

Boletín de Pediatria

VOL. LVIII ■ Nº 246 ■ 4/2018

www.boletindepediatria.org



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN
Miembro de la Asociación Española de Pediatría



Incluido en el Índice Bibliográfico Español de Ciencias de la Salud (IBECS)

JUNTA DIRECTIVA DE LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

COMITÉ EDITORIAL DEL BOLETÍN DE PEDIATRÍA DE LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

PRESIDENTE:	Corsino Rey Galán
VICEPRESIDENTE CANTABRIA:	María Jesús Cabero Pérez
VICEPRESIDENTE CASTILLA Y LEÓN:	José Manuel Marugán de Miguelsanz
SECRETARIO:	Juan Mayordomo Colunga
TESORERO:	Francisco Álvarez García
PRESIDENTE DEL PATRONATO FES:	Julián Rodríguez Suárez
DIRECTOR DEL BOLETÍN:	Fernando Centeno Malfaz
DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:	Ana Vivanco Allende
VOCALES:	
ATENCIÓN HOSPITALARIA:	Lorenzo Guerra Díez
ATENCIÓN PRIMARIA:	Olga González Calderón
CIRUGÍA PEDIÁTRICA:	Víctor Álvarez Muñoz
ASTURIAS:	Mónica Mateo Martínez
ÁVILA:	José María Maíllo del Castillo
BURGOS:	Pedro Pablo Oyágüez Ugidos
CANTABRIA:	Carmen Rodríguez Campos
LEÓN:	Ignacio Oulego Erroz
PALENCIA:	José Elviro Fernández Alonso
SALAMANCA:	Gonzalo de la Fuente Echevarría
SEGOVIA:	Cristina de las Heras Díaz-Varela
VALLADOLID:	Hermenegildo González García
ZAMORA:	Natalio Hernández González
RESIDENTES:	
ASTURIAS:	Alicia Pascual Pérez
CANTABRIA:	Sara Barbarin Echarri
CASTILLA-LEÓN:	Lucía Torres Aguilar

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Area de Gestión Clínica de Pediatría
Hospital Universitario Central de Asturias
C/ Celestino Villamil, s/n.
33006 Oviedo
Tel. 985 108 000 Ext. 38237
e-mail: boletin@sccalp.org

DIRECTOR FUNDADOR:	Ernesto Sánchez Villarest†
DIRECTOR:	Fernando Centeno Malfaz
CONSEJO DE REDACCIÓN:	
Carlos Alcalde Martín	<i>Errores Innatos del Metabolismo</i>
Juan Arnáez Solís	<i>Neonatología</i>
María Jesús Cabero Pérez	<i>Neumología Pediátrica</i>
Ramón Cancho Candela	<i>Neuropediatría</i>
Alfredo Cano Garcinuño	<i>Pediatría Social</i>
Sonia Caserío Carbonero	<i>Neonatología</i>
Hermenegildo González García	<i>Hematología y Oncología Pediátricas</i>
Lorenzo Guerra Díez	<i>Urgencias Pediátricas</i>
Carlos Imaz Roncero	<i>Psiquiatría del niño y del adolescente</i>
M. Soledad Jiménez Casso	<i>Cardiología Pediátrica</i>
Santiago Lapeña López de Armentia	<i>Immunología Clínica y Alergia Pediátrica</i>
Venancio Martínez Suárez	<i>Ped. Extrahospitalaria y Atención Primaria</i>
Gregorio de la Mata Franco	<i>Nefrología Pediátrica</i>
Carlos Ochoa Sangrador	<i>Pediatría Basada en la Evidencia</i>
David Peláez Mata	<i>Cirugía Pediátrica</i>
Elena Pérez Gutiérrez	<i>Infectología Pediátrica</i>
David Pérez Solís	<i>Pediatría e Internet</i>
Pablo Prieto Matos	<i>Endocrinología infantil</i>
Carlos Redondo Figuero	<i>Medicina de la Adolescencia</i>
Corsino Rey Galán	<i>Cuidados Intensivos Pediátricos</i>
Marta Sánchez Jacob	<i>Bioética</i>
Ricardo Torres Peral	<i>Gastroenterología y Nutrición Pediátrica</i>
Roberto Velasco Zúñiga	<i>Investigación</i>

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

ERGON CREACIÓN, SA.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
Tel. 91 636 29 30. Fax 91 636 29 31
e-mail: estudio@ergon.es <http://www.ergon.es>

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23
ISSN (versión electrónica): 2340-5384

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

XIV Premio JOSÉ DÍEZ RUMAYOR del BOLETÍN DE PEDIATRÍA
Publicación Oficial de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
(SCCALP)

BASES DE LA CONVOCATORIA

1. Se establece un Premio de 750 €* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2018, ambos inclusive, dentro de las secciones de Revisiones, Originales y Casos Clínicos de la revista.
2. La selección del trabajo premiado será realizada por un jurado constituido por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría y su Director o por un Comité en el que delegue, que deberá estar integrado por personas de reconocido prestigio científico.
3. El Jurado del Premio se reunirá previamente a la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2019 y se considerará constituido cuando estén presentes la mayoría de sus miembros. Los artículos publicados serán evaluados objetivamente siguiendo criterios de calidad, originalidad y presentación.
4. El Jurado podrá declarar desierto el Premio si considera que ninguno de los trabajos publicados reúne los requisitos necesarios para ser premiado.
5. El fallo del Jurado será inapelable, debiendo publicarse en la página web de la SCCALP y debiendo ser comunicado al autor o autores correspondientes por carta oficial desde la Secretaría de la Sociedad.
6. La entrega del Premio, por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría, se hará con ocasión del acto de clausura de la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2019.

*Menos impuestos legalmente establecidos.

Sumario

NÚMERO MONOGRÁFICO: CIRUGÍA PEDIÁTRICA (I)

EDITORIAL

- 225 La Cirugía Pediátrica en la SCCALP
V. Álvarez Muñoz

ORIGINALES

- 226 Anomalías craneofaciales
C. Hernández Díaz, J.M. Gutiérrez Dueñas
- 232 Anomalías congénitas cervicales
L. Fernández García, V. Álvarez Muñoz, A. Gómez Farpón, C. Pérez Costoya
- 238 Patología quirúrgica de la vía aérea pediátrica
A.J. López López, I. Simal Badiola, A.R. Tardáguila Calvo, I. Fernández Jiménez, E. de Diego García
- 245 Anomalías pulmonares congénitas y de la pared torácica
V. Álvarez Muñoz, C. Granell Suárez, S. Amat Valero, B. Pontón Martino
- 250 Patología quirúrgica hepatobiliar en la infancia
O. Gómez Beltrán, V. Alonso Arroyo, M.E. Molina Vázquez, I. Carrillo Arroyo, A. Sánchez Abuín
- 259 Defectos congénitos de pared abdominal
S. Fuentes-Carretero, J.M. Pradillos-Serna, S. González-Martínez, S. Valladares-Díez, R. Carbajo-Martín, E. Ardela-Díaz
- 265 Anomalías del tracto intestinal alto
I. Simal Badiola, A.R. Tardáguila Calvo, A.J. López López, M.I. Fernández Jiménez, E.M. de Diego García
- 271 Anomalías colorrectales
M. Ortega Escudero, R. Mugerza Vellibre
- 277 Trastornos de la motilidad digestiva. Estreñimiento
S. Amat Valero, E.M. Enríquez Zarabozo, V. Álvarez Muñoz, A. Molnar
- 285 Hernias inguinales y atípicas en la edad pediátrica
S. Fuentes-Carretero, J.M. Pradillos-Serna, S. Valladares-Díez, A. Hevia-Tuñón, A. Rodríguez-Fernández, E. Ardela-Díaz

Summary

MONOGRAPHIC ISSUE: PEDIATRIC SURGERY (I)

EDITORIAL

- 225 Pediatric Surgery in SCCALP
V. Álvarez Muñoz

ORIGINALES

- 226 Craniofacial anomalies
C. Hernández Díaz, J.M. Gutiérrez Dueñas
- 232 Congenital cervical anomalies
L. Fernández García, V. Álvarez Muñoz, A. Gómez Farpón, C. Pérez Costoya
- 238 Surgical pathology of the pediatric airways
A.J. López López, I. Simal Badiola, A.R. Tardáguila Calvo, I. Fernández Jiménez, E. de Diego García
- 245 Congenital lung and chest wall malformations
V. Álvarez Muñoz, C. Granell Suárez, S. Amat Valero, B. Pontón Martino
- 250 Pediatric hepatobiliary surgery pathology
O. Gómez Beltrán, V. Alonso Arroyo, M.E. Molina Vázquez, I. Carrillo Arroyo, A. Sánchez Abuín
- 259 Congenital abdominal wall defects
S. Fuentes-Carretero, J.M. Pradillos-Serna, S. González-Martínez, S. Valladares-Díez, R. Carbajo-Martín, E. Ardela-Díaz
- 265 Upper gastrointestinal tract anomalies
I. Simal Badiola, A.R. Tardáguila Calvo, A.J. López López, M.I. Fernández Jiménez, E.M. de Diego García
- 271 Colorectal anomalies
M. Ortega Escudero, R. Mugerza Vellibre
- 277 Gastrointestinal motility disorders. Constipation
S. Amat Valero, E.M. Enríquez Zarabozo, V. Álvarez Muñoz, A. Molnar
- 285 Inguinal and atypical hernias in the pediatric age
S. Fuentes-Carretero, J.M. Pradillos-Serna, S. Valladares-Díez, A. Hevia-Tuñón, A. Rodríguez-Fernández, E. Ardela-Díaz

Editorial

La Cirugía Pediátrica en la SCCALP

V. ÁLVAREZ MUÑOZ

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.
Departamento de Cirugía y Especialidades Médico-Quirúrgicas. Universidad de Oviedo. Asturias.*

La Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León, nuestra querida SCCALP, representa la casa común de los pediatras en este territorio y su Boletín, con casi sesenta años de historia, muestra la labor investigadora de sus socios y de especialistas ajenos a esta sociedad.

La Cirugía Pediátrica ha sido partícipe del devenir de la sociedad desde sus albores y, como reflejan sus estatutos, se enrola en todas las facetas de la misma en igualdad de condiciones que sus pares clínicos. Los cirujanos pediátricos han sido activos comunicadores de conocimientos en las distintas reuniones científicas llevadas a cabo y múltiples son las aportaciones realizadas en el órgano científico de la SCCALP.

Esta Junta Directiva ha mimado a la cirugía desde el comienzo de su mandato, entendiendo que la visión quirúrgica es necesariamente complementaria a la médica; no se entienden la una sin la otra y los foros de discusión conjunta son una herramienta imprescindible para el avance de nuestras respectivas especialidades y la mejora en la asistencia de nuestros niños y jóvenes. Aprovechamos desde este editorial para agradecer su interés y su colaboración.

Como corolario a este proceso de visibilización de los cirujanos surge la idea de aunar en un monográfico el conocimiento actual de la Cirugía Pediátrica desde los propios servicios, secciones y unidades, que en número de seis configuran nuestra presencia en esta sociedad.

Hemos logrado la participación entusiasta de todos los equipos quirúrgicos implicados y aquí se mostrará un estado actual del conocimiento y de la aproximación quirúrgica a las patologías más representativas que conforman nuestras respectivas carteras de servicios. Se ha huido deliberadamente de las casuísticas, de la relación de procedimientos y de las descripciones quirúrgicas en pos de lograr nuestro objetivo: que los pediatras interesados tengan una visión actualizada de las patologías más relevantes en nuestro entorno sin profundizar en aspectos técnicos.

Decenas de cirujanos pediátricos, expertos en estos campos de saber y quehacer, han elaborado estos artículos con esmero. Esperamos y deseamos que su lectura contribuya a la difusión del acervo quirúrgico entre nuestros compañeros pediatras y especialistas afines, y que nuestros no adultos se beneficien de esta alianza de conocimiento.

