los indicadores de intervención quirúrgica son el deterioro de la función renal, el empeoramiento de la hidronefrosis o la aparición de síntomas como Infección urinaria o dolor. Las alternativas quirúrgicas dependen de la edad del paciente, así en menores de un año no es recomendable realizar un neoinplante del uréter tan dilatado en una vejiga pequeña y en desarrollo. Las alternativas para los lactantes menores son:

### 1. Ureterostomía cutánea

Procedimiento relativamente simple y muy efectivo en descomprimir la obstrucción.

Las principales complicaciones de este procedimiento son dermatitis periostomal, estenosis e ITU recurrente.

## 2. Reimplante ureteral refluente

Consiste en resecar el segmento obstructivo del uréter y reimplantarlo en la cara lateral de la vejiga libremente, sin mecanismos antirreflujo. También es una alternativa transitoria, cuyo objetivo es descomprimir la obstrucción.

## 3. Tratamientos endoscópicos

En este grupo etario, constituyen una excelente alternativa. Incluyendo la instalación transitoria de un catéter de doble J, o las endopielotomías neumáticas.

En los niños mayores de un año se realizará una resección de uréter distal y neoimplante con técnicas intra o extra vesicales, con o sin remodelación del uréter. Las técnicas de neoimplante se pueden hacer vía abierta, laparoscópica o robótica.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Thomas D, Duffy. P Essentials of Paediatric Urology. Second Edition;73-92.
2. Spitz L, Coran A. Operative Pediatric Surgery. Seventh Edition;846-54.
3. Yankovic F, Zubieta R. Master en Urología Pediátrica. Universidad Internacional de Andalucía. Megaureter. Módulo 3: Anomalías Ureteral.

## ¿QUÉ ES?

La hidronefrosis se define como la dilatación de la pelvis y de los cálices renales. Su diagnóstico es cada vez más frecuente, debido a la mejoría y uso rutinario de la ecografía prenatal. Los estudios sobre su historia natural han proporcionado información muy útil con respecto al asesoramiento prenatal y a las estrategias de manejo posnatal.

No todas las dilataciones pélvicas son patológicas, siendo fundamental lograr diferenciar aquellas que podrían conllevar a daño renal.

Se dividen en:

- Hidronefrosis transitoria: dilataciones diagnosticadas en forma prenatal que desaparecen al nacer o durante el primer año de vida.
- Hidronefrosis no patológica: dilataciones que persisten en el tiempo donde se ha descartado patología de base.
- Hidronefrosis patológica: grupo donde se pesquisa patología específica, este es nuestro grupo de interés donde el diagnóstico de mayor frecuencia es la obstrucción pieloureteral.

La Obstrucción Pieloureteral (OPU) es una condición heterogénea donde se observa obstrucción a nivel de la unión pieloureteral.

Su incidencia es de aproximadamente 1:1000 neonatos con mayor predominancia en hombres y en el lado izquierdo.

## ¿CUÁL ES SU ETIOLOGÍA?

La causa exacta de su aparición no está clara, se pueden observar causas intrínsecas o extrínsecas:

### **Intrínsecas**

Suelen estar provocadas por un segmento estenótico, acodaduras ureterales o segmento adinámico e hipoplásico del uréter en la unión pieloureteral.

Es la causa más frecuente en los pacientes detectados en forma prenatal o temprana.

### **Extrínsecas**

La más frecuente es la presencia de un vaso polar aberrante o accesorio, también se han descrito adherencias de bandas fibrosas y pliegues a nivel de la unión pieloureteral. En el grupo de niños mayores con hidronefrosis sintomática la presencia de un vaso aberrante cruzado podría ser la causa principal.

## **¿CUÁL ES LA EDAD DE DERIVACIÓN?**

Deben ser derivados al urólogo pediatra todos los pacientes con diagnóstico prenatal de hidronefrosis para la introducción en protocolo de manejo oportuno y todos los pacientes mayores con diagnóstico reciente de hidronefrosis sean sintomáticos o no.

## **¿CUÁL ES LA CLÍNICA?**

Es variada y depende de la edad del diagnóstico.

### **Período neonatal**

Actualmente la mayoría de los pacientes con OPU se diagnostican de forma prenatal, casi todos son asintomáticos.

### **Niños mayores**

Un 30% se descubren tras el estudio de masa abdominal. El 35% debutan con cuadro de dolor abdominal, principalmente lumbar, acompañado de náuseas y vómitos; puede ser intermitente simulando un cuadro de cólico nefrítico, característico de la presencia de un vaso polar, que empeora con los episodios de aumento de diuresis.

El resto de los pacientes se descubren tras episodios de ITUs, hematuria, litiasis e hipertensión o de forma incidental. Rara vez debutan con

Insuficiencia Renal (IR) y solo se da en afectaciones de riñones únicos o bilaterales.

Un tercio de los afectados presentan anomalías urológicas asociadas: Re-flujo vesicoureteral, megauréter, duplicidades, litiasis, riñones en herradura. En un 2% el riñón contralateral está ausente o malformado (riñón multiquistico o hipoplásico).

## ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

### Ecografía renal

Se considera la piedra angular en el diagnóstico de niños con hidronefrosis, confirmando o descartando la dilatación.

En pacientes con diagnóstico antenatal de hidronefrosis unilateral, se recomienda no hacerla antes de las 48 horas de vida, ya que dada la oliguria fisiológica del recién nacido podríamos subestimar el grado de dilatación.

En niños mayores con dolor abdominal y sospecha de OPU, la ecografía renal debe realizarse durante el episodio agudo (crisis de Diessel) para demostrar la hidronefrosis, ya que puede ser normal cuando disminuye el dolor.

Para la detección de las dilataciones renales el parámetro más útil es la medición del diámetro antero-posterior de la pelvis a nivel del seno renal.

La Sociedad de Urología Fetal (SUF) las clasifica en 4 grupos según el grado de dilatación pélvica, número de cálices vistos, presencia y severidad de atrofia del parénquima:

Grado I	Dilatación pélvica leve.
Grado II	Dilatación moderada de pelvis con algún cáliz dilatado.
Grado III	Dilatación de la pelvis con todos los cálices dilatados y parénquima normal.
Grado IV	Igual al III con adelgazamiento del parénquima.

Es fundamental en este estudio evaluar:

- Grado de dilatación renal y/o ureteral.
- Medición del diámetro anteroposterior de la pelvis renal.

- Presencia de dilatación de cálices.
- Diferenciación corticomedular y grosor del parénquima renal.

### **Cintigrama renal dinámico (MAG3 y DTPA)**

El renograma isotópico diurético es un método no invasivo para analizar la función renal diferencial y el drenaje urinario.

Su adecuada realización e interpretación lo convierten en una prueba fundamental para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con OPU. Es importante mencionar que este estudio se puede modificar por el grado de dilatación de la pelvis y los cálices; así como por el estado de hidratación del paciente

Nos entrega información en dos fases distintas: la “fase de absorción” que nos muestra la función renal diferencial (FR) y la “fase de aclaramiento o eliminación” a través de las curvas de actividad/tiempo y tiempo medio de lavado del radiofármaco.

### **Uretrocistografía miccional retrógrada**

En pacientes con sospecha de OPU y reflujo vesicoureteral asociado. No se realiza en forma rutinaria.

### **Resonancia nuclear magnética**

Permite la evaluación tanto de anatomía renal como de funcionalidad. Es útil en casos complejos, dudosos o en presencia de otras malformaciones asociadas. Sus desventajas son que requiere anestesia general, el alto costo y la poca accesibilidad.

## **¿CUÁL ES SU TRATAMIENTO?**

No se contempla el tratamiento prenatal, ni adelantar el parto.

### **Tratamiento conservador**

En los casos de dilatación sin obstrucción demostrada se impone una actitud conservadora, practicando controles de seguimiento con ecografías periódicas (a la semana, al mes, a los 3, 6 meses y anuales) hasta la estabilización o normalización del renograma y/o la disminución o desaparición de la dilatación.

## Tratamiento quirúrgico

### Indicaciones

- Función renal menor a 40%.
- Hidronefrosis severa con diámetro de la pelvis anteroposterior mayor a 30 mm.
- Aumento progresivo de la hidronefrosis, con adelgazamiento del parénquima renal y dilatación calicial.
- Pacientes sintomáticos (ITU, dolor tipo cólico, litiasis, etc.).

### Pieloplastia Desmembrada

La pieloplastia de Anderson-Hynes se considera el *gold standard* para la OPU con una tasa de éxito del 95%. La cirugía consiste en la resección completa de la unión pieloureteral, evaluar si requiere resección de la pelvis redundante, espatulación del uréter y reanastomosis pieloureteral amplia. Se puede dejar un tutor interno tipo doble jota que será retirado luego por cistoscopia, o nefrostomía transanastomótica o drenaje externo perianastomosis dependiendo de la preferencia del cirujano. Cabe destacar que hay cirujanos que prefieren dejar nada.

La pieloplastia puede ser realizada en forma abierta o por cirugía mínimamente invasiva (laparoscópica, robótica).

En caso de vasos aberrantes, estos no se seccionan y se debe realizar el mismo procedimiento quirúrgico anastomosando la unión por el otro lado de los vasos sin alterar los vasos.

### Nefrectomía

Indicada cuando la función renal es menor a 10%. Puede realizarse en forma abierta o laparoscópica (de preferencia).

### Manejo endoscópico

En algunos casos de estenosis intrínsecas o de reestenosis, podría realizarse tratamiento endoluminal con dilatación con balón de alta presión, pero aún no es recomendado como tratamiento de primera elección.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

### Agudas o tempranas

Fugas anastomóticas, urinomas o uroperitoneo. Son excepcionales. Pueden manejarse de forma conservadora o requerirán de drenaje si son de mayor cuantía (doble jota o nefrostomía percutánea).

### Tardías o crónicas

Reestenosis: su frecuencia es baja (2-5%). Es una de las complicaciones más importantes, se debe reoperar una vez descubierta, ya que su retraso puede conducir a la pérdida de la unidad renal.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO?

El pronóstico es bueno con un 95% de éxito y un índice muy bajo de complicaciones.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Hydronephrosis, PUJ obstruction. En: Subramaniam R. Paediatric Urology Web book. 2 editions. 2014;7-24.
2. Dhillon HK. Prenatally diagnosed hydronephrosis: the great Ormond Street experience. Br J Urol. 1998;81(2):39-44.
3. Churchill B. Ureteropelvic junction anomalies: Congenital ureteropelvic junction problems in children. In Pediatric Urology. Saunders Elsevier. Philadelphia. Second Edition. Gearhart, Rink, Mouriquand. 2010;20:248-71.

# Malformaciones renales: de número, posición y forma

María Teresa López S.  
Ximena Sepúlveda L.

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías renales de número, de posición y de forma tienen una presentación variable, siendo la mayoría asintomáticas, se encuentran en ecografías antenatal, incidental al estudiar otras anomalías o al presentar alguna complicación, siendo la ITU la más frecuente.

El desarrollo embrionario del riñón y vías urinarias es un proceso biológico complejo, a partir de la quinta semana de gestación se forma metanefro o riñón definitivo; su desarrollo depende de la interacción de dos componentes tisulares; la yema ureteral (proveniente del mesonefros o conducto de Wolf) y el blastema mesenquimatoso nefrógeno del que derivan las nefronas (metanefros). Al progresar la maduración la yema ureteral forma pelvis, cálices, túbulos colectores y el uréter que asciende desde la posición pélvica hacia la posición lumbar y gira hacia adentro sobre su eje longitudinal.

Diversos factores regulan y pueden afectar su normal desarrollo, presentándose en variadas malformaciones.

## CLASIFICACIÓN MALFORMACIONES RENALES

- Malformación de número: Riñón único.
- Malformación de forma: Riñón en herradura.
- Malformación de posición: Riñón ectópico.

## 1) RIÑÓN ÚNICO

### ¿QUÉ ES?

Es una anomalía renal de número, que se refiere a la presencia de un riñón único. Esta condición hace aconsejable considerar a estos pacientes en forma especial, pensando que tienen que completar su desarrollo hasta la vida adulta. Además de existir una adaptación fisiológica a la pérdida de masa renal, se producen cambios morfológicos como la hipertrofia compensadora del riñón único, que puede llegar a incrementar su masa renal en un 50%.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La prevalencia de agenesia renal unilateral es de 1 en 2.000 RNV.

### ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Puede deberse a agenesia renal (ausencia congénita del riñón), a causa de una nefrectomía (por tumor o malformación urológica), o por una displasia renal multiquística.