Correspondencia: Víctor Álvarez Muñoz. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias.
Avenida de Roma, s/n. 33011 Oviedo. Asturias
Correo electrónico: alvarezcirujano@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Original

Anomalías craneofaciales

C. HERNÁNDEZ DÍAZ, J.M. GUTIÉRREZ DUEÑAS

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

RESUMEN

Las anomalías craneofaciales son un grupo de defectos congénitos que afectan, en distinto grado, el desarrollo de las estructuras óseas y tejidos blandos de la región craneofacial. Incluyen un grupo de condiciones muy heterogéneas y que pueden estar asociadas con numerosos síndromes.

La importancia de este grupo de patologías radica en su gran impacto a nivel funcional y estético, ya que pueden condicionar trastornos a nivel de las vías aéreas superiores, nutricionales, auditivos, del desarrollo del lenguaje y odontológicos, por lo que en la mayoría de los casos requieren de un manejo por un equipo multidisciplinar.

Palabras clave: Defectos congénitos; Anomalías craneofaciales; Niños; Cirugía pediátrica.

ABSTRACT

Craniofacial anomalies are a group of birth defects that affect, in varying degrees, the development of bone structures and soft tissues of the craniofacial region. They include a variety of heterogeneous conditions and may be associated with many syndromic conditions.

The importance of this group of diseases lies in its great impact to aesthetic and functional level, since they can condition disorders of the upper airways, nutritional status,

hearing, language development and dental development, because of that, in the majority of cases require management by a multidisciplinary team.

Key words: Birth defects; Craniofacial anomalies; Child; Pediatric surgery.

CRANEOSINOSTOSIS

La craneosinostosis es un defecto producido por el cierre prematuro de una o varias suturas craneales, cuya presentación clínica varía dependiendo de las suturas afectadas.

Durante el primer año de vida, el cráneo experimenta un periodo de rápida expansión guiado por el crecimiento cerebral. Típicamente el cierre de las suturas craneales se da en dirección anterior-posterior y latero-medial. La sutura metópica, que normalmente cierra entre el octavo y noveno mes de vida, es la única sutura que se cierra completamente durante la infancia, mientras que la fusión del resto no se termina por completo hasta la edad adulta.

En cuanto a la etiología de la craneosinostosis, esta se ha relacionado recientemente con una gran variedad de citocinas que interactúan con células de la duramadre y coordinan el cierre de las suturas craneales.

La gran mayoría de las craneosinostosis afectan a una sola sutura craneal y se presentan de manera esporádi-

Correspondencia: C. Hernández Díaz. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.
Avenida Islas Baleares, 3. 09006 Burgos
Correo electrónico: charlyhd@hotmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE PLAGIOCEFALIA POSICIONAL VS. CRANEOSINOSTOSIS OCCIPITAL.

Plagiocefalia posicional	Craneosinostosis occipital
Aplanamiento y alopecia occipito-parietal ipsilateral	Cresta ósea palpable sobre sutura lambda
Fontanelas abiertas	Fontanelas cerradas precozmente
Abombamiento frontal ipsilateral	Abombamiento occipito-mastoideo ipsilateral
Abombamiento occipital contralateral	Abombamiento contralateral de predominio parietal
Raíz nasal centrada	Probable desviación de la raíz nasal en casos severos
Desviación antero-inferior del pabellón auricular ipsilateral	Desviación posterior del pabellón auricular
Cráneo en forma de paralelogramo	Cráneo en forma trapezoidal

ca, siendo la variedad más frecuente la producida por el cierre precoz de la sutura sagital, lo cual va a provocar un crecimiento compensador del cráneo en sentido antero-posterior, dando como resultado una escafocefalia. Por otro lado, la debida al cierre prematuro de múltiples suturas es muy rara y puede originar una gran variedad de defectos en la morfología craneal. Asimismo, la craneosinostosis también puede estar asociada a cuadros sindrómicos dentro de los llamados síndromes de disostosis craneofacial, de los cuales, el síndrome de Crouzon es la variedad más frecuente y se caracteriza por la triada de craneosinostosis bicoronal, exoftalmos e hipoplasia de la región centrofacial.

Para el diagnóstico de craneosinostosis es fundamental la historia clínica y una exploración física completa. Asimismo, es importante un adecuado diagnóstico diferencial entre las deformidades posicionales, que son leves y con mínima repercusión clínica; y las verdaderas sinostosis que requerirán la mayoría de las veces de tratamiento quirúrgico precoz.

Durante los 5 primeros meses de vida es útil realizar mediciones con fotografía digital para clasificar la gravedad del caso calculando el índice de asimetría craneal y el índice cefalométrico. Si a los 5 meses de edad el niño no ha mejorado lo suficiente, se debe remitir al especialista quirúrgico que valorará la necesidad de realizar estudios radiológicos (Rx cráneo AP y lateral y/o TAC craneal con reconstrucción tridimensional).

Existen 3 tipos de deformidades craneales que pueden crear dudas diagnósticas: el cierre precoz de la sutura metópica, la dolicocefalia del prematuro (por su confusión con la verdadera escafocefalia) y la plagiocefalia posicional. Esta última es relativamente frecuente desde la adopción del decúbito supino como postura ideal para dormir y se deben buscar una serie de datos clínicos para diferenciarla

de la craneosinostosis occipital (Tabla I). Todo paciente con dudas diagnósticas o sospecha de craneosinostosis debe ser remitido a un servicio de Neurocirugía Pediátrica con experiencia en el tratamiento de estos casos.

El tratamiento de la craneosinostosis es quirúrgico y consiste fundamentalmente en liberar la/las suturas afectadas y realizar un remodelaje y reconstrucción del cráneo, con el objetivo de evitar complicaciones como la hipertensión intracraneal, la cual puede provocar daño cerebral, compresión del nervio óptico y trastornos en el desarrollo cognitivo. Actualmente, existe controversia en cuanto a la edad ideal para realizar la corrección quirúrgica. Algunos autores están a favor de realizar la corrección temprana entre los 3-6 meses de vida argumentando que el rápido crecimiento cerebral podría contribuir al remodelaje espontáneo del cráneo lo que teóricamente reduciría la magnitud del remodelaje necesario. Otros autores defienden realizar la cirugía entre los 9-12 meses de vida, ya que a esta edad el grosor de las estructuras óseas del cráneo proporcionarían una base más estable para realizar la corrección, con una menor probabilidad de recurrencia del defecto.

En los pacientes con plagiocefalia posicional, como orientación general solamente se indicará un tratamiento con ortesis craneal en los casos de grado grave en los que la plagiocefalia se acompañe de clara deformación craneofacial, habiéndose ya agotado la posibilidad de tratamiento postural.

FISURAS CRANEOFACIALES

Las fisuras craneofaciales son los defectos congénitos de mayor prevalencia y se caracterizan por su gran heterogeneidad en cuanto a su presentación clínica.

FISURAS LABIOPALATINAS

Las fisuras labiopalatinas son un grupo de defectos congénitos, con una incidencia aproximada de 1:700 recién nacidos vivos; suelen ser más frecuentes en varones y recién nacidos de origen asiático. Asimismo, son más comunes del lado izquierdo, siguiendo una relación 2:1. Se pueden clasificar, según las estructuras afectadas, en fisuras labiales aisladas, las cuales representan aproximadamente el 20% de los casos; fisuras palatinas aisladas, las cuales se ha visto que tiene una mayor asociación con cuadros sindrómicos (50% de los casos) y fisuras labiopalatinas. En cuanto a su lateralidad, existen fisuras unilaterales que se presentan con una frecuencia 9 veces mayor con respecto a la bilaterales.

Etiología y fisiopatología

La etiología de las fisuras labiopalatinas se ha relacionado con factores genéticos y ambientales. En cuanto a los factores genéticos, si existe antecedente de fisura en alguno de los progenitores o hijos, la probabilidad de que el siguiente hijo presente una fisura es del 4%; este porcentaje se puede elevar hasta un 9% si hay antecedente de dos hijos con fisuras. Con respecto a los factores ambientales, se ha visto que la incidencia de fisuras labiopalatinas es mayor si existe antecedente de tabaquismo o alcoholismo materno, déficits nutricionales (ácido fólico y zinc) o consumo de fármacos como ácido retinoico o anticomiciales (fenitoína).

Las fisuras labiopalatinas se presentan en la mayoría de los casos de manera esporádica, sin embargo, existen más de 300 síndromes asociados a ellas.

Fisiopatológicamente, las fisuras labiopalatinas se deben a un defecto de fusión de las estructuras maxilofaciales, la cual normalmente se da de lateral a medial, entre la cuarta y décima semanas de gestación. Las labiales son causadas por un defecto del paladar primario debido a la falta de fusión de las prominencias frontonasales con la prominencia maxilar. En cambio, las palatinas son secundarias a un defecto del paladar secundario debido a la falta de fusión de los pliegues palatinos en la línea media.

Fisuras labiales

Las fisuras labiales condicionan una alteración anatómica a nivel del labio, filtrum, nariz, alveolo y del músculo orbicular de la boca. Se pueden clasificar en completas, incompletas y recientemente se han descrito formas mini y micro de mucha menor complejidad (Fig. 1). También se clasifican según su lateralidad en unilaterales y bilaterales, las cuales son de mayor gravedad, debido a que puede existir un desplazamiento anterolateral, de distintos grados, a nivel de la



Figura 1. Fisura labial unilateral izquierda incompleta.

premaxila, así como una mayor afectación de la estructura nasal con depresión de la punta nasal, acortamiento de la columela y mayor desplazamiento lateral de los cartílagos nasales laterales.

Fisuras palatinas

Las fisuras palatinas se pueden clasificar igualmente en unilaterales o bilaterales y según la porción afectada del paladar, pueden ser de paladar blando (incompletas), blando y duro (completas) o submucosas (Fig. 2). La presencia de una fisura palatina produce una comunicación constante entre la cavidad nasal y oral. La afectación del paladar blando va a ir acompañada de una afectación de la musculatura del velo del paladar, principalmente del músculo elevador y tensor del velo del paladar, los cuales van a tener una inserción anómala en el borde posterior del paladar duro y ausencia de fusión en la línea media, lo cual va a condicionar una insuficiencia velofaríngea.

Diagnóstico

Con el avance y desarrollo del campo de la ecografía, actualmente las fisuras labiopalatinas pueden ser diagnosticadas prenatalmente desde la ecografía de las 20 semanas de gestación. Hoy en día, la tasa de diagnóstico prenatal de las fisuras labiales es de alrededor del 25%, mientras que las fisuras palatinas aisladas son mucho más difíciles de diagnosticar.



Figura 2. Fisura palatina incompleta (paladar blando y borde posterior del paladar duro).



Figura 3. Fisura labial unilateral izquierda incompleta. Tratamiento prequirúrgico con moldeador nasoalveolar (NAM).

El diagnóstico postnatal se basa fundamentalmente en la historia clínica y una exploración física exhaustiva de la región labial y palatina para identificar el tipo de fisura que presenta cada paciente.

Tratamiento

Actualmente, la mayoría de los protocolos terapéuticos existentes recomiendan que los pacientes con fisuras labio-palatinas sean tratados en centros con amplia experiencia en el manejo de esta patología y por equipos multidisciplinares conformados por cirujanos pediátricos/plásticos, pediatras, genetistas, otorrinolaringólogos, foniatras, nutricionistas, odontólogos y cirujanos maxilofaciales.

Tanto los pacientes como los padres van a requerir apoyo e información desde el primer momento. Existen, por ejemplo, numerosos dispositivos para asistir a los pacientes desde el punto de vista nutricional. También, recientemente se ha incorporado a la mayoría de los protocolos, la utilización de dispositivos de ortopedia prequirúrgica, sobre todo en casos de fisuras bilaterales o con una separación amplia de los bordes de la fisura, con la finalidad de reducir la complejidad de la reparación quirúrgica (Fig. 3).

El tratamiento de la fisura labio-palatina es fundamentalmente quirúrgico. A nivel del labio y de la nariz, los objetivos del tratamiento son restaurar sus líneas y límites anatómi-

cos, así como reparar el defecto del músculo orbicular de los labios. A nivel del paladar, los objetivos son conseguir un cierre adecuado del paladar, reconstruir la musculatura palatina y conseguir una longitud adecuada del paladar para reducir el riesgo de insuficiencia velofaríngea.