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La agenesia renal es una condición asintomática. Generalmente, se descubre al realizar la ecografía prenatal o como hallazgo al realizar ecografías por otras dolencias. Por estar asociada a un aumento en frecuencia a otras malformaciones, se debe sospechar en pacientes con: síndromes cromosómicos; malformaciones genitales (siendo las más frecuentes) como hipospadias, testículos no descendidos, atresia vagina, útero bicorne etc.; alteraciones urinarias como reflujo vesico ureteral; alteraciones esqueléticas como acortamiento extremidades; alteraciones cardiovasculares y gastrointestinales como defectos de tabique y atresia de esófago.

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

#### Imágenes

- Ecografía prenatal.
- Ecografía en pacientes con malformaciones asociadas.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- No hay tratamiento específico para el riñón único. El manejo va enfocado a optimizar el cuidado del riñón sano, para mantener su funcionamiento.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El pronóstico es bueno al presentar un riñón único sano. El pronóstico estaría determinado por las malformaciones renales graves asociadas o por daño renal sobreagregado.

Asintomáticos los primeros años, con riñón único sano. Sin embargo, a largo plazo puede aparecer HTA, proteinuria e insuficiencia renal, por lo que el seguimiento es fundamental.

Para conservar en buenas condiciones un riñón único debemos educar a los padres y al paciente, además, entregarle ciertas recomendaciones:

- Beber agua en abundancia, en especial al realizar deportes, cuando está expuesto al sol o hace calor.
- Si tiene síntomas de infección urinaria consultar de inmediato.
- Consumir con precaución agentes antiinflamatorios no esteroides, para evitar la nefropatía por analgesia.
- Tratar de evitar deportes de contacto físico o utilizar protector, hay que recordar que la causa más frecuente de lesión renal son los accidentes especialmente los automovilísticos, motos y bicicletas.
- Tener presente otros factores de riesgos que pueden causar daño renal como la radioterapia en zona renal, algunos medicamentos utilizados en quimioterapias.
- Control prematuro y permanente de ciertas enfermedades que producen daño renal como diabetes, HTA, etc.
- Control Urológico 1 vez al año.

## 2) RIÑÓN EN HERRADURA

### ¿QUÉ ES?

Es una anomalía anatómica, donde se presentan fusionados ambos polos renales inferiores dando el aspecto de una herradura con la abertura hacia arriba (90%). Si están fusionados por ambos polos se denomina riñón anular.

El gran riñón fusionado se ubica en hipogastrio y los uréteres pasan por encima y por delante del tejido que une ambos riñones.

### **¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?**

Esta anomalía de fusión se presenta en uno de cada 400-500 nacimientos, siendo más frecuente en varones a razón de 2:1. Es la anomalía congénita más frecuente del tracto urinario, usualmente un hallazgo.

### **¿POR QUÉ SE PRODUCE?**

El gran riñón en herradura se ubica en hipogastrio debajo de la raíz de la arteria mesentérica inferior, la cual se ha descrito como la responsable de detener el ascenso normal del riñón, también se piensa que puede deberse a una migración de células nefrogénicas antes de la quinta semana.

### **¿CUÁL ES LA CLÍNICA?**

Aquellos con riñón en herradura suelen ser asintomáticos, pero ciertos casos pueden presentar complicaciones como cálculos renales, hidronefrosis, infecciones urinarias a repetición. También se ha descrito el riesgo de malignización con el desarrollo de tumores renales. Por lo tanto, la clínica va a estar asociada de acuerdo con la complicación que presente.

### **¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?**

El diagnóstico, generalmente, es incidental, como consecuencia del estudio de alguna patología urológica.

El estudio complementario se puede realizar con: ecografía abdominal, tomografía axial computarizada, uroresonancia.

Se observa en imágenes riñones más pequeños y malrotados, de localización baja. Se puede identificar puente de tejido comunicante. El aporte vascular es muy variado

## ¿CÓMO SE TRATA?

- No hay tratamiento específico para el riñón en herradura.
- El tratamiento será de acuerdo con la complicación presentada. Por ejemplo, en el caso de litiasis el manejo es la resolución del cálculo.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES?

- Reflujo vesico ureteral; estenosis pieloureteral; infección urinaria; litiasis renal (existe aumento del riesgo de padecer litiasis por la infección y estasia pielica); riesgo de traumatismo del istmo; riesgo de tumor renal (nefroblastoma), incremento de HTA secundaria por cicatrices renales.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El pronóstico es bueno en la mayoría de los casos. Si fue diagnosticado en forma incidental, lo más probable es que no tenga trascendencia. Si presentó alguna complicación y fue tratada debe permanecer en control urológico, ojalá anual hasta la pubertad.

## 3) RIÑÓN ECTÓPICO

### ¿QUÉ ES?

Es una anomalía renal de posición, en que el riñón se encuentra congénitamente fuera de su posición normal.

### Clasificación:

- Ectopia renal simple: pelviana, ilíaca, abdominal, torácica.
- Ectopia renal contralateral o cruzada.
- Riñón en herradura.

### ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

La incidencia de ectopia renal simple es de 1/900 RVN, la ectopia renal cruzada en 1/7.000RNV y el riñón en herradura 1/400 RNV. Se puede presentar asociada a otras malformaciones renales, sobre todo con el reflujo vesicoureteral.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Se produce debido a un defecto de la migración del esbozo renal durante el desarrollo embrionario

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

La mayoría son clínicamente asintomáticos. Los síntomas más frecuentes son molestias abdominales imprecisas que llevan a realizar una ecografía que realiza el diagnóstico como hallazgo. También pueden presentar cólicos ureterales que pueden ser secundarios a una litiasis y síntomas de infección urinaria.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

El diagnóstico, generalmente, es incidental, como consecuencia del estudio de alguna patología urológica, en que no se visualiza riñón en su posición normal

El estudio complementario se puede realizar con: Cintigrama Renal (DMSA); TAC con contraste puede detectar casos infrecuentes.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- No hay tratamiento específico para el riñón ectópico.
- Se realiza según la complicación o patología asociada (hidronefrosis, litiasis, etc.)-

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES?

- El riñón ectópico no presenta una mayor susceptibilidad a la enfermedad que el riñón que se encuentra en posición normal, excepto por el desarrollo de hidronefrosis o litiasis urinaria. Debido a la rotación del riñón puede ocasionar una alteración del drenaje urinario. También el riñón ectópico puede correr mayor riesgo de lesión por contusiones abdominales debido a que no está protegido por la parrilla costal.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El pronóstico es bueno en la mayoría de los casos. Es un riñón que tiene más riesgo de lesión por golpe, por lo que los deportes de impacto deberían restringirse.

### LECTURA RECOMENDADA

1. Campbell. Urología Pediátrica. Tomo III.
2. Langman J. Embriología Médica.
3. King L. Hidronefrosis Fetal. Mayo clinic Proc. 1995;70(6/61).
4. Olaya Guerrero M. La problemática del riñón único en la infancia. *Pediatric* 1997;37:67-72.
5. Cavagnaro F. Riñón y deportes. *Rev. Chilena de Pediatría*. 2006;V77. N° 2.
6. Rosenblum ND. Renal ectopic and fusion anomalies. [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)



CAPÍTULO XII

**Síndromes relación  
urológicos**

# Infección del tracto urinario (ITU)

Loreto Manríquez C.  
Romina Ammann R.

## ¿QUÉ ES?

Es la colonización y proliferación bacteriana del tracto urinario, que puede comprometer desde la vejiga hasta el parénquima renal asociado a leucocituria.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Es una de las infecciones más frecuentes en la edad pediátrica.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Por colonización del área periuretral por patógenos entéricos uropatógenos. La *escherichia coli* es la causa bacteriana más común. Otros patógenos bacterianos gramnegativos incluyen *klebsiella*, *proteus*, *enterobacter* y *citrobacter*. Los patógenos grampositivos incluyen *Staphylococcus saprophyticus*, *enterococcus* y, en raras ocasiones, *staphylococcus aureus*.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

- ITU baja: Inflamación de la vía urinaria hasta vejiga (disuria, poliuria, tenesmo, urgencia miccional).
- ITU alta: compromiso inflamatorio del parénquima renal manifestado por fiebre, CEG, vómitos, dolor en flanco, con o sin molestias disúricas, leucocitosis, aumento de VHS y/o PCR.
- Bacteriuria asintomática: UC + con sedimento de orina inflamatorio o no y paciente asintomático.

- ITU recurrente:
  - 3 o más infecciones urinarias bajas.
  - 2 o más pielonefritis.
  - 1 pielonefritis + infección urinaria baja en 1 año.

### Sospecha diagnóstica:

- Historia clínica.
- Examen físico.
- Examen de orina compatible.

**Diagnóstico:** Urocultivo positivo.

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

Dependen de la edad y del sitio de infección:

- Lactantes (no específicos): fiebre sin foco, vómitos, letargia, irritabilidad, rechazo alimentario, dolor, hematuria, ictericia, orinal de mal olor.
- Escolares y adolescentes: disuria, poliaquiuria, incontinencia, dolor abdominal, dolor lumbar.

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Examen de orina.

Toma de muestra.

Sin control de esfínteres: aspiración suprapúbica, cateterización uretral.

Con control de esfínteres: muestra de orina por segundo chorro.

\*No se recomiendan las bolsas recolectoras debido a que presentan un alto riesgo de contaminación (tasas de falsos positivos mayor al 70%).

### Complementarios

- Tira reactiva: nitritos + y/o leucocito esterasa +.
- Sedimento de Orina: leucocitos > 5 x campo leucocitos > 10 /ul.

### Diagnóstico: Urocultivo positivo.

- Cateterismo vesical:  $\geq 10.000$  UFC/ml.
- Orina por segundo chorro:  $\geq$  a 50.000 UFC/ml con SO sugestivo.
- Punción vesical: 1 UFC/ml.

Exámenes complementarios: hemograma, PCR,VHS y procalcitonina orientan acerca de la localización de la ITU.

### Sospecha ITU alta

- Fiebre  $> 38,5^{\circ}$  C.
- Dolor lumbar.
- Leucocitosis  $> 10.000$  x  $\text{mm}^3$ .
- Neutrofilia  $> 65\%$ .
- PCR  $> 20$  mg/dl.
- Procalcitonina  $> 0,7$  ng/ml.
- Cilindros leucocitarios.

### Imágenes

Objetivo: búsqueda de malformaciones nefrourológicas que aumenten el riesgo de daño renal.

- Ecografía: estudio de primera línea. ECO precoz en caso de ITU atípica o sospecha de complicación.
- Uretrocistografía: indicada ante ITU grave o atípica, ITU recurrente o eco alterada (hallazgos sugerentes de uropatía obstructiva o sospecha de RVU, cicatriz renal o hidronefrosis). Realizar bajo cobertura antibiótica.
- DMSA: 6-12 meses posterior a ITU febril; útil para el diagnóstico de cicatriz renal.

### ¿CÓMO SE TRATA?

Se debe hospitalizar a niños con riesgo de bacteremia o imposibilidad de tratamiento adecuado ambulatorio.

## Antibióticoterapia empírica

### ITU baja

- Nitrofurantoína (NTF), cefalosporinas de 1a generación, fosfomicina (en > 12 años).
- Duración: 3-4 días (fosfomicina dosis única).

### ITU alta

Puede tratarse vía oral o parenteral según la edad y condición clínica.

- Ambulatorio: cefalosporina de segunda o tercera generación vía oral, amikacina o ceftriaxona cada 24 horas iv (en unidad de emergencia).
- Hospitalizado: Amikacina, cefalosporinas de segunda o tercera generación.
  - Cambio a tratamiento oral después de 24 horas sin fiebre y buena tolerancia oral.
  - En menor de 3 meses asociar ampicilina para cubrir enterococo.
  - Duración: 7-10 días.

Se debe ajustar tratamiento según antibiograma.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Es importante el diagnóstico y tratamiento oportuno por el riesgo de daño renal secundario a cicatrices renales. Se debe sospechar ante mala respuesta a tratamiento abscesos o patología obstructiva.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Recomendaciones sobre diagnóstico, manejo y estudio de la infección del tracto urinario en pediatría. Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría. Rev Chil Pediatr. 2020;91(2):281-8.
2. Urinary tract infections in children: Epidemiology and risk factors. Nader Shaikh. Uptodate 2022.
3. Acute pyelonephritis in Children. Pediatr Nephrol 2016;31:1253-65.
4. Acute infectious cystitis: Clinical features and diagnosis in children older than two years and adolescents Debra L Palazzi, Uptodate 2022
5. Antibiotics for treating lower urinary tract infection in children. Cochrane Database Syst Rev Fitzgerald A. 2012.

# Síndrome de Prune Belly

Constanza Sánchez D.  
Ramón Correa T.