Hoy en día, existen numerosos protocolos de tratamiento para estos pacientes, dependiendo de la experiencia de cada equipo médico y de los medios disponibles en cada centro hospitalario. El protocolo utilizado por nuestro servicio se presenta en la tabla II. Estos pacientes van a requerir de un seguimiento a largo plazo y pueden precisar de intervenciones adicionales en la etapa escolar o adolescencia para mejorar los resultados tanto a nivel estético como funcional.

OTRAS FISURAS CRANEOFACIALES

Fuera del grupo de las fisuras labio-palatinas y con una incidencia mucho menor, existe una gran variedad de fisuras que pueden aparecer a lo largo de la región craneofacial y que, actualmente, se clasifican según el sistema propuesto por Tessier, el cual se basa en la localización del defecto según las líneas de fusión que existen embriológicamente. Cada una se asocia con un patrón único de afectación a nivel óseo y de tejidos blandos.

TABLA II. PROTOCOLO TERAPÉUTICO PARA PACIENTES CON FISURA LABIOPALATINA. SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BURGOS.

Edad	Conducta
A partir de las 16 semanas de gestación Prenatal	Diagnóstico de la fisura por ecografía (paladar es más difícil de diagnosticar) Consulta con cirujano pediátrico para consejo prenatal
Prenatal	Estudio genético Pediатras
Neonatal	Exploración física completa Si el niño tiene fisura del paladar, adiestrar para mejorar la alimentación después del nacimiento con tetinas y biberones Pediатras descartar síndromes
1-3 semanas de edad	Valorar ortopedia prequirúrgica. Moldeado nasoalveolar (NAM)
12-16 semanas de edad	Reparación quirúrgica de la fisura labial (Meara, Millard, Mulliken), defecto nasal (rinoplastia primaria) y paladar duro (colgajo de vómer)
12-18 meses de edad	Reparación de paladar blando (veloplastia intravelar, Furlow)
> 2 años	Valoración por ortodoncia-ortopedia dentofacial Valoración por ORL Valoración por logopeda
4-5 años	Rinoplastia secundaria, retoque labial Valoración por ORL si sospecha de IVF (videofaringolaringoscopia) Si existe IVF, reparación del paladar blando (Furlow, faringoplastia)
> 6 años	Injerto óseo
> 14 años	Cirugía maxilofacial (cirugía ortognática) Cirugía plástica (rinoseptoplastia definitiva)

La fisura número 7, también conocida como microsomnia hemifacial, síndrome oculoauriculovertebral o síndrome del primer y segundo arco branquiales, es la variedad más común. En la gran mayoría de los supuestos es unilateral, aunque en el 10% de los casos la afectación es bilateral. Se caracteriza por la presencia de macrostomía con desviación lateral de la comisura labial del lado afectado, apéndices preauriculares ipsilaterales, afectación variable del nervio facial, del oído externo (hipoplasia, aplasia total) y mandibular que puede incluir hipoplasia o aplasia de la rama ascendente y del cóndilo mandibular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tamburrini G, Caldarelli M, Santini P, Di Rocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst.* 2005; 21: 913-21.
2. Francel PC, Persing JA, Dodson EE. Craniofacial developmental embryology. *In: Neurosurgery: The Scientific Basis of Clinical Practice.* Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1992. p. 48-62.
3. Wilkie AOM. Molecular genetics of craniosynostosis. En: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, eds. *Craniofacial Surgery.* Philadelphia: Saunders; 2002. p. 41-54.
4. Posnick JC. Scaphocephaly: sagittal synostosis. In: Posnick JC, ed. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults.* Vol. 1. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. p. 199-230.
5. Esparza J, Hinojosa J, Muñoz MJ, Romance A, García-Recuero I, Muñoz A. Diagnóstico y tratamiento de la plagiocefalia posicional. *Protocolo para un Sistema Público de Salud. Neurocirugía.* 2007; 18: 457-67.
6. Huang MH, Mouradian WE, Cohen SR, Gruss JS. The differential diagnosis of abnormal head shapes: separating craniosynostosis from positional deformities and normal variants. *Cleft-Palate Craniofacial J.* 1998; 35: 204-11.
7. Ferreira MP, Collares MV, Ferreira NP, Kraemer JL, Pereira Filho G de A, Pereira Filho A de A. Early surgical treatment of nonsyndromic craniosynostosis. *Surg Neurol.* 2006; 65(Suppl 1): S22-6.
8. Gorlin RJ, Cohen MM, Levin LS. *Syndromes of the head and neck.* 3rd ed. Oxford: Oxford University Press; 1990.

9. Wyszynski DF, Beaty TH, Maestri NE. Genetics of nonsyndromic oral clefts revisited. *Cleft Palate Craniofac J.* 1996; 33: 406-17.
10. Little J, Cardy A, Arslan MT, Gilmour M, Mossey PA. Smoking and orofacial clefts: a United Kingdom-based case-control study. *Cleft Palate Craniofac J.* 2004; 41: 381-6.
11. Sivertsen A, Wilcox AJ, Skjaerven R, et al. Familial risk of oral clefts by morphological type and severity: population based cohort study of first degree relatives. *BMJ.* 2008; 336: 432-4.
12. Jones MC. Prenatal diagnosis of cleft lip and palate: detection rates, accuracy of ultrasonography, associated anomalies, and strategies for counseling. *Cleft Palate Craniofac J.* 2002; 39: 169-73.
13. Masarei AG, Wade A, Mars M, Sommerlad BC, Sell D. A randomized control trial investigating the effect of presurgical orthopedics on feeding in infants with cleft lip and/or palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 2007; 44: 182-93.
14. Sommerlad BC. A technique for cleft palate repair. *PlastReconst Surg.* 2003; 112: 1542-8.
15. Tessier P. Anatomical classification facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg.* 1976; 4: 69-92.

Original

Anomalías congénitas cervicales

L. FERNÁNDEZ GARCÍA, V. ÁLVAREZ MUÑOZ, A. GÓMEZ FARPÓN, C. PÉREZ COSTOYA

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

RESUMEN

Las anomalías cervicales congénitas son un grupo heterogéneo de enfermedades que pueden presentarse desde el nacimiento hasta la edad adulta.

Para lograr un manejo óptimo de este tipo de lesiones y así evitar posibles complicaciones derivadas de las mismas es de suma importancia que tanto pediatras como cirujanos pediátricos conozcan el origen embriológico, así como las principales manifestaciones clínicas de cada una de las distintas entidades patológicas que pueden presentarse en localización cervical.

Para realizar un correcto diagnóstico diferencial de este conjunto de malformaciones habitualmente es necesaria la realización de estudios de imagen complementarios, estos nos ayudarán a tipificar la lesión y a conocer las relaciones anatómicas más importantes de la misma de cara a diseñar una adecuada estrategia terapéutica que, en la mayoría de las ocasiones, incluirá su exéresis quirúrgica.

En este artículo se abordará resumidamente el manejo actual de las anomalías congénitas del cuello de mayor relevancia en el paciente pediátrico.

Palabras clave: Cuello; Cirugía pediátrica; Niños.

ABSTRACT

Congenital cervical anomalies are a heterogeneous group of diseases that can be present from birth up to the adult age.

To achieve an optimum management of this type of lesions and thus avoid possible complications derived from them, it is extremely important for both pediatricians and pediatric surgeons to know the embryological origin and the main clinical manifestations of each one of the different pathological entities that can be found in the cervical location.

To make a correct differential diagnosis of this collection of malformations, it is usually necessary to perform complementary imaging studies. These will help us to typify the lesion and to know their most important anatomical relations in order to design an adequate therapeutic strategy which, most of the time, will include surgical exeresis.

This article will briefly approach the current management of congenital cervical anomalies having the greatest relevance in the pediatric patient.

Key words: Neck; Pediatric surgery; Children.

Correspondencia: Laura Fernández García. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Avenida de Roma, s/n. 33011 Oviedo. Asturias
Correo electrónico: laurafernandezgarcia87@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
 Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. ESTRUCTURAS DERIVADAS DE HENDIDURAS, ARCOS Y BOLSAS BRANQUIALES

Primera hendidura	Primer arco	Primera bolsa
Conducto auditivo externo Membrana timpánica	Martillo y yunque Pabellón y cartílago de Meckel Músculos tensores del tímpano y velo del paladar, milohioideo, digástrico vientre anterior Nervio trigémino Arteria axilar externa	Trompa de Eustaquio Oído medio Celdas mastoideas
Segunda hendidura	Segundo arco	Segunda bolsa
Seno cervical de His	Estribo, hioides (cuerpo y cuerno menor) y estiloides Músculo estribo platisma, bucinador, estilohioideo, digástrico vientre posterior Nervio facial y acústico Arteria estapedial	Oído medio Amígdala palatina
Tercera hendidura	Tercer arco	Tercera bolsa
Seno cervical de His	Hioides (cuerpo y cuerno mayor) Músculo estilofaríngeo y constrictor superior-medio Nervio glossofaríngeo Arteria carótida interna	Paratiroides inferiores Timo
Cuarta hendidura	Cuarto arco	Cuarta bolsa
Seno cervical de His	Cartílago tiroides y cuneiforme Músculo cricotiroideo y constrictor inferior Nervio vago Arterias aorta y subclavia	Paratiroides superiores
Sexta hendidura	Sexto arco	Sexta bolsa
	Cartílagos cricoides, aritenoides y corniculados Músculos intrínsecos laríngeos Nervio recurrente Ductus arterioso y arteria pulmonar	

ANOMALÍAS DE LOS ARCOS BRANQUIALES

Las anomalías de los arcos branquiales son malformaciones cervicales frecuentes que suponen en torno al 20-30% de las masas cervicales congénitas. Suelen manifestarse con mayor frecuencia en niños mayores y adultos jóvenes como una sobreinfección de una lesión que había permanecido silente hasta ese momento. Este tipo de lesiones se presentan de forma bilateral hasta en un tercio de los pacientes afectados⁽¹⁾.

Embriología

Las anomalías de los arcos branquiales son el resultado de una incompleta obliteración de las hendiduras y bolsas que constituyen el aparato branquial que normalmente se desarrolla entre la 4ª y la 8ª semana de gestación.

Cada uno de los componentes del aparato branquial dará lugar a una serie de estructuras anatómicas orofaciales y

cervicales definitivas (Tabla I). Ocasionalmente, cuando tiene lugar alguna alteración en el desarrollo y diferenciación de las mismas pueden permanecer restos branquiales en forma de quistes (sin comunicación con otras estructuras), fístulas (con una comunicación interna y otra externa cutánea), senos (con una sola comunicación: interna o externa) o restos cartilagosos⁽¹⁾.

Diagnóstico

Una historia clínica detallada y una exploración física completa serán los primeros pasos para llegar al diagnóstico de esta patología. Las pruebas radiológicas nos ayudarán a confirmar la sospecha diagnóstica y nos informarán acerca de la localización, el trayecto y las relaciones con otras estructuras anatómicas de cara a diseñar una estrategia terapéutica adecuada. En pacientes pediátricos, la ecografía cervical y la RMN son los estudios de imagen más empleados^(2,3).

Tratamiento

Para evitar sobreinfecciones y las posibles complicaciones derivadas de estas, el tratamiento de elección es la cirugía programada de exéresis de las lesiones. En ocasiones, será necesario un abordaje con incisiones escalonadas y de no realizarse una resección completa, la tasa de recurrencia de esta patología es alta.

En caso de que se produzca un episodio de infección, esta debe ser tratada con antibioterapia previa a la intervención quirúrgica.

Anomalías del primer arco branquial

Las anomalías del primer arco branquial son infrecuentes, suponen aproximadamente el 1% de todas las anomalías de los arcos branquiales y son más frecuentes en el sexo femenino.