## ¿QUÉ ES?

El síndrome de Prune Belly (SPB) es una anomalía poco frecuente congénita caracterizada por la hipoplasia o ausencia de musculatura de la pared abdominal, criptorquidia bilateral y anomalías del tracto urinario, con una presentación o espectro clínico variable.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Tiene una incidencia de uno en 35.000 a 50.000 recién nacidos vivos, siendo un 95% varones. Las mujeres con SPB tienen deficiencia de la pared abdominal y alteración del tracto urinario sin ninguna anomalía gonadal.

Además, se ha visto que tiene mayor asociación con otras anomalías como el síndrome de Turner, VACTERL, trisomía 18 y 21.

## ¿POR QUÉ SUCEDE?

No está clara aún la etiología de SPB. Se han propuesto varias teorías sobre la embriogénesis del SPB, entre ellas; 1) la obstrucción de uretra posterior temprana en el útero resultaría en una dilatación severa del tracto urinario, con posible ascitis fetal y oligohidramnios; 2) un defecto primario en el mesodermo de la placa lateral, que es el precursor de los uréteres, la vejiga, la próstata, la uretra y el gubernáculo; 3) un defecto intrínseco de las vías urinarias que provoca dilatación ureteral y ascitis fetal; y 4) un defecto del saco vitelino. Ninguna explicación es aceptada de forma universal, y se piensa que podría ser una combinación de más de una teoría. Por otro lado, la alta proporción de hombres, la aparición ocasional en hermanos y primos varones y el aumento de la aparición en gemelos sugieren una base genética. Sin embargo, la mayoría de los casos son esporádicos y tienen un cariotipo normal.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

Existen 3 categorías de presentación neonatal descritas por Woodard (1985).

Categoría 1	Displasia renal u obstrucción severa del tracto de salida con oligohidroamnios, hipoplasia pulmonar y anomalías músculo-esqueléticas (Potter).
Categoría 2	Displasia renal unilateral o mínima, con ausencia de hipoplasia pulmonar. Puede progresar con deterioro de la función renal.
Categoría 3	Incluye características de tríada incompleta o leve, uropatía leve a moderada, sin displasia renal y con función renal estable.

## ¿CUÁL ES SU CLÍNICA?

SPB se puede sospechar de forma prenatal por ecografía fetal con hallazgos sugerentes de anomalías del tracto urinario, como vejiga distendida, uréteres dilatados, hidronefrosis, y también puede demostrar la pared muscular abdominal deficiente o ausente. En casos severos, se puede observar oligohidroamnios.

Clínicamente se compone de una tríada característica formada por criptorquidia bilateral, anomalías urinarias y deficiencia de la pared muscular abdominal, está última dando la apariencia arrugada característica de estos niños (“ciruela de pasa”).

Con respecto a las anomalías urinarias, estas se caracterizan por grados variables de displasia renal e hidroureteronefrosis. Los uréteres presentan una dilatación y tortuosidad variable, siendo la parte distal la más afectada. Alrededor del 75% de los pacientes tienen reflujo vesico-ureteral (RVU) y, en la mayoría de los casos, es bilateral. La vejiga suele ser de gran tamaño, de paredes trabeculadas y con alteración de su contractibilidad. La uretra posterior, habitualmente, se encuentra dilatada, sin evidencia de obstrucción en la mayoría de los casos. Sin embargo, en algunos pueden existir valvas. Estos pacientes en general desarrollan una sexualidad normal, pero su fertilidad está alterada.

Además, se asocia con anomalías extra-urinarias hasta en un 75% de los casos.

- Cardíacas (10-20%): Tetralogía de Fallot, ductus arterioso persistente, entre otras.
- Pulmonares (55%): Hipoplasia pulmonar, neumotórax, neumomediastino.
- Músculo-esqueléticas (30-45%): deformidades caja torácica, agenesia sacro, talipes equinovaro.
- Gastro-intestinales (30%): malrotación y atresia intestinal, anomalía biliar, gastrosquisis, malformación anorrectal.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

Los exámenes deben ir dirigidos hacia el estudio de las malformaciones de la vía urinaria y en búsqueda de otras anomalías. Dentro de los principales exámenes, destaca:

- Ecografía renal y vesical.
- Pruebas de función renal y examen de orina.
- Uretrocistografía miccional.
- Cintigrama DMSA y MAG3.

## ¿CÓMO SE TRATA?

### Enfrentamiento médico

El manejo inicial se basa en el soporte cardiorrespiratorio en pacientes con hipoplasia pulmonar. Una vez que el recién nacido se encuentre estable, se evaluará la función renal y búsqueda de anomalías asociadas.

Se recomienda la administración de antibióticos profilácticos y circuncisión para minimizar el riesgo de infección del tracto urinario (ITU).

La constipación es común en este tipo de pacientes dado el mal funcionamiento de la pared abdominal que no permite una maniobra de Valsalva eficaz, por lo que su manejo es fundamental. De manera similar, estos pacientes poseen una tos ineficaz que predispone a infecciones respiratorias recurrentes que requieren terapias con antibióticos.

Los pacientes con enfermedad renal en etapa terminal requerirán terapia de reemplazo renal.

## Enfrentamiento quirúrgico

El manejo quirúrgico en niños con SPB puede dividirse en tres etapas: la reconstrucción del tracto urinario, la reconstrucción de la pared abdominal y la orquidopexia.

La adecuada y precoz reparación de la pared abdominal mediante abdominoplastia, permite además de la reconstrucción estética, un mejor y correcto desarrollo de la marcha, respiración, defecación y micción, mejorando la calidad de vida del paciente. El momento de la reconstrucción de la pared abdominal debe programarse considerando la necesidad de otras intervenciones quirúrgicas. Se recomienda realizarla posterior a los 6 meses de edad junto con la orquidopexia transabdominal.

La hipoplasia de la pared abdominal a veces es mínima, por lo tanto, la plastia no es de regla.

Dependiendo de la evolución y de los resultados de los estudios de imágenes o funcionales, se procederá a las intervenciones de la vía urinaria.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

En los casos graves, predominan las complicaciones de displasia renal e hipoplasia pulmonar.

Casi el 80% de los pacientes tendrán al menos una ITU documentada, y un tercio de estos pacientes desarrollarán pielonefritis. La alta probabilidad de ITU se debe, principalmente, a las comorbilidades comunes como RVU, ectasia urinaria ureteral debido a un peristaltismo ineficaz y vaciado deficiente de la vejiga.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

El diagnóstico temprano y la terapia adecuada han llevado a una mejor supervivencia. La mortalidad general está descrita entre un 24-32%, con la mayoría de las muertes limitadas al período perinatal.

Más allá de este período, va a depender del daño en el sistema genitourinario. Aproximadamente, la mitad de los pacientes tendrán displasia renal de gravedad variable, y alrededor del 40 al 50% requerirán terapia de reemplazo renal en algún momento. Los indicadores de pronóstico favorable incluyen al menos un riñón de aspecto normal en la ecografía, una creatinina sérica de menos de 0,7 mg/dl durante el primer año de vida y ausencia de infecciones.

Otro tema de preocupación a largo plazo es la fertilidad. Se ha visto en los últimos años que la utilización de técnicas de reproducción asistida como la inyección intracitoplasmática de espermatozoides (ICSI) pueden ser exitosas en este tipo de pacientes.

### **LECTURA RECOMENDADA**

1. Lopes R, Baker L, Dénes F. Modern management of and update on prune belly syndrome. 2021. *J Pediatr Urol* 17(7):548-54.
2. Lopes R, Tavares A, Srougi M, Dénes F. 27 years of experience with the comprehensive surgical treatment of prune belly syndrome. 2015. *J Pediatr Urol* 11(5):276-83.
3. Seidel N, Arlen A, Smith E, Kirsch A. Clinical Manifestations and Management of Prune-Belly Syndrome in a Large Contemporary Pediatric Population. 2015. *Urology* 85(1):211-5.

## ¿QUÉ ES?

Se define como hematuria la presencia de glóbulos rojos en orina.

Esta puede ser macroscópica o microscópica.

La definición de hematuria microscópica es la presencia de más de 5 glóbulos rojos por campo en amplificación en sedimento de orina, y macroscópica como la presencia de orina con sangre visible, confirmándolo con examen de orina y excluyendo otras causas que puedan dar esta coloración a la orina.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Estudios en escolares muestran una prevalencia de 3-4% en una muestra aislada, que disminuye a 1% si se toman 2 muestras; de este grupo solo un tercio persiste con hematuria a los 6 meses.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

Existen múltiples causas de hematuria en niños, la mayoría de estas son benignas y autolimitadas.

### Hematuria macroscópica

Es rara en niños, con una prevalencia de 0,13-0,15% en niños que consultan en servicios de urgencia. En general la hematuria macroscópica es de causa reconocible fácilmente en la mayoría de los pacientes. Las principales causas de hematuria macroscópica son infecciones del tracto urinario, hipercalcemia, trauma, alteraciones del meato.

Dentro de las hematurias macroscópicas, el 60% es de origen no glomerular, 25% glomerular y el resto es de causa indeterminada.

## Hematuria microscópica

La incidencia de hematuria microscópica en niños asintomáticos es de 0,4-4,1% según diferentes estudios y criterios utilizados; esta incidencia baja a 0,5% si se considera en la definición la presencia en al menos 3 tomas distintas. Además, solo el 30-35% de los niños persiste con hematuria en controles al año.

Entre las causas principales de hematuria aislada está la hipercalcemia y hematuria familiar (enfermedad de membrana basal delgada, Síndrome de Alport). Es importante distinguir si es hematuria aislada o asociada a proteinuria, donde es más probable patología glomerular que debe ser evaluada por nefrólogos.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La hematuria puede ser clasificada en macroscópica o microscópica.

Además según su origen en glomerular y no glomerular.

### Glomerulares

<b>Primarias</b>	Glomerulonefritis posestreptocócica Nefropatía por IgA Síndrome de Alport Enfermedad de Membrana basal delgada Glomerulonefritis membranoproliferativa Glomeruloesclerosis focal y segmentaria Nefritis Intersticial Glomerulonefritis rápidamente progresiva
<b>Sistémicas</b>	Síndrome Hemolítico Urémico Lupus Eritematoso Sistémico Púrpura de Schönlein-Henoch Púrpura trombocitopénico trombótico Enfermedad de Goodpasture Poliarteritis nodosa Enfermedades sistémicas graves

## No glomerulares

<b>Infección del tracto urinario</b>	Pielonefritis aguda	
	Cistitis	Bacteriana Viral (ADV) Parásitos Drogas
<b>Hipercalciuria</b>		
<b>Litiasis tracto urinario</b>		
<b>Alteraciones vasculares</b>	Hemangiomas	
	Trombosis vena renal Telangectasia hemorrágica hereditaria Malformaciones arteriovenosas	
<b>Alteraciones anatómicas</b>	OPU	
	Valvas uretra Divertículo uretral Prolapso uretral Enfermedad poliquística	
<b>Tumores</b>	Wilms	
	Angiomiolipoma Rabdiomiosarcoma	
<b>Trauma</b>	Renal	
	Vesical Uretral	
<b>Síndrome de Nutcracker</b>		
<b>Ejercicio intenso</b>		
<b>Coagulopatías</b>		
<b>Hemoglobinopatías</b>		

## DIAGNÓSTICO

### ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

En el estudio de hematuria es importante distinguir:

- Características de la hematuria, clásicamente una hematuria glomerular es de color más oscuro (té, Coca-Cola), versus orina coloreada roja o rosada, que indicara un origen no glomerular.
- Evaluar si es de inicio (predominantemente uretral), continuo o de fin de micción (vesical).
- Historia de traumatismo, síntomas de infección urinaria, asociación con dolor abdominal cólico, trauma, coagulopatías, historia familiar, faringitis, impétigo o cuadros febriles recientes, incluyendo COVID, adenovirus.

Además, se debe excluir otras causas que puedan causar coloración de la orina, como el uso de algunos fármacos (Rifampicina, Fenazopiridina), ingesta de alimentos que puedan colorear orina (betarragas, moras, comidas con colorantes, hongos), hemoglobinuria y hemólisis intravascular, mioglobinuria, origen extra urinario, ciclos de quimioterapia con ciclofosfamida.

En examen físico es importante la palpación abdominal en búsqueda de masas o dolor localizado, signos de trauma en abdomen, flanco y genitales, medición de presión arterial, evaluación de edema, lesiones cutáneas.

### ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

En el estudio de la hematuria hay que considerar:

#### Examen de orina

- Microscopia.
- Cultivo.
- Proteinuria.
- Calcio/creatininuria muestra aislada de orina.