Pueden presentar comunicación con el conducto auditivo externo y además se encuentran en íntima relación con la glándula parótida y el nervio facial. Pueden presentarse clínicamente como fositas periauriculares con drenaje de contenido a su través o con otorrea.

Debemos distinguir estas anomalías de las fositas o *sinus* preauriculares que se originan por un defecto en la fusión de los montículos auriculares.

El tratamiento recomendado es la escisión quirúrgica completa. La cirugía de estas lesiones es compleja y ha de ser cuidadosa por el riesgo que existe de lesión del nervio facial⁽⁴⁾.

Anomalías del segundo arco branquial

Son las anomalías del aparato branquial más frecuentes, representando un 95% de las mismas, aproximadamente.

Las anomalías del segundo arco branquial pueden drenar a la fosa supraamigdalina o al exterior y en su trayecto se relacionan con los nervios glossofaríngeo e hipogloso.

Su forma de presentación más típica es como un pequeño orificio cutáneo en el borde anterior del ECM en la zona donde se unen sus tercios medio e inferior a través del cual se produce esporádicamente drenaje de material mucoso o purulento. Pueden aparecer restos cartilagosos adyacentes a dicho orificio cutáneo (Fig. 1), o presentarse estos de forma aislada como único vestigio del aparato branquial.

Los quistes son poco frecuentes y suelen aparecer en niños mayores y adultos jóvenes como masas blandas, fluctuantes en profundidad en relación con el tercio superior del ECM.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica completa de las lesiones respetando las estructuras nerviosas y vasculares regionales. Generalmente, el abordaje se



Figura 1. Resto cartilaginoso que acompaña a fístula de 2ª hendidura branquial.

realiza mediante incisiones transversas cervicales (a veces escalonadas), pero en caso de presentarse quistes branquiales faríngeos podría considerarse la exéresis mediante cirugía intraoral⁽¹⁻³⁾.

Anomalías del tercer y cuarto arco

Las anomalías de tercer y cuarto arco branquial son muy infrecuentes. Suelen diagnosticarse en niños mayores y adultos jóvenes y casi siempre se presentan en el lado izquierdo del cuello.

En la mayoría de los casos se presentan como quistes sobreinfectados o *sinus* que drenan al seno piriforme. En recién nacidos, estas anomalías pueden debutar con síntomas de compromiso de la vía aérea por compresión traqueal.

Por su relación anatómica con la glándula tiroides, las infecciones de estas lesiones podrían derivar en tiroiditis supuradas.

De nuevo, la extirpación completa de la lesión es el tratamiento de elección. Se recomienda realizar una exploración endoscópica previa y canulación del orificio de drenaje al seno piriforme, si es posible. Suelen ser necesarias la hemitiroidectomía ipsilateral parcial o total, así como la resección parcial del cartílago tiroides para asegurar una exéresis completa del tracto de la lesión⁽¹⁾.

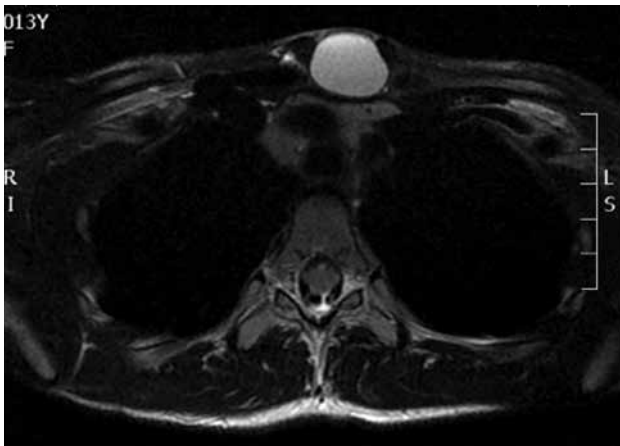


Figura 2. RMN quiste del conducto timofaríngeo.

QUISTES TÍMICOS

Los quistes tímicos son lesiones infrecuentes. Derivan de restos del conducto timofaríngeo, por el que se produce la migración caudal del timo hasta el mediastino durante el periodo embrionario.

Se manifiestan habitualmente como masas quísticas asintomáticas en la región retro-supraesternal en línea media o cercanas a la misma. Suelen presentarse en niños mayores o en la edad adulta⁽¹⁻²⁾.

Para realizar el diagnóstico diferencial entre los quistes tímicos y otras lesiones que pueden aparecer en esta localización (malformaciones linfáticas, quistes del conducto tirogloso, quistes dermoides, etc.) pueden ser de ayuda estudios de imagen como la ecografía, la resonancia magnética nuclear (RMN) (Fig. 2) y la tomografía computarizada (TC). La confirmación diagnóstica la dará el estudio anatomopatológico de la pieza. La exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección de cara a prevenir infecciones. La tasa de recidivas de estas lesiones es muy baja (Fig. 3).

HENDIDURA CERVICAL MEDIA

La hendidura cervical media es una anomalía que aparece en la cara ventral del cuello de forma excepcional. Su etiología es desconocida, aunque se considera que se produce a consecuencia de un fallo en la fusión de los arcos branquiales en línea media cervical. Se presenta como una lesión pediculada en su extremo superior, un tracto de piel atrófica y un seno cutáneo en el extremo inferior que acaba en fondo de saco y que contiene glándulas salivales. Puede presentarse



Figura 3. Quiste tímico supraesternal.

como un defecto aislado o estar asociado a otras anomalías de la línea media como los quistes del conducto tirogloso, los quistes broncogénicos y el labio paladar hendido.

El tratamiento recomendado de la hendidura cervical media es la extirpación quirúrgica, cuyo objetivo será el de corregir el defecto estético, así como la secreción crónica que pueden condicionar. De cara a evitar el desarrollo de contracturas cervicales en flexión secundarias a retracción cicatricial se aconseja realizar una exéresis completa de la lesión^(1,5).

QUISTES DEL CONDUCTO TIROGLOSO

Los quistes del conducto tirogloso son los quistes congénitos de línea media cervical más frecuentes^(1,5). Se presentan remanentes de este conducto en el 7% de la población aproximadamente, aunque en la mayoría de los casos cursan de forma asintomática⁽⁶⁾.

Embriología

La embriogénesis de la glándula tiroides nos ayudará a entender la fisiopatología de estas lesiones. El tiroides se forma a partir de un divertículo, que aparece durante la tercera semana de gestación en la base de la lengua y que se desplazará caudalmente hasta fusionarse con los esbozos tiroideos laterales procedentes de las bolsas branquiales 4ª y 5ª. Este tiroides primitivo continuará su descenso por la línea media cervical hasta su posición definitiva. Durante este periodo tiene lugar el desarrollo del hueso hioides a partir de la 2ª hendidura branquial que estará en íntima relación con el conducto tirogloso. Este conducto descenderá por la cara anterior del hioides, pero rodeará su borde inferoposterior antes de continuar su descenso anteriormente a la membrana tirohioidea. El conducto se oblitera



Figura 4. Imagen de RMN de quiste del conducto tirogloso.



Figura 5. Imágenes intraoperatorias de la técnica de Sistrünk.

normalmente entre la 5ª y 8ª semanas de gestación dejando un remanente distal, el lóbulo piramidal, hasta en el 50% de la población. Si esta obliteración falla puede dar origen a un quiste del conducto tirogloso en cualquier punto a lo largo del trayecto^(1,5,7).

Presentación clínica

En la mayoría de las ocasiones, los quistes del conducto tirogloso se presentan durante los primeros 5 años de vida. Suelen manifestarse como una masa quística, indolora, cercana al hueso hioides en línea media cervical y que se moviliza cranealmente con la deglución y la protrusión lingual. Hasta en un 25% de los casos si estos quistes se rompen pueden presentarse como un tracto fistuloso que drena en un *sinus* a nivel de línea media cervical.

Diagnóstico

El estudio complementario de elección en pacientes pediátricos es la ecografía cervical, que nos aportará información acerca de las características y la localización de los quistes, así como de la glándula tiroides del paciente (Fig. 4).

Los niveles de hormona estimulante del tiroides (TSH) complementarán el estudio. Debe realizarse un estudio gammagráfico que descarte la presencia de tejido tiroideo ectópico en casos de sospecha de hipotiroidismo o cuando se objetiva una masa sólida en las pruebas de imagen⁽¹⁾.

El diagnóstico diferencial de estas lesiones debe realizarse con: quistes dermoides, adenopatías, quistes sebáceos, quistes branquiales, nódulos tiroideos, lipomas y malformaciones linfáticas.



Figura 6. Pieza quirúrgica tras exéresis de quiste del conducto tirogloso por técnica de Sistrünk.

Tratamiento

De cara a prevenir las sobreinfecciones, el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica temprana de la lesión mediante la técnica de Sistrünk (Fig. 5)⁽⁶⁾. Esta técnica, que incluye la exéresis de la zona central del hueso hioides, ha demostrado disminuir de forma importante la tasa de recidivas con respecto a la resección simple del quiste (Fig. 6)⁽⁷⁾.

En caso de presentarse una infección previa a la cirugía, esta debe ser tratada con antibioterapia evitando los

drenajes en la medida de lo posible. En estos pacientes la posterior escisión quirúrgica completa se verá dificultada y como consecuencia se incrementará el porcentaje de recurrencias.

Existe además riesgo de transformación maligna de la lesión, que se ha descrito en menos del 1% de los casos^(1,9,10).

TORTÍCOLIS CONGÉNITA

La fibromatosis colli o tortícolis muscular congénita es la causa más frecuente de tortícolis en los niños. Su incidencia oscila entre un 0,3 y un 16% según las series. Aparece con mayor frecuencia en niños con un ratio varón:hembra 1,5:1. Esta deformidad postural del cuello suele presentarse entre las 2 y 4 semanas de vida. Su etiología es discutida y se considera que se debe en un 20% de los casos a causas posturales, en un 30% a causas musculares y en el 50% restante secundariamente a un traumatismo del músculo esternocleidomastoideo (ECM) en el periodo intrauterino, o durante el parto que da lugar a una fibrosis del mismo. La afectación bilateral es infrecuente. Clínicamente se manifiesta con una flexión lateral del cuello hacia el lado de la lesión, así como una rotación de la mejilla al lado opuesto de la misma, ambas debidas a un acortamiento del músculo afecto. En caso de existir fibrosis muscular puede presentarse como una masa firme, móvil y no dolorosa en el tercio inferior de dicho músculo^(11,12).

No suelen ser precisos estudios complementarios para llegar a su diagnóstico. En ocasiones se realizan ecografías cervicales para confirmar la presencia de una masa iso o hipocogénica a ese nivel y radiografías simples de cuello para descartar malformaciones óseas cervicales asociadas.

La fibromatosis colli tiende a la resolución espontánea antes del primer año de vida, por lo que su tratamiento de inicio es conservador (medidas posturales, ejercicios de rehabilitación y fisioterapia). Su instauración precoz se asocia con un aumento de la efectividad y una menor duración del mismo. Los objetivos del tratamiento de esta patología son conseguir una simetría postural, prevenir o mejorar la asimetría craneofacial y solucionar la restricción a la movilidad cervical.

El tratamiento quirúrgico de sección o alargamiento del músculo ECM se reservarán para los casos refractarios a

tratamiento fisioterápico y para niños con tortícolis de larga evolución^(1,13).