#### En análisis de sangre

- Nitrógeno ureico, creatininemia, calcio, fósforo, fosfatasas alcalinas.
- Hemograma.
- ANA-Anca, complemento, según sospecha.

## Ecografía renal y vesical

- Otros estudios de imágenes van a ser solicitados según estos resultados.
- Evaluar necesidad de TAC- UroRNM.

## Cistoscopia

- Raramente necesaria en niños.
- Se solicita en hematuria aislada, hematuria con sangre fresca recurrente o según hallazgos de ecografía.

## Biopsia renal

- Rara vez es necesaria, se realiza en caso de deterioro de función renal, proteinuria importante asociada, alteraciones de presión arterial, historia familiar de falla renal, para un mejor diagnóstico.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- El tratamiento va a depender del diagnóstico asociado.
- En hematurias macroscópicas la causa es evidente en la primera consulta y estudio inicial; en ocasiones en que no se logra el diagnóstico y hay hematuria recurrente es una opción la realización de estudio endoscópico, el que solo es de utilidad real si se realiza en el momento del sangrado.
- En hematurias microscópicas sin otros síntomas asociados el manejo es el seguimiento y control por nefrólogos pediátricos; en casos de persistir más de 1 año sin aparición de otros síntomas hay que considerar el estudio a la familia.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Steven C. Diven, Luther B. Travis. A practical primary care approach to hematuria in children. *Pediatr Nephrol.*2000;14:65-72.
2. KH Pade, DR Liu. An evidence-based approach to the management of hematuria in children in the emergency department. *Pediatr Emerg Med Pract.* 2014;11(9):1-13.
3. Up to Date: Evaluation of gross hematuria in children.
4. Up to Date: Evaluation of microscopic hematuria in children.

## ¿QUÉ ES?

La litiasis renal es la presencia en las vías urinarias de cálculos insolubles que se forman a consecuencia de la precipitación de sustancias químicas contenidas en la orina, cuando su concentración excede el límite de solubilidad.

## ¿CUÁL ES SU EPIDEMIOLOGÍA?

Su incidencia a nivel mundial ha aumentado cerca de un 10% en las últimas dos décadas; siendo más frecuente en los adolescentes. Generalmente es más frecuente en hombres, sin embargo, en la segunda década de la vida es más frecuente en mujeres. La incidencia con familiares de primer grado es de hasta un 75%. En pediatría tiene una incidencia de recurrencia mucho mayor, la cual se reporta de hasta 34% a 2 o 3 años y mayor al 50% a 10 años.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

La formación de cálculos urinarios requiere:

- Concentración relativa de solutos excede su solubilidad en la orina.
- Cristalización debido a un desbalance de promotores e inhibidores urinarios.
- Adhesión y crecimiento de cristales en nefrolitos debido a alteraciones del urotelio.

Más del 60% de los pacientes tendrán una alteración metabólica. Dentro de los factores de riesgo principales están la hipercalciuria, hipocitraturia

e hiperuricosuria; también factores anatómicos como obstrucción de la unión pieloureteral, y condiciones genéticas como cistinuria e hyperoxaluria primaria.

## ¿CÓMO SE CLASIFICA?

La clasificación más común depende del lugar anatómico donde se encuentre el cálculo. Así el 75% de los cálculos están en el riñón, la mayor parte de las veces en la pelvis renal; el 10% ureteral, 10% en vejiga y 5 % en uretra.

## ¿CUÁL ES LA CLÍNICA?

### Síntomas

- Cólico reno-uretral: es más frecuente en adolescentes y escolares.
- Hematuria: poco frecuente.
- Náusea, vómitos e irritabilidad: cuadro más frecuente en lactantes.
- Cuadro de infección urinaria.
- Retención urinaria: en caso de tener litiasis vesical o uretral

### Signos

- Puño-percusión positiva, poco frecuente. Solo se presenta en casos de obstrucción aguda y dilatación.
- Puntos ureterales: también poco frecuentes y poco específicos en lactantes.

## ¿QUÉ EXÁMENES NOS AYUDAN AL DIAGNÓSTICO?

### Laboratorio

- Sedimento de orina: generalmente acompañado de hematuria (en especial en litiasis ureterales), habitualmente sin leucocituria.
- Creatinina: puede estar elevada en obstrucción aguda acompañada de deshidratación.

## Imágenes

- El estudio generalmente se hace con ecografía (sensibilidad 70% y especificidad 100%). Muy útil en lactantes y escolares. Idealmente se debe de buscar un centelleo del cálculo (efecto *Doppler*) para confirmar el diagnóstico de litiasis. Y se buscan signos secundarios a la litiasis, como dilatación de vías urinarias.
- El *scanner* simple (pieloTAC) es el estudio ideal; y se solicita al tener ecografía negativa, pero alta sospecha clínica. Debe de solicitarse con protocolo de baja dosis, para entregar menos radiación al paciente. Tiene una sensibilidad del 97% y especificidad del 96%.
- La radiografía simple renal y vesical es de ayuda solo en caso de algunos tipos de cálculos, y por ende se utiliza en conjunto con la ecografía.

## ¿CÓMO SE TRATA?

- Manejo agudo: Se debe manejar el dolor con analgésicos, en ocasiones es necesario controlar las náuseas y en caso necesario tratar la infección. En caso de tener un cálculo de 4-5 mm se puede emplear la terapia médica expulsiva basada en, líquidos, analgésicos y alfa-bloqueadores, los cuales pueden ser utilizados desde los 2 años de edad. Sin embargo la literatura mundial tiene controversias con respecto a este manejo, la dosis ponderal y la duración de este.
- Manejo quirúrgico: Las indicaciones para cirugía dependen del tamaño y número de cálculos (carga litiasica), localización del cálculo, asociación de malformaciones genitourinarias, obstrucción aguda de la vía urinaria, insuficiencia renal, infección urinaria, sintomatología y persistencia del cálculo por más de 6 semanas. Las recomendaciones del abordaje quirúrgico están descritas en la Tabla 1, las cuales están basadas en las guías clínicas de la *American Urologic Association* (AUA) y la *European Society for Paediatric Urology* (ESPU).
- Aproximadamente un 65% de los pacientes requieren un tipo de tratamiento quirúrgico. Las técnicas para manejo invasivo de la litiasis son Litotricia Extracorpórea (LEC), Cirugía Retrógrada Intra-renal (CRIR) o Ureteroscopia (URS), Nefrolotomía Percutánea (NLP) y cirugía laparoscópica y/o abierta. Gracias a la miniaturización y avances tecnológicos el manejo exclusivo con LEC ha ido

en decremento; dando paso a la CRIR o URS y a la NLP e incluso técnicas combinadas. La tasa de éxito (libre de cálculo) varía entre 70-97% para la NLP, 85-88% para la CRIR y 80-83% para LEC.

- Manejo médico preventivo: En general y en caso de litiasis de oxalato de calcio, en niños NO se recomienda una restricción de proteínas en la dieta, así como tampoco una restricción en el consumo de calcio, ya que esto podría incrementar la absorción intestinal de oxalato. Es altamente recomendable incorporar a la dieta frutas y vegetales, ricos en citrato y potasio (inhibidores de litogénesis). Una de las modificaciones más importantes en la dieta es la ingesta adecuada de líquidos la cual debe de ser como mínimo de 750 ml en lactantes, 1.000 ml en menores de 5 años, 1500 ml en menores de 10 años y de 2.000 - 3.300 ml hasta la adolescencia. Cuando los cambios en la dieta no son lo suficientemente efectivos se deben utilizar fármacos, dentro de los cuales se utiliza el citrato de potasio o diuréticos tipo tiazidas.

## ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES?

Las complicaciones preoperatorias van desde infección urinaria, sepsis, y obstrucción del tracto urinario con insuficiencia renal aguda.

Las complicaciones posoperatorias dependen del abordaje seleccionado; pero en general incluyen obstrucción ureteral por fragmentos litiaésicos, infección urinaria (pielonefritis o urosepsis), hematuria, cólico renoureteral y recidiva.

Específicamente las complicaciones de la LEC son: cólico renal, hidronefrosis transitoria, equimosis cutánea, ITU, calle litiaésica, sepsis y raramente hematuria y hemoptisis. Las complicaciones de la NLP son sangrado (10% transfusión), fiebre o infección y fuga o fistula urinaria. Con respecto a la ureteroscopia las complicaciones son estenosis ureteral o reflujo vesicoureteral, así como hidronefrosis/hidroureteronefrosis transitoria. La complicación más frecuente en la cirugía abierta o laparoscópica es la infección urinaria y de herida operatoria.

## ¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

La litiasis renal en pediatría es de alto riesgo por la alta tasa de recurrencia; por lo tanto el tratamiento preventivo, la minimización de la ex-

posición a radiación, y el alcanzar una tasa libre de litiasis son objetivos primordiales en el manejo de pacientes pediátricos.

La probabilidad de desarrollar síntomas en casos de litiasis detectada incidentalmente es de ~50% en 5 años. La reaparición de un cólico renal después del primer episodio sin procedimiento profiláctico alcanza ~15% el primer año, y hasta el 40% a los 5 años, o > 50% a los 10 años. Un diagnóstico precoz de la causa y el tratamiento específico mejoran el pronóstico, especialmente del cólico recidivante o presente a temprana edad. La litiasis es una causa rara de la insuficiencia renal terminal con indicación de trasplante renal.

**Tabla 1. Recomendaciones para el manejo de litiasis urinaria en pediatría**

Tamaño y localización del cálculo	Tx primario	Tx Secundario	Comentario
Coraliforme	NLP	Abierto / LEC	Múltiples sesiones y accesos con NLP. Posibilidad + LEC
Pelvis < 10 mm	LEC	CRIR/NLP/ MicroPerc	
Pelvis 10-15 mm	LEC	NLP/CRIR/ MicroPerc/ Abierto	Múltiples sesiones LEC. NLP similar recomendación.
Pelvis > 15 mm	NLP	LEC / Abierto	Múltiples sesiones LEC
Caliz inferior < 10 mm	LEC	CRIR / NLP / MicroPerc	Variantes anatómicas importantes en aclaramiento post-LEC
Caliz inferior > 10 mm	NLP	LEC / MicroPerc	Variantes anatómicas importantes en aclaramiento post-LEC
Ureter superior	LEC	URS / NLP / Abierto	
Ureter inferior	URS	LEC / Abierto	Intervención adicional alta con LEC
Vesicales	Endoscópico	Cistolitotomía percutánea	Abierto si cálculo es muy grande

## LECTURA RECOMENDADA

1. ESPU guidelines Pediatric Stones S. Tekgül, H.S. Dogan, R. Kočvara, J.M. Nijman, C. Radmayr, R. Stein, L. 't Hoen, M.S. Silay, S. Under, J. Quaedackers. EUA & ESPU Guidelines on Paediatric Urology. <http://uroweb.org/guideline/paediatric-urology/>
2. Miah T, Kamat D. Pediatric Nephrolithiasis: A review. *Pediatr Ann*, 2017;46(6).
3. Hernandez JD, Ellison JS, Lendvay TS. Current trends, evaluation and management of Pediatric Nephrolithiasis. *JAMA Pediatr*. 2015;169(10):964-70.
4. Marra G, Taroni F, Berrentini A, et al. Pediatric Nephrolithiasis: a systematic approach form diagnosis to treatment. *Journal of Nephrology* 32(2019);199-210.



CAPÍTULO XIII

**Misceláneos en  
urología**

# Protocolo de manejo de hidronefrosis de diagnóstico antenatal

Nelly Letelier C.

El uso rutinario de evaluación ecográfica durante el embarazo ha sido progresivo en el tiempo, aumentando exponencialmente en las últimas décadas. Dicha herramienta ha logrado definir cuan frecuente son las anomalías del sistema urinario, mostrando una incidencia del 1-2% de todos los embarazos según estudios realizados en grandes poblaciones. Esto representa el segundo sistema más comprometido con un 20% luego de las patologías del sistema Nervioso Central (50%).

El diagnóstico antenatal de hidronefrosis (DAH) representa un espectro de condiciones, desde una dilatación urinaria transitoria hasta casos severos de obstrucción de esta. Por lo tanto, la importancia del DAH radica identificar la población en riesgo de deterioro de función renal. Otro aspecto fundamenta, es el realizar una consejería adecuada y apoyo a los padres frente a esta situación de stress que significa el hallazgo de una alteración anatómica durante el embarazo.

El manejo de los pacientes con DAHN rara vez es en período antenatal, pero si en período posnatal inmediato donde se debe velar por protección, evaluación y manejo adecuado, según la sospecha diagnóstica.

## EVALUACIÓN PRENATAL

La exploración ecográfica durante el embarazo en Chile, esta protocolizada con un mínimo de 3 evaluaciones: una precoz durante el primer trimestre (ecografía 11-14 semanas) para determinar viabilidad fetal, confirmar edad gestacional y estimar el riesgo de aneuploidia, una segunda evaluación en el segundo trimestre (ecografía *Doppler* 20-24 semanas) para evaluación anatómica-morfológica y evaluar el riesgo de pre eclamp-

sia y, finalmente, una tercera evaluación que coincide con el último trimestre del embarazo (30- 34 semanas) que permite evaluar la biometría fetal, la presentación fetal y la ubicación placentaria.

## **DEFINICIÓN DE DAH Y ESTRATIFICACIÓN RIESGO ANTENATAL**

Existen distintos parámetros para evaluar la dilatación del tracto urinario en el período antenatal. Sin embargo, la medición del diámetro antero-posterior (DAP) de la pelvis renal en plano trasverso es uno de los criterios más aceptados para definir la presencia o no de un hallazgo patológico. Mientras más bajo sea el valor de corte mayor sensibilidad. En nuestra unidad, siguiendo las recomendaciones de la sociedad de urología fetal, se definirá como patológico una dilatación mayor o igual de 4 mm desde el segundo trimestre o mayor o igual a 7 mm desde el tercer trimestre. Dilataciones del tracto urinario menores a este valor del corte, se consideran fisiológicas y por ende no requieren derivación ni evaluación posnatal.

Estos parámetros deben evaluarse en conjunto con otros elementos, incluyendo:

1. Apariencia y grosor del parénquima renal.
2. Dilatación de cálices renales.
3. Presencia de dilatación ureteral (uni o bilateral).
4. Alteraciones vesicales: ureterocele, megavejiga.
5. Cantidad de líquido amniótico.

Una vez que se han evaluado ambos componentes, es decir el DAP y los elementos asociados, es posible estratificar a los pacientes en grupos de bajo o alto riesgo, según la clasificación UTD (*Urinary Tract Dilatation*) del año 2014 (Tabla 1).

## **MANEJO PRENATAL**

Está fundamentalmente dirigido a un seguimiento ecográfico periódico. Excepcionalmente se requerirá de algún tipo de procedimiento invasivo, cuando se trate de una patología que signifique riesgo vital y/o daño renal severo; como cuando hay patología bilateral u obstrucción severa en el tracto de salida.

**Tabla 1. Adaptado de Neguyen, 2014: Basta un signo presente para clasificar al grupo de mayor riesgo**

Hallazgo eco	Normal	Bajo riesgo	Alto riesgo
DAP 16-27 sem DAP > 27 sem	< 4 mm < 7 mm	4-6 mm 7-9 mm	Mayor o igual a 7 mm Mayor o igual a 10 mm
Cálices centrales	NO	PRESENTE/NO	PRESENTE
Cálices periféricos	NO	NO	PRESENTE
Grosor Parénquima	NORMAL	NORMAL	ANORMAL
Apariencia Parénquima	NORMAL	NORMAL	ANORMAL
Ureter(eres)	NO	NO	SI
Vejiga	NORMAL	NORMAL	ANORMAL
Oligohidroamnios	NO	NO	SI

Los pacientes con sospecha de valvas de uretra posterior con deterioro de la función renal manifestada como oligohidroamnios, son uno de los ejemplos más claros del beneficio de realizar una intervención antenatal. Sin embargo, los estudios muestran que dichas intervenciones mejoran la sobrevida fetal, pero no el pronóstico renal de los pacientes.

Algunas de las intervenciones antenatales incluyen:

- a. Aspiración repetida de orina fetal mediante punción.
- b. *Shunt* vesico-amniótico que corresponde a un tipo de drenaje permanente de orina desde la vejiga del feto a la cavidad amniótica.
- c. Nefrostomía: drenaje permanente entre la pelvis renal fetal y la cavidad amniótica.
- d. Fetoscopia y ablación de valvas directa (lo que es poco recomendable por sus resultados).
- e. Adelantar el parto cuando las condiciones de madurez pulmonar lo permitan para hacer viable la sobrevida del feto.

## MANEJO POSNATAL NEONATOLOGÍA

Cuando un recién nacido (RN) cumple con los criterios de ingreso mencionados a este protocolo de seguimiento se instruye a la madre y al equipo ginecológico y neonatal tratante para:

1. Evaluación por urólogo pediatra:
  - a. Prenatal: En casos de DAH severa o sospecha de obstrucción al tracto de salida para orientación parental. DAH asociado a oligohidramnios, patología severa bilateral o paciente monorreno con riñón único afectado.
  - b. Posnatal inmediata (visita en neonatología previo al alta): Todo paciente que se haya evaluado antenatalmente por los criterios mencionados previamente.
  - c. Posnatal diferido (entre los 7-30 días de vida) con ecografía posnatal para determinar la orientación diagnóstica y realizar el seguimiento del paciente.
  
2. Iniciar quimioprofilaxis desde el nacimiento para evitar la presencia de infección urinaria que agrava el eventual daño renal de este grupo de riesgo. Si bien no está completamente establecido el beneficio de la profilaxis en grupos de bajo riesgo, esta si parece ser beneficiosa en pacientes con mayor grado de hidronefrosis, dilatación ureteral y/o sospecha de obstrucción baja (vesical o infravesical). En nuestro hospital, recomendamos iniciar profilaxis en todos los pacientes con DAP mayor o igual a 4 mm (segundo trimestre) o mayor o igual a 7 mm (tercer trimestre). Utilizamos cefadroxilo 10-15 mgs por kilo al día en una dosis.
  
3. Evaluación ecográfica posnatal, en la primera semana de vida idealmente posterior a las 48 horas de recién nacido dado el período de oliguria fisiológica que puede llevar a error diagnostico subvalorando una hidronefrosis de importancia en un RN deshidratado. Frente a la sospecha de hidronefrosis severa o compromiso vía urinaria baja se debe evaluar precozmente sin esperar estas primeras 48 horas.

## MANEJO POSNATAL, SEGUIMIENTO Y ESTRATIFICACIÓN DE RIESGO

El objetivo del manejo posnatal y seguimiento persigue el identificar los pacientes en riesgo de deterioro de la función renal. Esta puede ser consecuencia de infecciones del tracto urinario y/o obstrucción urinaria (Tabla 2).

### 1. Seguimiento abreviado

En pacientes de bajo riesgo, con dilatación menor a 15 mm sin dilatación de cálices ni otros hallazgos patológicos, recomendamos seguimiento ecográfico al mes, 6 meses y 12 meses de vida. En el control del mes se podrá suspender la antibiótico profilaxis si la ecografía de control no presenta criterios de riesgo. Los pacientes que después del año de seguimiento persistan con dilatación sobre 10 mm se recomienda controlar ecográficamente en forma anual o semestral.

### 2. Seguimiento completo

En pacientes de riesgo intermedio o alto con dilatación mayor de 15 mm, o en aquellos con dilatación menor de 15 mm, pero con presencia de al-

**Tabla 2. Adaptado de Neguyen, 2014: Basta un signo presente para clasificar al grupo de mayor riesgo**

Hallazgo ECO (después de 48 hrs)	Bajo riesgo	Riesgo intermedio	Alto riesgo
DAP posnacimiento	5 a 14 mm	Mayor o igual 15 mm	Mayor o igual 15 mm
Cálices centrales	+/-	PRESENTE	PRESENTE
Cálices periféricos	NO	PRESENTE/NO	PRESENTE
Grosor parénquima	NORMAL	NORMAL	ANORMAL/NO
Apariencia parénquima	NORMAL	NORMAL	ANORMAL/NO
Uréter(eres)	NO	PRESENTE/NO	SI/NO
Vejiga	NORMAL	NORMAL	ANORMAL/NO

guna otra alteración ecográfica que los estratifique en un grupo de mayor riesgo, recomendamos como mínimo un seguimiento ecográfico al mes, 3 meses, 6 meses y 12 meses de vida. En pacientes con dilatación bilateral severa, unilateral severa (monorreno) y/o sospecha de patología obstructiva al tracto de salida (valvas de uretra posterior) se realizará el estudio en la unidad de recién nacidos.

En pacientes con sospecha evidente de patología obstructiva unilateral (obstrucción pieloureteral, megauréter obstructivo) se solicitará estudio con cintigrama dinámico y ecografía cercano al mes de vida. Frente a la sospecha de obstrucción en controles sucesivos se solicitará repetir la ecografía en forma anticipada y/o complementar con un cintigrama renal dinámico. En pacientes con sospecha de reflujo vesicoureteral (RVU): dilatación intermitente de uréter, dilatación del sistema inferior en doble sistema pielocaliceal o riñón más pequeño (displásico) asociado a dilatación leve-moderada, se sugiere realizar una uretrocistografía miccional después de los tres meses de vida para descartar/confirmar el RVU.

Recomendamos mantener la antibiótico profilaxis hasta haber descartado/confirmado una patología obstructiva y/o reflujo vesicoureteral.

El objetivo fundamental de este seguimiento es lograr diferenciar dilataciones patológicas que conlleven un riesgo importante de daño renal, por lo que se intenta encasillar a estos lactantes en uno de tres grandes grupos predefinidos:

- a. Hidronefrosis Transitoria (HT) dilataciones detectadas prenatalmente, pero que desaparecen al nacer o durante el período de seguimiento hasta el año de vida. Sin factores de riesgo para sospecha de RVU ni patología obstructiva.
- b. Hidronefrosis No Patológica (HNP): Dilataciones que persisten sobre el año de vida, pero que se ha descartado RVU (UCG negativa) y patología Obstructiva (Cintigrama Renal Dinámico negativo para Obstrucción).
- c. Hidronefrosis Patológica (HP) Este es nuestro grupo de interés, en el cual se sospecha y certifica una patológica específica que seguirá su resolución de acuerdo con cada protocolo en particular. El diagnóstico de mayor frecuencia y de resolución quirúrgica en este grupo es la Obstrucción Pieloureteral (OPU).

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Nguyen H, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilatation (UTD classification system) *J ped Urol*. 2014;10:982-99.
2. Baskin LS. Prenatal Hydronephrosis. *Handbook of Pediatric Urology* 2nd edition, Baskin L y Kogan B. editores, Editorial Lippicott Williams & Wilkins, 2005;11-21.
3. Fefer S. Hidronefrosis prenatal. *Clínicas pediátricas Norteamérica*, 2006;53:429-47.
4. Peters C. Urologic perinatal. *Urology Campbell-Wash*, 9° Edition 2009;3176-97.

# Urología transicional: facilitando la continuidad del cuidado entre la atención pediátrica y adulta

Carlos Finsterbusch R.

## ¿QUÉ ES?

Podemos entender la transición como “el movimiento intencionado y planificado de adolescentes y adultos jóvenes con afecciones físicas y médicas crónicas desde los sistemas de atención de salud centrados en el niño a los orientados al adulto”.

La urología transicional se refiere a la atención médica integral y el apoyo proporcionado a pacientes y cuidadores de pacientes con afecciones urológicas crónicas, durante el proceso de traspaso del cuidado tanto entre los sistemas de salud como en la responsabilidad del cuidado. Realizamos el proceso existente de un modelo en que la responsabilidad del cuidado radica en los padres o cuidadores a un modelo en que el mismo paciente, en la medida que lo permita la patología de base existente, es el responsable final de su propia salud.

## ¿POR QUÉ ES NECESARIA?

La evolución técnica de la medicina ha permitido que niños con patologías graves que hasta hace unos años morían precozmente, ahora sean portadores de enfermedades crónicas, que en el pasado excepcionalmente eran manejadas por los médicos de adulto.

Para dimensionar el impacto del problema, podemos considerar que cerca del 70% de los pacientes con vejiga neurogénica ha requerido cambios

en su tratamiento pediátrico durante la vida adulta, esto es un claro ejemplo de la importancia que tiene la continuidad del tratamiento a cargo de un equipo especializado.

La adolescencia y el cambio desde la atención pediátrica a la atención en adultos puede ser un período desafiante tanto para los pacientes como para los proveedores de atención médica. La falta de continuidad en la atención y la falta de preparación profesional adecuada pueden dar lugar a problemas de salud, complicaciones y pérdida de seguimiento. La urología transicional desempeña un papel crucial en la mejora de la atención al garantizar un traspaso coordinado, brindando educación adecuada y promoviendo la autogestión de la salud en pacientes jóvenes.

Según la asociación americana de pediatría, todos los adolescentes con necesidades especiales de atención en salud deben tener un plan de transición del cuidado por escrito a la edad de 14 años.

## **TRANSFERENCIA Y TRANSICIÓN**

Utilizaremos las definiciones planteadas en las Recomendaciones de la Rama de Adolescencia de la Sociedad Chilena de Pediatría, publicada en la Revista Chilena de Pediatría en el año 2017.