Actualmente las inyecciones de toxina botulínica no están recomendadas⁽¹⁴⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lillehei C. Neck Cysts and Sinuses. En: Coran AG et al., eds. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Mosby; 2012. p. 753-61.
2. Prosser JD, Myer CM. Branchial cleft anomalies and thymic cysts. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015; 48: 1-14.
3. Acierno SP, Waldhausen JH. Congenital cervical cysts, sinuses and fistulae. *Otolaryngol Clin North Am*. 2007; 40: 161-76, vii-viii.
4. Shinn JR, Purcell PL, Horn DL, Sie KC, Manning SC. First branchial cleft anomalies: otologic manifestations and treatment outcomes. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015; 152: 506-12.
5. Nightingale M. Midline cervical swellings: What a paediatrician needstoknow. *J Paediatr Child Health*. 2017; 53: 1086-90.
6. Ellis PD, Van Nostrand AW. The applied anatomy of thyroglossal tract remnants. *Laryngoscope*. 1977; 87: 765-70.
7. Foley DS, Fallat ME. Thyroglossal duct and other congenital midline cervical anomalies. *Semin Pediatr Surg*. 2006; 15: 70-5.
8. Sistrunk WE. The surgical treatment of cysts of the thyroglossal tract. *Ann Surg*. 1920; 71: 121-2.
9. Rayess HM, Monk I, Svider PF, Gupta A, Raza SN, Lin HS. Thyroglossal Duct Cyst Carcinoma: A Systematic Review of Clinical Features and Outcomes. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2017; 156: 794-802.
10. Thompson LDR, Herrera HB, Lau SK. Thyroglossal Duct Cyst Carcinomas in Pediatric Patients: Report of Two Cases with a Comprehensive Literature Review. *Head Neck Pathol*. 2017; 11: 442-9.
11. Spencer W. Beasley. En: Coran AG, et al., eds. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Mosby; 2012. p. 763-7.
12. Cheng JCY, Tang SP, Chen TMK, et al. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants – a study of 1,086 cases. *J Pediatr Surg*. 2000; 35: 1091-6.
13. Kim HJ, Ahn HS, Yim SY. Effectiveness of Surgical Treatment for Neglected Congenital Muscular Torticollis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Plast Reconstr Surg*. 2015; 136: 67e-77e.
14. Bourseul JS, Molina A, Lintanf M, Houx L, Chaléat-Valayer E, Pons C, et al. Early Botulinum Toxin Injections in Infants with Musculoskeletal Disorders: A Systematic Review of Safety and Effectiveness. *Arch Phys Med Rehabil*. 2018; 99: 1160-76.e5.

Original

Patología quirúrgica de la vía aérea pediátrica

A.J. LÓPEZ LÓPEZ, I. SIMAL BADIOLA, A.R. TARDÁGUILA CALVO, I. FERNÁNDEZ JIMÉNEZ, E. DE DIEGO GARCÍA

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria.

RESUMEN

Las anomalías de la vía respiratoria en la edad pediátrica abarcan un amplio espectro de patologías, de origen congénito o adquirido, poco frecuentes en la práctica clínica. El manejo adecuado de esta patología requiere de un equipo multidisciplinar, que incluye a los departamentos de pediatría (neonatólogos, pediatría general, cuidados intensivos, neumología, gastroenterología y cardiología), especialidades quirúrgicas (pediátrica, otorrinolaringología, cardiotorácica), anestesia, radiología, fisioterapeutas respiratorios y enfermería, entre otros. Habitualmente plantean un desafío para estos profesionales, dada su complejidad y la necesidad frecuente de una actuación urgente. Mediante este trabajo abordaremos los principales trastornos de las vías respiratorias pediátricas. Nos centraremos en aquella localizada en laringe y tráquea, dejando de lado la patología de vía aérea distal.

Palabras clave: Vía aérea; Cirugía pediátrica; Broncoscopia; Anomalía laríngea; Anomalía traqueal.

ABSTRACT

Airway anomalies in the pediatric population includes a broad spectrum of pathologies, congenital or acquired, rare in clinical practice. Proper management of this pathology requires a multidisciplinary team, which includes the departments of pediatrics (neonatologists, general pediatrics,

intensive care, pneumology, gastroenterology and cardiology), surgery (pediatric, otorhinolaryngology, cardiothoracic), anesthesia, radiology, respiratory physiotherapists, and nurses among others. These patients usually pose a challenge for professionals, due to their complexity and the prevalent need for urgent treatment. The goal of this paper is to present the most common pediatric airway disorders. We will focus on the larynx and trachea pathology and we will omit diseases concerning distal airway.

Key words: Airway; Pediatric surgery; Bronchoscopy; Laryngeal anomalies; Tracheal anomalies.

PATOLOGÍA LARÍNGEA

Laringomalacia

Es la anomalía congénita de la laringe más común, y se caracteriza por un colapso de la vía aérea supraglótica con la inspiración. Es la causa más frecuente de estridor en el niño. Se puede manifestar al nacimiento o a partir de las primeras semanas de vida. Su sintomatología es máxima a los 6 meses y, habitualmente, se resuelve por completo antes de los 18-24 meses, aunque puede persistir hasta los 7 años.

La presentación clínica más habitual es el estridor inspiratorio, que se intensifica durante la alimentación, con la agitación, y en posición decúbiteo supino. Además, suele asociar problemas relacionados con la deglución: regurgitación, tos, atragantamiento, retraso en el crecimiento y hasta

Correspondencia: A.J. López López. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Avenida Valdecilla, 25. 39008 Santander. Cantabria
Correo electrónico: tlopezlopez@hotmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

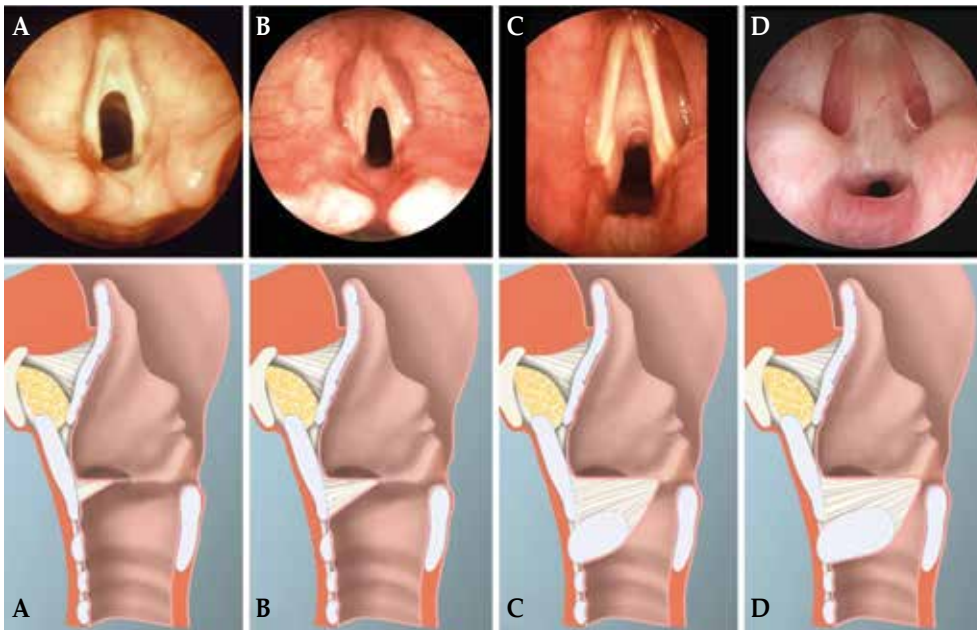


Figura 1. Clasificación de Cohen de las membranas laríngeas (visión endoscópica y diagrama sagital): A) Tipo I. B) Tipo II. C) Tipo III. D) Tipo IV. Fuente: Monnier P. *Laryngeal Web and Atresia*. En: Monnier P, ed. *Pediatric Airway Surgery*. Berlin: Springer; 2011. p. 125-32.

un 80% presenta reflujo gastroesofágico. En casos severos, la clínica respiratoria es más llamativa, pudiendo manifestarse con apnea, cianosis y “episodio aparentemente letal”. Hasta en un 20% encontramos otras anomalías de la vía aérea, como traqueomalacia⁽¹⁾.

El diagnóstico generalmente se sospecha con la historia clínica y al examen físico. Se confirma con la fibrolaringoscopia flexible con el paciente despierto, y se reserva para los casos con estridor significativo o progresivo, apnea, episodios cianóticos o falta de crecimiento. El estudio puede completarse con broncoscopia rígida si se sospecha patología traqueal asociada.

La mayoría de los casos siguen un curso relativamente benigno y los pacientes se manejan de forma conservadora hasta la resolución de los síntomas. Sin embargo, aproximadamente el 10% desarrolla síntomas graves que requieren intervención quirúrgica. La técnica de elección es la supraglotoplastia endoscópica, con resultados satisfactorios en el 90% de los casos, reservando la traqueotomía para casos complejos donde fracase la técnica endoscópica⁽²⁾.

Atresia y membranas laríngeas

Se originan por una alteración en la recanalización de la laringe durante la embriogénesis, por persistencia de la lámina epitelial embriológica. Puede dar lugar a una atresia laríngea, cuando la falta de recanalización es completa, o a una membrana, cuando se produce un fallo en la reabsorción de dicha lámina.

La atresia es incompatible con la vida, por lo que si se detecta prenatalmente debe programarse un procedimiento EXIT (*ex utero* intraparto), en el que se realiza una traqueotomía mientras el recién nacido continúa conectado a la circulación placentaria.

Las membranas se localizan, en la mayoría de los casos, a nivel de las cuerdas vocales. Según la clasificación de Cohen podemos distinguir 4 tipos, en función del grado de oclusión (Fig. 1):

- Tipo I: ocupa menos del 35% de la luz.
- Tipo II: ocluye hasta el 50% y presenta extensión subglótica.
- Tipo III: 75% y extensión subglótica.
- Tipo IV: fusión completa.

La clínica varía según el tipo de membrana, desde disfonía aislada en los casos leves, hasta afonía, estridor y cianosis, en los graves. El tratamiento de los tipo I y II es endoscópico, con resección de la membrana y posible colocación de un *stent*. Los tipos III y IV requieren traqueotomía al nacimiento y, posteriormente, reparación laríngea mediante laringoplastia⁽³⁾.

Quistes laríngeos

Podemos distinguir distintos tipos de quistes laríngeos según su origen. Los quistes ductales son los más comunes, y se originan por retención de mucosa secundaria a una obstrucción glandular. Los quistes saculares y laringoceles son anomalías congénitas resultado de una dilatación anormal o

herniación de la mucosa, que se rellena de moco, en el caso de los saculares, y de aire en los laringoceles.

Estas anomalías suelen ser asintomáticas. Aunque dependiendo de su localización y tamaño pueden causar obstrucción de la vía aérea superior (especialmente en el recién nacido), presentando disfonía, distintos grados de disnea, o disfagia. Los quistes saculares además pueden sobreinfectarse, aumentando su tamaño y su repercusión sobre la vía aérea.

Generalmente se descubren de manera accidental, durante la realización de una prueba de imagen. La TC es la prueba de elección para determinar la extensión completa de la lesión y su relación con la laringe. El diagnóstico definitivo se realiza mediante la visualización directa endoscópica, que en la mayoría de casos permite además su exéresis completa⁽⁴⁾.

Parálisis de cuerdas vocales

Representa la segunda anomalía laríngea más frecuente de la infancia, tras la laringomalacia. Puede ser unilateral o bilateral y se clasifica como congénita o adquirida. En la mayoría de casos la parálisis tiene carácter transitorio, recuperándose la movilidad normal en un periodo variable. La forma congénita es a menudo idiopática, aunque puede estar asociada a anomalías del sistema nervioso central, enfermedades cardíacas o a patología mediastínica. Las causas adquiridas incluyen infecciones (p. ej., Guillain-Barre, botulismo), traumatismo durante el parto, lesión iatrogénica durante cirugía cardíaca o de tiroides y quimioterapia con vincristina⁽⁵⁾.

La parálisis bilateral suele ser una urgencia vital, ocasionando disnea y estridor inspiratorio severo, con episodios de cianosis, apneas, aspiración, en una paciente con escasa disfonía y llanto normal. La parálisis unilateral puede pasar desapercibida. Habitualmente produce estridor leve, disfonía y llanto débil; con menor frecuencia, episodios de aspiración y neumonías.

El diagnóstico se realiza mediante fibrolaringoscopia con el paciente despierto, para poder ver el movimiento de las cuerdas. Una vez confirmado el diagnóstico de parálisis se debe establecer su etiología, pues de ella dependerá su tratamiento.