### **Transición**

La transición es un proceso programado y planificado de adolescentes portadores de enfermedades crónicas desde los servicios pediátricos a adultos, que busca fomentar su autonomía.

### **Trasferencia**

Proceso de traspaso desde servicios pediátricos a adultos.

Si no realizamos un adecuado proceso de transición, corremos el riesgo de que la transferencia no logre proporcionar la continuidad del cuidado.

### **Objetivos de la transición**

Los objetivos generales del proceso de transición planteados por pediatría son:

- Preparar al adolescente y su familia a un proceso de cambio y crecimiento desde la dependencia a la independencia y desde el cuidado de terceros al autocuidado.
- Entregar educación y herramientas al paciente para un traslado de cuidados sin problemas, evitando la ansiedad de separación, tanto de parte del paciente y la familia, como del equipo pediátrico.
- Preparar al equipo pediátrico para una separación programada y adecuada.
- Preparar al equipo de adultos para una recepción acogedora, que facilite la adaptación del joven y su familia a los nuevos cuidados.

En urología tendremos objetivos específicos, estos serán:

- Proteger la función renal del paciente.
- Lograr continencia urinaria adecuada para un correcto desempeño social.
- Minimizar las infecciones del tracto urinario.
- Potenciar una adecuada función sexual y fertilidad según las posibilidades del paciente.
- Optimizar la calidad de vida en general.

En último término nuestro objetivo será propiciar que nuestros pacientes desarrollen una vida normal, permitiendo un desarrollo en educación, familia, trabajo y felicidad.

Es recomendado un modelo de introducción gradual a los cuidados como adulto, ya que puede facilitar el proceso de transición para pacientes y familiares. Para los pacientes que requieren atención urológica de por vida, esto puede comenzar como una simple presentación del urólogo adulto junto con el urólogo pediátrico algunos años antes del momento de la transferencia. Tener a los dos tratantes juntos en las visitas demuestra una aprobación implícita del urólogo pediatra de confianza.

En la visita inicial se compartirá información donde el historial del paciente y los problemas urológicos actuales presentados por un urólogo pediatra que conoce bien al paciente y a su familia.

Además, si se planifican procedimientos quirúrgicos o estudios de diagnóstico durante la adolescencia temprana, hacer que el proveedor adulto participe en estos procedimientos puede familiarizarlo más con la anatomía del paciente y solidificar su relación con el paciente y su familia<sup>8</sup>.

### **Identificación y derivación de los pacientes que sean candidatos a un proceso de transición**

Existen patologías urológicas que pueden resolverse en forma definitiva durante la infancia, como es el caso de pacientes con cirugías que hayan resuelto su condición (pieloplastias exitosas, fimosis, varicocele).

Sin embargo, deben derivarse al policlínico de urología pediátrica los niños sin control crónico con las siguientes condiciones.

- Vejiga neurogénica.
- Defectos de cierre del tubo neural.
- Pacientes sometidos a cirugías de uretra.
- Desórdenes del desarrollo sexual.
- Valvas uretrales posteriores.
- Síndromes genéticos que afecten el aparato urinario.
- Todas las condiciones urológicas detectadas durante la infancia en que no se tenga certeza que el estado actual de salud del paciente sea seguro para su vida futura.

### **DESAFÍOS EN LA UROLOGÍA TRANSICIONAL**

La urología transicional enfrenta diversos desafíos que deben abordarse para lograr una atención óptima:

#### **Comunicación y colaboración**

La comunicación efectiva y la colaboración entre los diferentes equipos de atención médica son esenciales durante el proceso de transición. La transferencia adecuada de información, registros médicos y planes de tratamiento promueve la continuidad del cuidado y minimiza los riesgos asociados con la transición.

## **Autogestión y educación del paciente**

La transición a la atención en adultos implica un mayor nivel de autogestión y responsabilidad por parte del paciente. Es fundamental proporcionar una educación adecuada sobre la patología, el manejo de medicamentos, las técnicas de autocateterismo vesical, el manejo intestinal y otros aspectos relevantes para que el paciente pueda asumir un rol activo en su cuidado, dependiente de la autonomía que permita su patología de base.

## **Consideraciones psicosociales**

La transición puede ser un desafío emocional para los pacientes y sus familias. Es importante brindar apoyo psicológico y recursos adecuados, como grupos de apoyo, para ayudar a los pacientes a enfrentar los cambios en su atención médica y promover una adaptación saludable.

## **RECOMENDACIONES Y FUTURAS DIRECCIONES**

### **Colaboración interdisciplinaria**

Se recomienda establecer equipos interdisciplinarios que involucren a cirujanos y/o urólogos pediátricos, médicos generales y urólogos adultos. Esta colaboración permitirá abordar los desafíos específicos de cada etapa de la transición y brindar una atención coordinada y continua.

### **Difusión y educación continua**

Es necesario instruir e instar a los profesionales de la salud a buscar oportunidades de educación continua en urología transicional. La actualización de conocimientos y habilidades en este campo permitirá una atención más efectiva y personalizada para los pacientes en transición.

## **CONCLUSIONES**

La urología transicional desempeña un papel fundamental en la atención médica de pacientes con afecciones urológicas en transición de la infancia a la edad adulta. Al abordar los desafíos específicos de la transición, mejorar la comunicación y brindar apoyo adecuado, los profesionales de la salud pueden ayudar a proporcionar una atención continua y de calidad para estos pacientes.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Rosen DS, Blum RW, Britto M, Sawyer SM, Siegel DM. Transition to adult health care for adolescents and young adults with chronic conditions. *Journal of Adolescent Health*. 2003;33(4):309-11.
2. Lizama CM, Ávalos AME, Vargas CNA, et al. Transición al cuidado de la vida adulta, de niños y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud: recomendaciones del comité NANEAS de la Sociedad Chilena de Pediatría. *Revista chilena de pediatría*. 2011;82(3):238-44.
3. Oakeshott P, Hunt GM, Poulton A, Reid F. Expectation of life and unexpected death in open spina bifida: a 40-year complete, non-selective, longitudinal cohort study. *Developmental medicine and child neurology*. 2010;52(8):749-53.
4. Woodhouse C. Adolescent Urology and Transitional Care. *European urology*. 2015;68(5):745-6.
5. Chan R, Scovell J, Jeng Z, Rajanahally S, Boone T, Khavari R. The fate of transitional urology patients referred to a tertiary transitional care center. *Urology*. 2014;84(6):1544-8.
6. Wood D. Adolescent and Transitional Urology. In: Alan W. Partin MD P, Roger R. Dmochowski MD, MMHC, FACS, Louis R. Kavoussi MD, MBA, Craig A. Peters MD, ed. *Campbell-Walsh Urology*. Philadelphia: Elsevier; 2021:1043-53.
7. Zubarew T, Correa L, Bedregal P, et al. [Transition from pediatric to adult health care services for adolescents with chronic diseases: Recommendations from the Adolescent Branch from Sociedad Chilena de Pediatría]. *Rev Chil Pediatr*. 2017;88(4):553-60.
8. Kovell RC, Skokan AJ, Wood DN. Transitional Urology. *The Urologic clinics of North America*. 2018;45(4):601-10.
9. Association for the Bladder Exstrophy Community. (2021). *Transitional Urology*. Recuperado de <https://bladderexstrophy.com/transitional-urology/>
10. Szymanski KM, et al. Transitional Urology: The Future is Now. *Urology* 2017;109:155-60.
11. American Urological Association. (2018). *Guidelines on the Transition of Care for Adolescents and Young Adults with Lifelong Urologic Conditions*. Recuperado de <https://www.auanet.org/guidelines/transition-of-care-for-adolescents-and-young-adults-with-lifelong-urologic-conditions>.
12. Vukomanovic V, et al. Transitional Urology - A New Perspective in Urologic Patient Care. *Journal of Pediatric Urology* 2021;17(4):435-9.
13. Taskinen S, et al. Transitional Care from Pediatric to Adult Urology: A Systematic Review. *Journal of Pediatric Urology* 2020;16(6):754-62.

# Equipo multidisciplinario en el manejo de patología del polo caudal

Alejandra Ríos R.  
Ricardo Zubieta A.

## DEFINICIÓN

La patología del polo caudal se define como las malformaciones congénitas anorrectales y genito-urinarias complejas en niños y niñas, que implica un abordaje integral desde su nacimiento hasta la adolescencia. Los pacientes con malformaciones anorrectales tienen hasta un 30-50% anomalías genitourinarias asociadas. Además, 25% suelen presentar alteraciones espinales y vertebrales con vejiga neurogénica asociada. Estas patologías urológicas suelen ser el principal factor de morbimortalidad de esta población en particular.

Se ha evidenciado que equipos multidisciplinarios en este grupo de pacientes logran mejorar los resultados clínico-quirúrgicos, de calidad de vida e incluso evitar complicaciones, siendo crucial para un manejo óptimo de los pacientes. Con la idea de asegurar evaluaciones multidisciplinarias en estos pacientes, y evitar complicaciones urológicas irreversibles, es que a partir del año 2020 hemos elaborado en el Hospital Dr. Exequiel González Cortés un protocolo para pacientes con alteraciones del polo caudal, cuyos objetivos son: la evaluación multidisciplinaria del paciente con alteración del polo caudal, determinar qué pacientes requieren evaluación urológica continua, y evaluar la necesidad de estudios complementarios.

## Composición y participación del equipo multidisciplinario

Nuestro equipo está compuesto por 4 pilares principales: cirugía pediátrica, urología pediátrica, kinesiólogía de piso pélvico y enfermera de polo caudal idealmente especializada en el manejo y educación de estos pacientes. Adicionalmente, y según corresponda a cada paciente, participan

en nuestro equipo de trabajo: urología de transición, ginecología infanto-juvenil, traumatología (en caso de extrofia de cloaca), y anestesia e intensivistas en caso de pacientes que vayan a requerir intervención quirúrgica para la planificación anticipada de ésta.

De manera inicial, todo paciente es discutido y evaluado en conjunto para definir planes y seguimiento, teniendo especial énfasis desde el punto de vista urológico en:

1. Paciente con malformaciones anorrectales con fístula a vía urinaria.
2. Presencia de malformación genitourinaria asociada.
3. Paciente con alteración del polo caudal (independiente del tipo) que presente al menos un episodio de infección urinaria o que presente algún cambio en su patrón miccional habitual.

Nuestro policlínico multidisciplinario se realiza cada dos semanas, cuyo objetivo principal es ingresar pacientes nuevos, actualizar el estado de pacientes evaluados en las distintas especialidades y establecer planes de trabajo y tiempos para cada una de estas áreas, ya sea en cuanto a manejo, estudio complementario o cirugías (Figura 1).



**Figura 1.** Policlínico multidisciplinario con presencia de urólogos y cirujanos pediátricos para evaluar y planificar tratamientos de nuestros pacientes.

Para pacientes que requieran cirugías, siempre deben ser presentados y evaluados previamente en nuestro policlínico. Se planifica el acto quirúrgico y se reserva un pabellón para un lunes por mes, con todos los integrantes de la mesa. Se evalúan además insumos necesarios, posibles hallazgos intraoperatorios o sortear dificultades quirúrgicas, y definir los distintos roles que se tendrán durante la cirugía.

## ESTUDIO COMPLEMENTARIO

A los pacientes que ingresan a nuestro equipo se les evalúa inicialmente con examen físico, se solicita cartilla miccional y se estudia con ecografía renal/vesical, ecografía abdominal, ecografía lumbosacra o resonancia magnética según edad, radiografía de columna, y ecocardiograma. Estudios adicionales se evalúan caso a caso y según clínica y hallazgos de los estudios realizados. En algunos otros casos (por ejemplo al tratarse de una cloaca), se suele complementar con uretrocistografía, y examen bajo anestesia general, así como cistoscopia y/o vaginoscopia según corresponda. El estudio urodinámico invasivo se discute en equipo y se solicita según cada caso.

En nuestro centro, el manejo multidisciplinario ha sido fundamental para mejorar el tratamiento y la calidad de vida, así como para reunir datos y tener información para ofrecer una atención de calidad a nuestros pacientes.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Boemers TM, Beek FJ, van Gool JD, de Jong TP, Bax KM. Urologic problems in anorectal malformations. Part 1: Urodynamic findings and significance of sacral anomalies. *J Pediatr Surg.* 1996;31(3):407-10.
2. Boemers TM, de Jong TP, van Gool JD, Bax KM. Urologic problems in anorectal malformations. Part 2: functional urologic sequelae. *J Pediatr Surg.* 1996;31(5):634-7.
3. Cain MP. Anorectal malformations and potential urological problems--what is the pediatric urologist's role? *J Urol.* 2014;192(6):1597-8.
4. Villanova- Sanchez A, Halleran DR, Reck-Burneo CA, Gaisor AC, Weaver L, Fisher M, et al. A descriptive model for a multidisciplinary unit for colorectal and pelvic malformations. *J Pediatr Surg.* 2019;54(3):479-485.

# Cirugía mínimamente invasiva en urología pediátrica

José Antonio Sepúlveda C.  
Nicole Roldán G.

## INTRODUCCIÓN

La cirugía mínimamente invasiva (CMI) en pediatría ha experimentado grandes avances en 30 años desde sus comienzos de la mano de los cirujanos de adultos, avanzando en el perfeccionamiento y especialización de los instrumentos y ópticas de menor diámetro, más cortas y ergonómicas, trócares *ad hoc* en tamaño y sistemas de sujeción a la pared, etc. Además de todas las virtudes que la CMI posee: rápida recuperación del paciente con menos días de hospitalización y mejor resultado estético

Particularmente en urología pediátrica, ha evolucionado desde lo “diagnóstico” (testículo no palpable en los años 80’s), pasando por lo “intervencional” (técnica de Fowler Stephens para testículos intraabdominales muy altos, cirugía del varicocele, nefrectomía en 1991 y heminefrectomía en el 1993) hasta que Peters en 1995 realiza la primera pieloplastia laparoscópica en niños comenzando así con la cirugía “reconstructiva” sobre el tracto urinario.

En la actualidad se considera el abordaje laparoscópico como *gold standard* en testículo no palpable, nefrectomía, heminefrectomía y en algunos centros la cirugía de la unión pieloureteral laparoscópica y/o robótica.

En este capítulo, no abordaremos la cirugía endoscópica, también reconocida como de “mínima invasión” y que se utiliza en algunos centros en el manejo inicial del megauréter y la obstrucción de la unión pieloureteral.

## LAPAROSCOPIA

### A. Tracto urinario superior

#### 1) Pieloplastia

La pieloplastia desmembrada de Anderson Hynes es considerada el *gold standard* para el manejo de la obstrucción de la unión pieloureteral desde hace décadas. Con la llegada de la cirugía laparoscópica y el mayor número de casos realizados superando las curvas de aprendizaje, este abordaje aparece como de elección en muchos centros, con baja morbilidad, menor estancia hospitalaria, mejor recuperación y resultado estético si se la compara con la cirugía abierta. Esto es particularmente efectivo en pacientes mayores de 2 años y sobre todo escolares y adolescentes(

La principal y más importante virtud del abordaje laparoscópico es la magnificación que permite una extraordinaria visualización de las estructuras y de esta manera una fina reconstrucción de la unión ureteropélvica y una mejor preservación de los tejidos circundantes. Por otro lado, su gran desventaja, es la curva de aprendizaje. La experiencia de los equipos finalmente nos hará decidir qué es lo mejor para nuestro paciente.

El abordaje retroperitoneal, tan usado y recomendado en urología de adultos, en niños presenta el inconveniente del menor “espacio para trabajar”. Mientras más pequeño nuestro paciente, menor el espacio, sin embargo, en adolescentes puede ser una alternativa a considerar.

#### 2) Nefrectomía

Las indicaciones de la nefrectomía en la población pediátrica se han ido restringiendo con el tiempo a patologías benignas como hipofunción renal severa (< 10% en la cintigrama renal estático) y el riñón multiquístico y malignas como tumor de Wilms o nefroblastoma, demostrando ser una técnica segura, efectiva y con baja asociación a complicaciones

#### 3) Heminefrectomía

La heminefrectomía laparoscópica pediátrica tiene su indicación en la resección de la mitad no funcionante o pobremente funcionante de un doble sistema pieloureteral o de una displasia renal polar.

Tanto la técnica laparoscópica como la retroperitoneoscópica son ampliamente aceptadas como *gold standard* en esta situación y han reemplazado a las técnicas quirúrgicas abiertas. Ambos accesos permiten la resección del uréter del componente afectado.

Existe evidencia sin embargo, que estas técnicas, tanto abiertas como laparoscópicas podrían generar daño del remanente en mayor o menor grado, por tanto, hay una corriente actual a abandonar la heminefrectomía como tal y preferir la ureteroureterostomía distal (Figura 1).

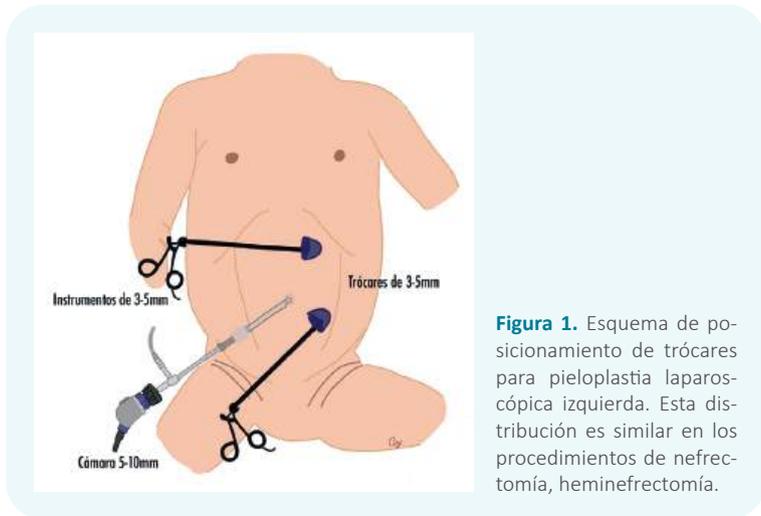
#### 4) Uretero-ureterostomía proximal

En 2008, Lowe et al. mostraron su experiencia sobre manejo de anomalías dúplex y reconstrucción laparoscópica de segmentos obstruidos y dilatados (11). Los procedimientos realizados incluyeron pieloureterostomías por duplicación completa y obstrucción de la unión pieloureteral del polo inferior y uretero-ureterostomía ipsilateral junto con ureterectomía distal por obstrucción en un polo superior displásico con ectopia ureteral.

### B. Tracto urinario inferior

#### 1. Reimplante ureteral extravesical

Es el procedimiento laparoscópico más extendido en el tracto urinario inferior en pacientes pediátricos. Una de las primeras experiencias clínicas fue descrita por Janetschek al donde utilizaron la técnica de reimplante de Lich-Gregoir concluyendo que el abordaje laparoscópico es comparable con las técnicas abiertas, lo cual ha sido aplicado por otros autores como Capolicchio y Leung.



**Figura 1.** Esquema de posicionamiento de trócares para pieloplastia laparoscópica izquierda. Esta distribución es similar en los procedimientos de nefrectomía, heminefrectomía.

## 2. Apendicovesicostomía

En 1980 Mitrofanoff describió su técnica de apendicovesicostomía contigüente para el cateterismo intermitente limpio y en el 2004 fue publicado su abordaje laparoscópico

Dentro de las técnicas descritas, se encuentran tanto la utilización de la pared anterior como la pared posterior y lateral de la vejiga para el túnel y la anastomosis y se ofrece la posibilidad de posicionar el apéndice en el cuadrante inferior derecho y no solamente en el ombligo. Tanto para el posicionamiento umbilical como en fosa ilíaca derecha es imprescindible realizar un colgajo de piel para evitar futuras estenosis, complicación frecuente de este procedimiento.

## C. Teste intraabdominal

La longitud de los vasos testiculares es el principal factor limitante para el descenso de los testículos hacia el escroto. En 1959 Fowler y Stephen propusieron la división de los vasos testiculares(18) Cortesi en 1976 por su parte introdujo la laparoscopia diagnóstica y en 1992 Jorden realizó la orquidopexia laparoscópica para testículos no palpables

Actualmente el *gold standard* para el diagnóstico de los testículos no palpables es la utilización de la laparoscopia encontrando tres posibles caminos: A) Si se visualiza el teste intraabdominal desde el inferior del polo renal hasta la entrada del canal inguinal, realizar el descenso y orquidopexia ya sea en cirugías de 1 o 2 tiempos, las cuales comentaremos a continuación. B) Si se visualizan los vasos espermáticos y el conducto deferente ingresar por el anillo inguinal, pero sin teste visible, continuar el procedimiento con un abordaje inguinal clásico pudiendo a su vez, encontrarnos con un teste inguinal que había pasado desapercibido, o bien, con un teste evanescente) Como última posibilidad podríamos encontrar ausencia tanto de vasos espermáticos y/o de conducto deferente, en cuyo caso deberemos estudiar la asociación con otras patologías.

### 1. Fowler Stephens

La división de los vasos testiculares para ganar longitud fue descrita por primera vez por Beven en 1899, pero los resultados no fueron óptimos y se describieron altas tasas de atrofia testicular. En el año 1959 Fowler y Stephen revisaron la anatomía vascular de los testículos y popularizaron la división de los vasos testiculares lo más alejado posible de los testículos, para mantener el suministro de sangre a través de vasos colaterales

les en pacientes con testículos intraabdominales altos. Actualmente se puede realizar este procedimiento en 1 o 2 tiempos dependiendo de la distancia de los testículos desde el anillo inguinal profundo: si estos se encuentran a menos de 2 cm se puede realizar en una sola etapa. Si la distancia es mayor, entonces deberá realizarse una 2da cirugía 6 meses después. Recomendamos hacer este procedimiento en 2 tiempos para asegurar un mejor pronóstico vital testicular.

## **2. Mininberg**

Mininberg realiza descenso testicular en 1 tiempo, conservando los vasos, seccionando el gubernaculum testis y bajando el testículo usando la maniobra de Prentiss. Se utiliza en aquellos casos en que el testículo se encuentra intraabdominal, pero a criterio del cirujano, puede bajar fácilmente soltando vasos y deferente.

## **3. Orquidopexia videoasistida**

En la práctica clínica, vemos que existe un grupo de pacientes con testículos palpables de difícil resolución quirúrgica (reoperaciones de criptorquidias, *peeping testis* o testículos muy altos en el canal durante el examen bajo anestesia general). En estos casos, la liberación laparoscópica de los vasos espermáticos y el deferente en el retroperitoneo, facilita la orquidopexia abierta en un tiempo y mejora el pronóstico de posición y vitalidad testicular a largo plazo.

## **LESS: LAPAROENDOSCOPIC SINGLE-SITE SURGERY**

La laparoscopia con puerto único "LESS" por sus siglas en inglés, fue descrita por primera vez en el año 2008 por Kaouk y Palmer donde reportaron este abordaje para la varicocelectomía de 3 pacientes. Un año después, Park describió el primer caso pediátrico en una nefrectomía, abriendo las fronteras para la aplicación de esta técnica.

Numerosas instituciones han publicado la utilización del LESS para varicocelectomía, orquidopexia, nefrectomía e incluso para la decorticación de quiste renal, demostrando la equivalencia de esta comparada con las cirugías abiertas o laparoscópicas no LESS en cuanto a eficacia, tiempo quirúrgico y seguridad. Aunque se ha descrito la alteración de la forma del ombligo, esto no afecta el resultado estético final.

En general las ventajas del LESS por sobre la laparoscopia no LESS incluye: mejor resultado cosmético y menor riesgo de complicaciones relacionadas con los sitios de inserción de trócares (lesión intestinal, vascular o vesical, hernia incisional, etc).

Los puertos disponibles van desde los 12 mm a 25 mm. Se pueden utilizar instrumentos curvos o articulados, lo cual disminuye notablemente la falta de espacio para mover los instrumentos, pero crea algunas veces paradojas que hacen necesario acostumbrarse a su uso.

### Visión 3D laparoscópica

La obtención de una imagen en 3 dimensiones (3D) requiere el uso de una cámara especial que utiliza un solo lente o un sistema de lentes dobles (dos lentes uno al lado de otro en una sola óptica y cada uno conectado con su propia cámara). Al mostrar las imágenes de cada cámara en una pantalla y con anteojos polarizados especiales, se produce una imagen 3D por estereoscopia.

### Cirugía robótica

El mayor inconveniente de la laparoscopia ha sido la curva de aprendizaje dado las dificultades técnicas de la sutura, el rango de movimiento y de destreza del cirujano. Estas limitaciones podrían minimizarse mediante el uso de tecnología quirúrgica robótica. La cirugía robótica tuvo sus orígenes como una herramienta militar, permitiendo realizar procedimientos y atenciones quirúrgicas a distancia, expandiéndose al ámbito clínico alrededor del año 2000.