La parálisis unilateral generalmente es tratada de manera conservadora, ya que la cuerda vocal contralateral suele actuar compensando el cierre glótico. Cuando se asocia un trastorno de la deglución se deben espesar los alimentos e instaurar un tratamiento antirreflujo. Si la clínica de aspiraciones persiste, puede ser necesaria la utilización de sonda nasogástrica e incluso de gastrostomía. En la parálisis bilateral, con síntomas respiratorios graves, la intubación es el



Figura 2. Imagen endoscópica de estenosis subglótica.

tratamiento de elección, que deberá sustituirse por una traqueotomía ante persistencia de la clínica. Un gran porcentaje presenta resolución espontánea con el tiempo, pero si esto no ocurre se debe realizar un tratamiento quirúrgico definitivo, ya sea mediante técnicas endoscópicas o abiertas⁽⁶⁾.

Estenosis subglótica

Consiste en una disminución del diámetro de la laringe a nivel subglótico, que puede tener carácter congénito o adquirido.

En la congénita se produce por una hipoplasia del anillo cricoideo, que se traduce en un estrechamiento cartilaginoso a dicho nivel. Como en la mayoría de patología de la vía aérea, la clínica y edad de presentación vienen determinadas por el grado de obstrucción de la vía aérea. La manifestación más frecuente es mediante episodios de laringitis recurrentes, que se da en las formas leves de esta entidad. Los casos más severos se presentan al nacimiento con disnea y cianosis progresiva. Las formas intermedias presentan clínica variada: estridor inspiratorio y espiratorio (a diferencia de la laringomalacia, que es inspiratorio), disnea, tiraje, voz ronca, dificultad para la alimentación.

El diagnóstico, ante sospecha, debe hacerse con fibrolaringoscopia y broncoscopia rígida (Fig. 2). El tratamiento dependerá del grado de estenosis. En los casos leves debe ser conservador, ya que la clínica tiende a disminuir a medida que crece la laringe. En los casos más severos suele ser necesaria intervención quirúrgica urgente tras el parto, para realización de una traqueotomía. Posteriormente, se reali-

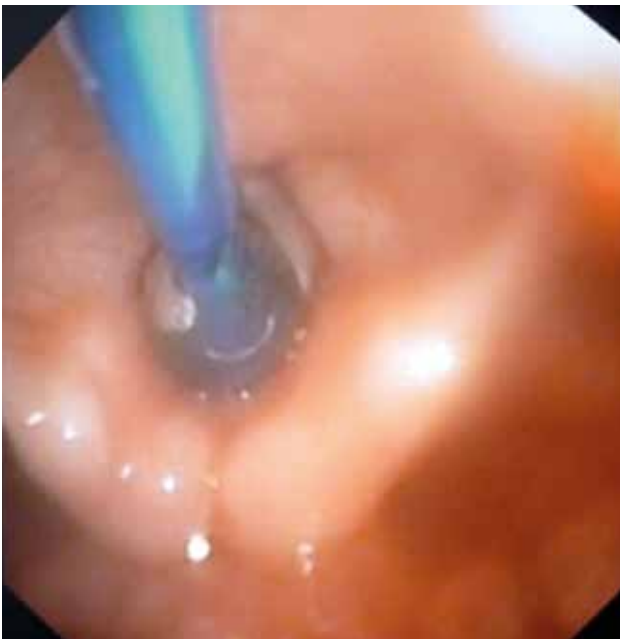


Figura 3. Dilatación endoscópica con balón de estenosis subglótica.

zan técnicas de reparación y ensanchamiento de la laringe (laringotraqueoplastia, resección de cricoides...)⁽⁷⁾.

La estenosis subglótica adquirida se origina por lesiones en la mucosa en el momento de la intubación, o de manera retardada secundaria a la necrosis por presión del tubo endotraqueal. Como consecuencia se produce un tejido de granulación que posteriormente da lugar a una cicatriz fibrosa que reduce el diámetro de la vía aérea. Los síntomas pueden aparecer horas o días tras la extubación, con estridor y aumento del trabajo respiratorio, que a menudo determina la reintubación. La presentación tardía puede darse años después, como resultado del crecimiento y la maduración del tejido de granulación, y suele manifestarse con episodios de laringitis recurrentes. El manejo difiere en algunos aspectos del realizado para las formas congénitas. Aunque las técnicas quirúrgicas abiertas son similares, se pueden realizar técnicas endoscópicas para extirpación del tejido cicatricial y dilataciones con balón (Fig. 3), siempre que la cicatriz no sea muy rígida⁽⁶⁾.

Hemangioma subglótico

Los hemangiomas son tumores vasculares congénitos, que aparecen en las primeras semanas de vida, tienen una fase de crecimiento que dura en torno a 12 meses, tras la cual presentan una fase de involución que puede extenderse hasta los 12 años. Pueden aparecer a cualquier nivel, siendo rara

su localización subglótica. La presentación puede ser similar a la de la estenosis subglótica, con laringitis recurrente y estridor bifásico, por lo que asociado a su baja incidencia, suele plantear un reto diagnóstico. Puede debutar con obstrucción aguda de la vía respiratoria, que requiere un manejo urgente. El diagnóstico de sospecha se confirma con la broncoscopia rígida, que muestra una lesión compresible de color rojo azulada. La TC puede ser útil para delimitar hemangiomas grandes o aquellos que se extienden más allá de los límites de la laringe. El tratamiento con propranolol, al igual que en el resto de localizaciones, es la terapia de primera elección con muy buenos resultados y una baja tasa de complicaciones⁽⁸⁾.

Hendidura laringotraqueal

Es una malformación poco frecuente que consiste en la aparición de una hendidura en la laringe posterior, que puede tener distinta amplitud. Se origina por un déficit en la fusión de la membrana entre el esófago y el eje laringotraqueal. Puede presentarse de forma aislada, aunque suele asociar anomalías en otros sistemas o formar parte de un síndrome polimalformativo.

La clasificación más utilizada es la de Benjamin e Inglis, en la que se distinguen cuatro tipos (Fig. 4):

- Tipo I: hendidura interarritenoidea supraglótica que se extiende hasta las cuerdas vocales.
- Tipo II: hasta el extremo inferior del cricoides.
- Tipo III: hacia la tráquea cervical.
- Tipo IV: hacia la tráquea torácica y, ocasionalmente, hacia un bronquio principal.

Las de tipo I y II presentan sintomatología muy inespecífica, como episodios de tos, broncoaspiración y neumonías de repetición. Las de tipo III-IV cursan con disnea y dificultades en la ingesta desde el nacimiento.

Su diagnóstico requiere de un alto índice de sospecha, y suele realizarse de manera tardía en la mayoría de casos. Un esofagograma muestra el paso de contraste hacia la laringe y tráquea, aunque no constituye un signo patognomónico. La broncoscopia rígida constituye la prueba de elección para su diagnóstico, durante la exploración se puede observar el paso del endoscopio de la luz laringotraqueal a la faringoesofágica. También nos permite medir la longitud de la hendidura, lo que determinará la técnica de reparación más adecuada. Dada la frecuente asociación de otras anomalías se debe realizar una evaluación sistemática, que debe incluir una consulta genética, ecografía cardiaca y renal, radiografía de columna vertebral y TC toracoabdominal^(9,10).

El enfoque del tratamiento depende completamente de la longitud de la hendidura. Antes de la cirugía, es importante

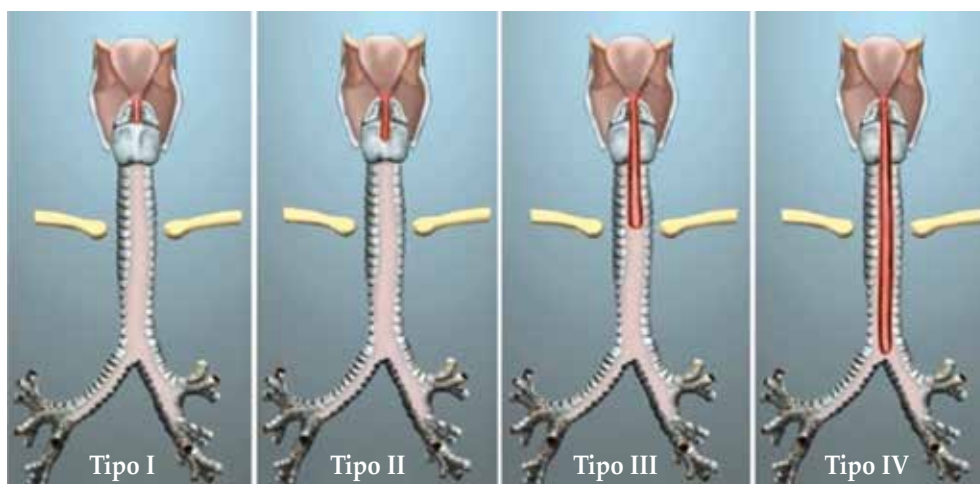


Figura 4. Clasificación de Benjamin e Inglis de las hendiduras laringotraqueales. Fuente: Monnier P. *Laryngeal and Tracheal Clefts*. En: Monnier P, ed. *Pediatric Airway Surgery*. Berlin: Springer; 2011. p. 147-56.

realizar tratamiento médico con el fin de prevenir las infecciones pulmonares y disminuir la posibilidad de aspiración. Con estas medidas muchas hendiduras de tipo I se mantienen asintomáticas y no precisan de tratamiento quirúrgico. Para las hendiduras de tipo I que no respondan al manejo conservador, las de tipo II y para casos seleccionados de tipo III, se debe considerar la reparación endoscópica mediante sutura directa. La mayoría de las hendiduras de tipo III y de tipo IV se tratan con procedimientos abiertos, mediante cierre con ayuda de injertos⁽¹¹⁾.

PATOLOGÍA TRAQUEAL

Traqueomalacia

Es una anomalía relativamente común del tracto respiratorio superior caracterizada por un colapso dinámico de la tráquea durante la respiración, que produce una obstrucción de las vías respiratorias. Puede ser congénita o adquirida, e involucrar a toda la tráquea o solo un segmento.

La traqueomalacia congénita es la anomalía traqueal congénita más común, y se debe a un desarrollo anómalo de los cartílagos traqueales que genera una debilidad en la pared traqueal. Puede encontrarse aislada o asociada a otras anomalías de las vías respiratorias. La forma adquirida es más frecuente, y ocurre en una tráquea normalmente desarrollada, secundaria a una lesión traumática (reparación fístula traqueoesofágica, traqueotomía), compresión externa (anillos vasculares, tumores torácicos), infección o inflamación.

Los síntomas comprenden estridor, dificultad respiratoria, disnea, episodios de apnea e infecciones constantes, como bronquitis o neumonía. La broncoscopia con ventila-



Figura 5. Aortopexia mediante técnica abierta.

ción espontánea es la herramienta diagnóstica de elección. La TC o la RMN pueden ser útiles para definir la etiología, sobre todo cuando es secundaria a compresión extrínseca⁽¹²⁾.

Los niños con grados menores de colapso de la vía aérea pueden ser tratados de manera conservadora, ya que la mayoría mejoran espontáneamente entre los 6 y 12 meses, a medida que aumenta el calibre de las vías respiratorias y se desarrolla el cartílago. Sin embargo, aquellos pacientes que permanecen con síntomas graves requieren tratamientos, que incluyen la farmacoterapia, la ventilación con presión positiva y la cirugía. Entre las opciones quirúrgicas la aortopexia constituye en la actualidad la mejor técnica para el manejo de los casos severos (Fig. 5). Consiste en una fijación de la pared anterior de la aorta a la cara posterior del esternón, consiguiendo con ello una elevación de la pared anterior de la tráquea, con disminución del colapso. Otras

opciones disponibles son la traqueoplastia y la colocación de *stent*. No obstante, dada la complejidad de estos pacientes, se debe realizar una valoración exhaustiva y un tratamiento individualizado, según la etiología encontrada y las características del proceso⁽¹³⁾.

Atresia traqueal

La atresia o agenesia traqueal es un trastorno raro, generalmente letal, que consiste en una ausencia parcial o completa de la tráquea por debajo de la laringe. El tracto respiratorio inferior a menudo está conectado al tracto gastrointestinal a través de una fístula tráqueo o broncoesofágica distal. De manera habitual, presenta otras malformaciones congénitas, especialmente a nivel cardíaco, gastrointestinal y genitourinario. La supervivencia después del parto depende de un diagnóstico rápido y de la presencia de fístula, que permita una intubación esofágica. El diagnóstico prenatal es raro, lo que unido a su baja incidencia, determina una elevada tasa de mortalidad postnatal. El diagnóstico de atresia debe sospecharse ante un recién nacido con dificultad respiratoria sin llanto audible y bloqueo mecánico que impide la intubación⁽¹⁴⁾.

Estenosis traqueal

Al igual que ocurre con la estenosis subglótica, podemos dividir la estenosis traqueal en congénita y adquirida.

La estenosis traqueal congénita es una anomalía infrecuente, que se caracteriza por la presencia de anillos traqueales completos que determinan una luz traqueal estrecha y fija. En la tráquea normal, los anillos cartilagosos están incompletos y tienen forma de herradura. En el 69% de los casos asocian una anomalía cardiovascular, siendo la más frecuente la arteria pulmonar izquierda aberrante. En general, los síntomas comienzan unos pocos días después del nacimiento y dependen del grado de la estenosis más que de la longitud del segmento afectado. La prueba de elección para el diagnóstico es la broncoscopia rígida. La TC o RMN son esenciales para estudiar las malformaciones vasculares asociadas⁽¹⁵⁾.

La indicación quirúrgica depende de la presencia de síntomas respiratorios. Existe controversia sobre la cirugía en pacientes que presentan síntomas leves, ya que algunos estudios han demostrado que el crecimiento del diámetro traqueal a lo largo de los años podría reducir los síntomas. En los casos con clínica respiratoria grave, sobre todo aquellos que engloban un segmento largo de la tráquea, la cirugía mediante traqueoplastia de deslizamiento es la técnica de elección. En presencia de anomalías vasculares asociadas la reparación de esta debe realizarse en el mismo acto quirúrgico⁽¹⁶⁾.

La incidencia de estenosis traqueal adquirida es muy baja en la población pediátrica y responde a múltiples causas, siendo la estenosis postintubación y la secundaria a traqueotomía las más frecuentes. Otras posibles son: cirugía reconstructora de la vía aérea, enfermedades infecciosas (tuberculosis, histoplasmosis), enfermedades sistémicas (enfermedad de Wegener). Cuando aparece sin una causa reconocible se denomina idiopática.

El tratamiento depende del grado de afectación clínica, de la etiología de la misma y del tipo morfológico de la lesión. Dada la gran variedad de causas existe cierta controversia en cuanto al tipo de tratamiento más adecuado en cada caso. De manera general, en las de tipo inflamatorio y las secundarias a intubación, donde la pared traqueal está íntegra, la combinación de tratamiento médico con las técnicas endoscópicas (resección con láser, dilatación y colocación de prótesis tráqueo bronquiales) pueden ser muy eficaces. Para aquellas con distorsión de la estructura cartilaginosa de la pared traqueal, la resección quirúrgica con anastomosis término-terminal es el tratamiento de elección⁽¹⁷⁾.

Fístula traqueoesofágica

La fístula traqueoesofágica aparece principalmente en el contexto de una atresia de esófago. En la clasificación de las atresias, la aparición aislada de fístula se conoce como fístula en "H", y ocurre aproximadamente en el 4%.

La fístula sin atresia es difícil de identificar tanto clínica como radiológicamente. El diagnóstico habitualmente se realiza en los primeros años de vida, tras episodios aspirativos durante la alimentación, neumonías de repetición y compromiso respiratorio asociado a distensión abdominal. Los mejores métodos para confirmar el diagnóstico son la broncoscopia y el esofagograma⁽¹⁸⁾.

Una vez establecido el diagnóstico es necesario el tratamiento quirúrgico, que se realiza normalmente mediante abordaje cervical y ligadura de tracto fistuloso. En los últimos años se han desarrollado distintas técnicas endoscópicas, mediante inyección de sustancias sellantes, abrasión de la mucosa, o combinación de ambas, con resultados variables⁽¹⁹⁾.

CUERPOS EXTRAÑOS

La aspiración de un cuerpo extraño es un evento relativamente frecuente en la edad pediátrica, y constituye una de las principales causas de mortalidad y morbilidad por accidente. Ocurre con mayor frecuencia en niños pequeños, de entre 0 y 4 años de edad. Los cuerpos orgánicos, particularmente los frutos secos, son los más documentados.

La presentación clínica varía desde una obstrucción completa con hipoxia y compromiso cardiorrespiratorio, hasta una obstrucción parcial con tos, sibilancias, babeo, estridor y dificultad respiratoria. Sin embargo, los síntomas no específicos o la ausencia completa de estos no son inusuales. En los casos de diagnóstico tardío la presentación típica es la bronconeumonía.

Para el diagnóstico es importante realizar una buena anamnesis con los padres, que a menudo describen un episodio típico de atragantamiento, con tos repentina o asfixia. En la auscultación podemos encontrar sibilancias y atenuación de los ruidos respiratorios. La radiografía de tórax en inspiración y espiración puede mostrar atrapamiento aéreo, atelectasia y neumotórax, aunque ninguno de estos hallazgos es patognomónico. La ausencia de hallazgos patológicos en la auscultación y en la radiografía no descarta la presencia de cuerpo extraño, por lo que ante la sospecha de broncoaspiración debe realizarse una evaluación endoscópica de la vía aérea. La broncoscopia rígida es la técnica de elección para la extracción, y debe realizarse por personal entrenado y habituado a la técnica, dada su dificultad y posibles complicaciones^(20,21).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bedwell J, Zalzal G. Laryngomalacia. *Semin Pediatr Surg.* 2016; 25: 119-22.
2. Carter J, Rahbar R, Brigger M, Chan K, Cheng A, Daniel SJ, et al. International Pediatric ORL Group (IPOG) laryngomalacia consensus recommendations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016; 86: 256-61.
3. Hartnick CJ, Cotton RT. Congenital laryngeal anomalies: Laryngeal atresia, stenosis, webs, and clefts. *Otolaryngol Clin North Am.* 2000; 33: 1293-308.
4. Monnier P. Ductal Cysts, Saccular Cysts and Laryngoceles. En: Monnier P. *Pediatric Airway Surgery.* Berlin: Springer; 2011. p. 141-5.
5. Stephenson KA, Wyatt ME. Glottic stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016; 25: 132-7.
6. Parkes WJ, Propst EJ. Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016; 21: 270-6.
7. Peñarocha Terés J, Hernández-Gancedo C. Malformaciones congénitas de la vía aérea superior. *Pediatr Integral.* 2013; XVII: 351-9.
8. Hardison S, Wan W, Dodson KM. The use of propranolol in the treatment of subglottic hemangiomas: A literature review and meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016; 90: 175-80.
9. Strychowsky JE, Rahbar R. Laryngotracheoesophageal clefts. *Semin Pediatr Surg.* 2016; 25: 128-31.
10. Johnston DR, Watters K, Ferrari LR, Rahbar R. Laryngeal cleft: Evaluation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014; 78: 905-11.
11. Ryan DP, Doody DP. Management of congenital tracheal anomalies and laryngotracheoesophageal clefts. *Semin Pediatr Surg.* 2014; 23: 257-60.
12. Snijders D, Barbato A. An Update on Diagnosis of Tracheomalacia in Children. *Eur J Pediatr Surg.* 2015; 25: 333-5.
13. Fraga JC, Jennings RW, Kim PCW. Pediatric tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg.* 2016; 25: 156-64.
14. Smith MM, Huang A, Labbé M, Lubov J, Nguyen LHP. Clinical presentation and airway management of tracheal atresia: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017; 101: 57-64.
15. Varela P, Torre M, Schweiger C, Nakamura H. Congenital tracheal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2018; 34: 701-13.
16. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ. Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016; 25: 144-9.
17. Cabezalí Barbancho D, Antón-Pacheco J, López Díaz M, Tejedor Sánchez R, Cuadros García J, Gómez Fraile A. Estenosis traqueal adquirida. *Cir Pediatr.* 2007; 20: 19-24.
18. Fallon SC, Langer JC, St. Peter SD, Tsao KJ, Kellagher CM, Lal DR, et al. Congenital H-type tracheoesophageal fistula: A multicenter review of outcomes in a rare disease. *J Pediatr Surg.* 2017; 52: 1711-4.
19. Aworanti O, Awadalla S. Management of recurrent tracheoesophageal fistulas: A systematic review. *Eur J Pediatr Surg.* 2014; 24: 365-75.
20. Foltran F, Ballali S, Passali FM, Kern E, Morra B, Passali GC, et al. Foreign bodies in the airways: A meta-analysis of published papers. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012; 76(Suppl. 1): 12-9.
21. Foltran F, Ballali S, Rodríguez H, Van As AB, Passali D, Gulati A, et al. Inhaled foreign bodies in children: A global perspective on their epidemiological, clinical, and preventive aspects. *Pediatr Pulmonol.* 2013; 48: 344-51.

Original

Anomalías pulmonares congénitas y de la pared torácica

V. ÁLVAREZ MUÑOZ^{1,2}, C. GRANELL SUÁREZ¹, S. AMAT VALERO¹, B. PONTÓN MARTINO¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

²Departamento de Cirugía y Especialidades Médico-Quirúrgicas. Universidad de Oviedo. Asturias.

RESUMEN

El propósito de este artículo es evaluar las lesiones congénitas pulmonares y de la pared torácica que se pueden detectar desde la etapa fetal hasta alcanzar el desarrollo adulto. Nos hemos centrado en las patologías más prevalentes en ambos campos: malformaciones pulmonares congénitas aéreas (MPCA), secuestro broncopulmonar, enfisema lobar congénito, atresia bronquial y quiste broncogénico, en cuanto a las lesiones de parénquima pulmonar, y pectus excavatum, pectus carinatum, pectus arcuatum y síndrome de Poland en el grupo de lesiones de pared torácica.

Hemos evitado las descripciones casuísticas y las proliferas explicaciones quirúrgicas para centrarnos en la clínica y en el manejo inicial de estas malformaciones.

Palabras clave: Anomalías pulmonares congénitas; Tórax; Niños; Pectus.

ABSTRACT

The aim of this study was to evaluate congenital lung lesions and chest-wall deformities that can be diagnosed from the fetal period until the adulthood. We focused on the most prevalent lesions of each group: Congenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM), Bronchopulmonary Sequestration, Congenital Lobar emphysema, Bronchial Atresia and Bronchogenic Cyst regarding to parenchymal lesions and

Pectus Excavatum, Carinatum and Poland's Syndrome in the group of wall defects.

We tried to avoid series description or surgical details in order to highlight clinical issues and management decisions.

Key words: Congenital pulmonary anomalies; Thorax; Children; Pectus.

LESIONES PULMONARES CONGÉNITAS

Las lesiones pulmonares son un grupo variado de anomalías en el desarrollo del parénquima pulmonar y sus anejos que se pueden presentar intraútero, en el periodo neonatal o manifestarse ya en la vida adulta.

Todas estas malformaciones presentan patrones clínicos y radiológicos superponibles, lo que origina que, en muchas ocasiones, el diagnóstico definitivo solo se establezca con el análisis anatomopatológico tras la resección.

Destacar el hecho que el número de alveolos pulmonares aumenta hasta los 2 años y que el desarrollo pulmonar no se completa hasta los 8-10 años, por lo que las cirugías de resección a estas edades muestran una recuperación completa de la función pulmonar en la gran mayoría de los casos⁽¹⁾.

Malformación pulmonar congénita de la vía aérea (MPCA)

Estos defectos, anteriormente conocidos como malformaciones adenomatoideas quísticas (MAQ), presentan una baja prevalencia, quizás algo subestimada en los registros,

Correspondencia: Víctor Álvarez Muñoz. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Avenida de Roma, s/n. 33011 Oviedo. Asturias
Correo electrónico: alvarezcirujano@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

de 1,08/10.000 fetos⁽²⁾. Son defectos del desarrollo pulmonar que se diagnostican preferentemente en la época fetal y dan lugar a malformaciones con componente quístico o no quístico, con o sin elementos adenomatosos (de ahí el cambio de denominación clásica de Stocker por la actual MPCA, propuesta por el mismo autor)^(3,4).