## NUEVAS FRONTERAS

### SPORT: *single port orifice robotic technology surgery system*

El sistema quirúrgico de puerto único (*titan medical* Toronto Canadá), utiliza el enfoque LESS con una plataforma de trabajo que se instala con una incisión única de 2,5 cm y que se controla remotamente a través de una estación de trabajo operada mediante la combinación de controladores manuales estilo *joysticks*, pedales, un monitor de pantalla plana táctil con visión 3D HD.

El diseño de un solo puerto ofrece instrumentos multiarticulados con puntas que se pueden intercambiar. Se han realizado estudios en modelos animales de nefrectomía que han demostrado ser exitosos hasta la fecha, por lo que el 2019 se realizó una solicitud para la aprobación por parte de la FDA.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Szavay PO. Applications of Laparoscopic Transperitoneal Surgery of the Pediatric Urinary Tract. *Front. Pediatr.* 2019;7:29. DOI: 10.3389/fped.2019.00029
2. Mahdi BD, Rahma C, Mohamed J, Riadh M. Single-port laparoscopic surgery in children: A new alternative in developing countries. *Afr J Paediatr Surg.* 2015;12(2):122-5. doi: 10.4103/0189-6725.160354. PMID: 26168750; PMCID: PMC4955419.
3. Abdel-Karim AM, Fahmy A, Moussa A, et al. Laparoscopic pyeloplasty versus open pyeloplasty for recurrent ureteropelvic junction obstruction in children. *J Pediatr Urol* 2016;12(6):401.e1-6.
4. Gobbi D, Midrio P, Gamba P. Instrumentation for minimally invasive surgery in pediatric urology. *Transl Pediatr* 2016;5(4):186–204
5. Kunj R. Sheth, Jason P. Van Batavia, Diana K. Bowen, Chester J. Koh, Arun K. Srinivasan, Minimally Invasive Surgery in Pediatric Urology: Adaptations and New Frontiers, *Urologic Clinics of North America* 2018;45(4):611-21.
6. Sepúlveda X, Lopez PJ Current management of non-palpable testes: a literature review and clinical results. *Transl Pediatr.* 2016;5(4):233-9.
7. Sepúlveda J. Video-Assisted orchidopexy (OVA): is it the technique of choice for difficult palpable undescended testicles? *Rev chil urol* 2013;78:13-8.

## INTRODUCCIÓN

La cirugía robótica (*robotic assisted surgery*, RAS) aplicada en el área pediátrica data de hace 20 años aproximadamente, desde entonces ha evolucionado a pasos agigantados mostrando resultados excelentes en los tiempos de hospitalización, menor dolor posoperatorio y resultado cosmético. Pero aún tiene desafíos que superar como la miniaturización del instrumental, los tiempos quirúrgicos totales, optimizar sus costos y aumentar su disponibilidad tanto para los pacientes como para los cirujanos.

El advenimiento de la laparoscopia permitió realizar cirugías mínimamente invasivas en lugar de grandes incisiones. Los beneficios de esta técnica se caracterizan por un menor tiempo de internación, menor dolor posoperatorio, mejor estética y más rápida recuperación, pero con limitantes en cuanto a no reproducir los movimiento de la mano humana y disponer de una visión en dos planos, lo que dificulta sobre todo las cirugía complejas que requieren de sutura intracorporea. La introducción de la cirugía mínimamente invasiva asistida por robot ha permitido facilitar la cirugía y la realización de procedimientos más complejos, acercando las técnicas mínimamente invasivas a un mayor número de cirujanos. Mediante pinzas robóticas, se reprodujo y mejoró los movimientos de la mano humana, como además la doble óptica aportó con visión tridimensional, mejorando así drásticamente las limitantes de la cirugía laparoscópica. De esta manera, se haría más sencilla la cirugía y permitiría la realización de operaciones complejas en forma mínimamente invasiva. Esto toma especial importancia en pacientes pediátricos donde los espacios ha intervenir son pequeños, permitiendo la cirugía robótica realizar cirugías complejas con mucha precisión y seguridad.

En la Figura 1 se observan los movimientos de la pinza robótica (instrumento articulado) con 7 grados de libertad de movimiento y 2 de rotación axial.



**Figura 1.**

En Chile hasta el año 2024, existen 6 centros que cuentan con tecnología robótica y solo en 3 de ellos se realizan procedimientos pediátricos. Chile es el país latinoamericano con la mayor relación número de robots por millones de personas (1 por cada 2,1 millones) y el segundo con más cirujanos pediátricos entrenados en robótica (2,5 cirujanos por cada robot). Es de gran importancia destacar que la curva de aprendizaje en robótica es más corta que la laparoscópica, especialmente en lo que a sutura intracorpórea respecta. Es esencial para un adecuado éxito de un proyecto de cirugía robótica contar con un equipo de cirujanos debidamente entrenados y afiatados, que conozcan perfectamente los detalles de la cirugía robótica.

El espectro de cirugías que se pueden realizar por RAS es muy amplio e incluye patologías gastrointestinales, urológicas, hepatobiliares y torácicas entre otras. Según la serie encontramos que el procedimiento aislado más frecuentemente realizado es la funduplicatura tipo Nissen en primera instancia y su redo. Las cirugías urológicas pediátricas conforman el mayor

número de cirugías acumulado, destacando especialmente las pieloplastias, neoimplantes vesicoureteral extravesical y otras cirugías reconstructivas de la vía urinaria como ampliaciones vesicales, mitrofanof y ureteroureteroanastomosis.

## CÁMARA Y PINZAS

El instrumental utilizado con más frecuencia es:

1. 3 o 4 brazos roboticos dependiendo de la complejidad de la cirugía.
2. Cámara: Pediátrica de 8 mm- 30 grados y visión tridimensional, con función de enfoque automático y ajustable por el cirujano desde la consola.
3. Pinza disector o Maryland robótica: para maniobrar con los tejidos, tiene la opción de transmitir corriente tipo bipolar.
4. Tijeras robótica: usualmente en el brazo 1 (mano derecha del cirujano) con opción de transmitir corriente monopolar.
5. Maryland, tijeras, grasper, *clinch*, irrigador-aspirador y/o *hem-o-lock* laparoscópico: para asistir al cirujano durante el procedimiento.
6. Sonda ureteral, doble J o pigtail: utilizado para dejar en posición transanastomótica al nivel que corresponda.

## PROCEDIMIENTOS Y PATOLOGÍAS

Las principales patologías operadas por cirugía robótica hoy son la estenosis pieloureteral (EPU) y el reflujo vesicoureteral extravesical. En el caso de la EPU da grandes ventajas al manejar delicadamente el tejido de la pelvis, modelar el ureter para luego realizar la pieloplastia con sutura intracorpórea, hoy por hoy la pieloplastia por vía robótica en muchos centros se considera el método *gold standard* para el manejo quirúrgico de la EPU. Para los reflujos vesicoureterales extravesical la robótica ofrece una visión 3D que facilita el entendimiento del espacio y la profundidad de cada plano, además de gran maniobrabilidad en un espacio reducido y cónico como es la pelvis de pacientes cada vez de menor peso.

Por vía robótica existe la posibilidad de abordar todo rango de cirugías urológicas incluyendo la ampliacion vesical, el Mitrofanoff, uretero-ureteroanatomosis, heminefrectomías en casos de polos excluídos y hasta el abordaje de utrículo.

En la Tabla 1 se expone la casuística de urología robótica pediátrica en Clínica Indisa, Santiago, Chile.

## PUESTA EN MARCHA

### Fuera de pabellón

La implementación de principio a fin para realizar un procedimiento por vía robótica consta de varios pasos. Primero y como paso fundamental está ofrecer a los padres ésta opción, resolver sus dudas y dar a entender sus beneficios. Luego, junto al equipo técnico robótico asegurar que las partes estén en óptimo funcionamiento (consola, robot y sus brazos, pantallas, sistema de audio) y que las pinzas y cámara estén disponibles en el tamaño adecuado, también disponer de un equipo quirúrgico entrenado y afiado (primer cirujano, al menos dos ayudantes y arsenalera que estarán trabajando con técnica estéril, anestesista al tanto de la cirugía a realizar, posicionamiento, duración, necesidades de analgesia y monitorización).

**Tabla 1**

Cirugía	N	Edad (meses)	Peso promedio (Kgs)	Lado izquierdo	Tc (hrs)
Pieloplastia	29	37 (2-156)	16	20	01:33
Neoimplante VU	27	36 (9-108)	16	22	01:41
Nefrectomía, heminefrectomías	17	46 (5-192)	20	9	01:52
Otros ampliación vesical, mitrofanoff, utrículo, uretero ureteranastomosis	20	-	-	-	-

\*Tiempo quirúrgico de Consola (TC) desde que el primer cirujano comienza a operar. Datos expuestos como promedio en horas.

## Perioperatorio

Habiendo verificado esto ya podemos pasar con el paciente a pabellón y una vez anestesiado se procede al posicionamiento requerido, en éste paso es necesario tener en cuenta el posterior *docking* del robot, fijar al paciente asegurando su mínima movilidad, seguridad y protección en puntos de apoyo y evitar estiramiento de zonas vasculonerviosas. Ya posicionado realizamos una marcación de los órganos íntimamente relacionados en el procedimiento específico, considerando su reubicación según la posición final del paciente (Figura 1).

En la Figura 3 se observa el posicionamiento de los trocares robóticos en un paciente pequeño.

En la Figura 4 derecha se observa el montaje del robot.

Se marcan también los puertos a utilizar: se parte con el umbilical que puede ser supraumbilical, lateral o transumbilical, éste puerto se utilizará (tradicionalmente) con un trócar de 11-12 mm para introducir la cámara de 8 o 10 mm y 30 grados que quedará fija al brazo del robot durante la cirugía. Se pueden utilizar hasta tres otros puertos, dos robóticos de 8 mm que utilizará el cirujano para sus maniobras y un tercero auxiliar laparoscópico tradicional de 5mm por el cual los ayudantes introducirán y extraerán suturas, guías, ligas, *clips* o *hemo looks* como también podrán traccionar tejidos, realizar lavado y aspirado de líquidos.



Figura 2.



Figura 3.

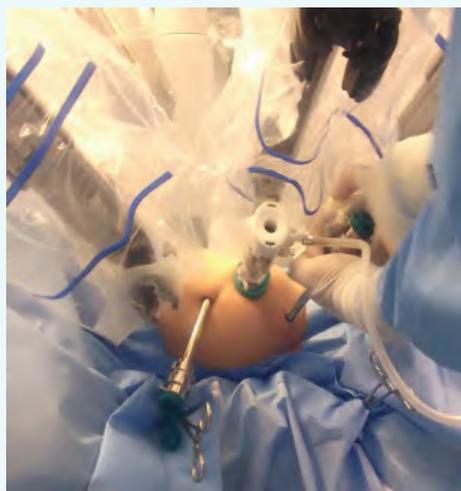


Figura 4.

## COMENTARIOS

La utilidad específica de la RAS por sobre la laparoscopia tanto en urología como cirugía pediátrica radica en la anatomía propia del retroperitoneo, la cavidad abdominal y pelviana derribando sus obstáculos proporcionando una visión tridimensional, movimientos finos, sin temblor y con más grados de libertad en espacios cada vez más reducidos. Es decir, un procedimiento quirúrgico mínimamente invasivo y de alta precisión.

En las fronteras del desarrollo de la cirugía robótica pediátrica se encuentra el desarrollo de pieloplastias robóticas en pacientes menores de un año de edad, especialmente en menores de 6 meses. Existe ya respaldo bibliográfico al respecto, en nuestra experiencia contamos con 16 pieloplastias en menores de 1 año de edad, de las cuales 8 fueron realizadas en menores de 6 meses con resultado exitoso.

## LECTURA RECOMENDADA

1. Gundeti MS, Castellan MA. Editorial: Robotic Assisted Laparoscopic Surgery (RALS) in Pediatric Urology. *Front. Pediatr.* 2020;8:85. doi: 10.3389/fped.2020.00085.
2. Moldes JM, de Badiola FI, Vagni RL, Mercado P, Tuchbaum V, Machado MG, López PJ. Pediatric Robotic Surgery in South America: Advantages and Difficulties in Program Implementation. *Front. Pediatr.* 2019;7:94. doi: 10.3389/fped.2019.00094
3. Howe A, Kozel Z, Palmer L. Robotic surgery in pediatric urology. *Asian J Urol.* 2017;4(1):55-67. doi: 10.1016/j.ajur.2016.06.002. Epub 2016 Sep 6. PMID: 29264208; PMCID: PMC5730905.
4. Denning NL, Kallis MP, Prince JM. Pediatric Robotic Surgery. *Surg Clin North Am.* 2020;100(2):431-43. doi: 10.1016/j.suc.2019.12.004. Epub 2020 Feb 7. PMID: 32169188.