Según el momento en el desarrollo del árbol bronquial en que se produzca la alteración (obstrucción o estenosis bronquial, isquemia, fallo en la morfogénesis de origen genético), se originarán lesiones con mayor o menor afectación de las raíces bronquiales.

De este modo, se definen 5 tipos de MPCAs:

- MPCA tipo 0. Displasia acinar con lesiones con estructura bronquial. Muy raras e incompatibles con la vida.
- MPCA tipo I. Lesiones quísticas de 3-10 cm de diámetro rodeadas de quistes más pequeños. 65% de los casos. Buen pronóstico tras la cirugía.
- MPCA tipo II. Quistes de mediano tamaño (2 cm) rodeados de parénquima normal. 15% de los casos. El pronóstico empeora porque asocia con frecuencia otras malformaciones congénitas.
- MPCA tipo III. Apariencia adenomatosa/sólida con quistes pequeños. < 5% de los casos. Asociado a polihipodramnios e hidrops.
- MPCA tipo IV. Lesiones hamartomatosas de origen alveolar. Quistes de paredes finas. 1% de los casos. Asociada a neumotórax. Esta entidad se considera a nivel clínico y anatomopatológico como un blastoma pleuropulmonar tipo I que evoluciona a formas más agresivas con la madurez⁽⁵⁾ (Fig. 1).

Como ya se comentó, la detección de estas lesiones se realiza en el periodo neonatal en casi nueve de cada diez casos. En los casos de diagnóstico tardío, la neumonía recurrente es la forma más frecuente de presentación.

Tras el diagnóstico de sospecha prenatal, la radiología de tórax es mandatoria tras el alumbramiento, incluso en niños asintomáticos. El escáner de tórax en ausencia de clínica respiratoria puede demorarse hasta los 6-12 meses para aproximar sus resultados a la fecha de cirugía.

En cualquier caso, la tomografía no es 100% diagnóstica de estas lesiones y solo el análisis anatomopatológico de los especímenes permitirá diferenciarlas de un secuestro, un enfisema lobar congénito o un quiste broncogénico⁽⁶⁾.

Los recién nacidos con MPCA pueden desarrollar clínica respiratoria aguda que precise una cirugía urgente, por lo que el parto de estos niños debería realizarse en hospitales con servicio de cirugía pediátrica capacitados para tal fin.

Para los pacientes no sintomáticos, existe consenso de proponer la cirugía de resección (lobectomía o segmentecto-

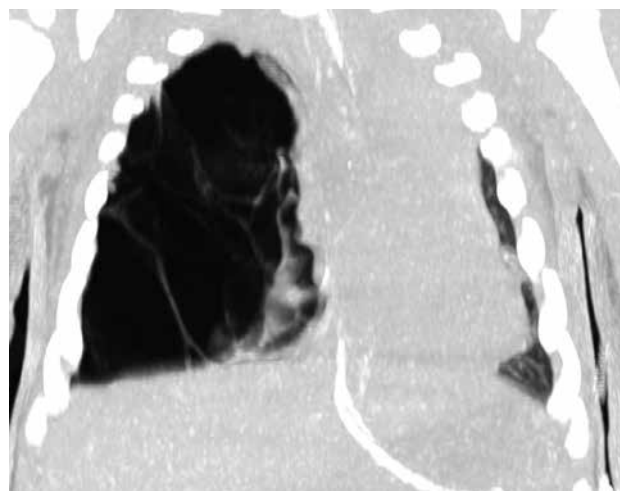


Figura 1. TC de lactante de 3 meses con MPCA tipo IV (blastoma pleuropulmonar tipo I). Grandes quistes de paredes finas en lóbulo superior de pulmón derecho.

mía, por vía abierta o toracoscópica) en los primeros meses de vida, para aprovechar el crecimiento pulmonar que tiene lugar en esta época. Con esta estrategia, se trata de evitar las complicaciones ulteriores (neumonías, malignización) descritas para este tipo de lesiones, que complican muy mucho el manejo de estos niños⁽⁷⁾.

Secuestro broncopulmonar

Estas lesiones infrecuentes se definen como una porción de tejido pulmonar normal, sólido o quístico, que no tiene conexión con el árbol bronquial y cuya vascularización proviene de la circulación sistémica. Pueden situarse dentro del parénquima pulmonar (intralobares) o fuera de él (extralobares, con pleura visceral propia). En algunos casos, las lesiones extralobares pueden situarse a nivel infradiaphragmático, por lo que han de ser consideradas en el diagnóstico diferencial de masas abdominales.

Dada la importancia del aporte vascular sistémico, la TC con contraste es la exploración básica para su diagnóstico y para establecer el abordaje quirúrgico.

La complicación infecciosa es típica en los secuestros intrapulmonares, pero no así en los extralobares que pueden permanecer asintomáticos hasta la vida adulta.

Dada la dificultad de establecer un diagnóstico diferencial con las MPCAs y a la enorme complejidad que representa la extirpación de estas lesiones una vez infectadas, se recomienda la resección temprana de estas masas. Se han comunicado casos aislados de embolización que adolecen de resultados a largo plazo⁽⁸⁾ (Fig. 2).



Figura 2. Secuestro pulmonar extralobar en lactante de 10 meses (imagen toracoscópica).

Enfisema lobar congénito

Es una malformación con una baja prevalencia (1/30.000 RN vivos) que se define por la presencia de una distensión alveolar con subsiguiente hiperaireación y atelectasia pulmonar circundante. De predominio masculino, suele afectar al lóbulo superior izquierdo o medio derecho, aunque puede extenderse a más de un lóbulo.

Si bien su diagnóstico suele ser prenatal y su presentación neonatal, se han descrito casos de diagnóstico más tardío, ya en la edad escolar.

Al margen del diagnóstico prenatal, la radiología simple de tórax enfoca el diagnóstico que se completa con la tomografía.

Importante su diagnóstico diferencial con el neumotórax, ya que la inserción de un tubo de tórax en estos pacientes resulta catastrófica; debemos fijarnos en la presencia o no de patrón broncovascular en todas las imágenes radiolucientes de tórax en niños antes de realizar cualquier punción⁽⁹⁾.

Atresia bronquial

Se trata de una entidad congénita rara que se caracteriza porque una obstrucción de un bronquio lobar, segmentario o distal se sigue de un mucocoele y de una hiperinsuflación periférica a través de los poros de Kohn y canales de Lambert.

Ha de establecerse el diagnóstico diferencial con todas las entidades que, potencialmente, puedan ocluir el árbol bronquial, tales como anillos vasculares, cuerpos extraños o tumores. El diagnóstico, por ello, se establece mediante la combinación de TC con contraste y broncoscopia.

Dado que se trata de una malformación de etiología probablemente isquémica y de evolución benigna, el tratamien-

to resectivo se reserva ante la aparición de complicaciones infecciosas, extirpando el área pulmonar excluida de la vía aérea (lobectomía o segmentectomía).

Quiste broncogénico

En puridad, no se trata de una lesión de parénquima pulmonar sino de una lesión quística derivada del intestino primitivo que, por su elevada prevalencia (se trata de la masa quística más frecuente en el mediastino neonatal), entra a formar parte del diagnóstico diferencial con las lesiones quísticas arriba descritas⁽¹⁰⁾.

Pueden presentar comunicación con la vía aérea y, en una quinta parte de los casos, se localizan dentro del parénquima pulmonar, sobre todo en los lóbulos inferiores.

Están formados por una estructura bien delimitada de paredes finas, con epitelio columnar productor de moco y, en ocasiones, la pared presenta islas cartilaginosas.

La clínica es secundaria a la compresión de estructuras vecinas, neumotórax o a la infección del parénquima circundante. El diagnóstico radiológico suele incluir una tomografía y el tratamiento es exéretico.

ANOMALÍAS DE PARED TORÁCICA

Pectus excavatum

Esta frecuente entidad ya fue descrita en el siglo XVI por Bauhinus, presenta un componente genético variable y muestra una elevada prevalencia (8 de cada 100 nacidos vivos).

Con predominio masculino (3:1), se describe como una alteración de los cartílagos costales que determina un hundimiento variable de la cara anterior del tórax⁽¹¹⁾.

La indentación intratorácica de esternón y costillas determina una mala movilización de los mismos durante la inspiración, con reducción de los volúmenes respiratorios y compresión del propio parénquima pulmonar. A nivel cardíaco, se produce un desplazamiento hacia la izquierda del corazón con compresión del ventrículo derecho y desplazamiento del tabique interventricular, disminuyendo la precarga y provocando un aumento de la frecuencia cardíaca y regurgitación valvular.

En conjunto, se produce una disminución en la capacidad de oxigenar la sangre arterial que se traduce en una intolerancia al esfuerzo, habitualmente el primer síntoma de estos pacientes. No es infrecuente el dolor torácico y no debemos desdeñar las consecuencias psicológicas que la alteración de la imagen corporal de estos chavales comporta, particularmente en el periodo adolescente⁽¹²⁾.



Figura 3. Pectus excavatum intervenido por técnica de Nuss mediante la colocación de dos barras de Lorenz.



Figura 4. Pectus arcuatum en niña de 5 años.

El seguimiento clínico estrecho y las mediciones externas del tórax (incluidas medidas digitales en 3D) constituyen la base del diagnóstico, que se completa con una TC de tórax en los casos en que se prevea una corrección quirúrgica para conocer los índices de hundimiento y de asimetría de la pared torácica. El estudio cardiológico es mandatorio en los casos severos y las pruebas de función pulmonar presentan escasa utilidad en la práctica clínica diaria.

Desde finales del siglo pasado, las técnicas mínimamente invasivas de corrección (técnica de Nuss) han sustituido a la cirugía resectiva abierta convencional y arrojan excelentes resultados funcionales y cosméticos. Se han empleado diversos métodos de tracción esternal (magnéticos, por succión) con discretos resultados a largo plazo⁽¹³⁾ (Fig. 3).

Pectus carinatum

Se trata de una entidad infradiagnosticada en nuestro medio, con una prevalencia y proporción intersexo similar a la del pectus excavatum. En este caso se produce un avance de la cara anterior del tórax por la deformidad de los cartílagos costales.

En ocasiones, la tabla esternal se encuentra normoposicionada y se produce una deformidad exclusiva de los cartílagos costales o las costillas; en estos casos preferimos usar la denominación “protrusión costal” y delimitar bien la extensión del defecto.

Destaquemos que, como en el caso del excavatum pero más marcado esta entidad, las mujeres pueden presen-

tar una hipoplasia mamaria asociada que puede requerir corrección.

El diagnóstico es eminentemente clínico y las fotografías convencionales, con mediciones externas de la caja torácica y de las presiones de corrección del defecto, suelen ser todo lo necesario para determinar el grado de deformidad y para su seguimiento.

El tratamiento se plantea de forma escalonada, partiendo del fomento de las actividades aeróbicas, las maniobras de compresión esternal, las ortesis de compresión estática, los sistemas de compresión dinámica del tórax, la cirugía mínimamente invasiva y la cirugía abierta⁽¹⁴⁾. De todos ellos, destacaremos los sistemas de compresión dinámica que han revolucionado el abordaje de estos pacientes con excelentes resultados funcionales y cosméticos.

Pectus arcuatum

Se trata de la menos frecuente y conocida de las alteraciones esternales. Se caracteriza por la presencia de un esternón corto, con forma de “S” itálica con prominencia en su mitad superior y hundimiento en la inferior, debido a la fusión prematura de la unión manubrio-esternal. Si asocia alteraciones cardiacas, estaríamos en presencia de un síndrome de Currarino-Silverman.

La corrección quirúrgica abierta con esternotomía es la única técnica terapéutica aplicable a estos pacientes, al margen de las alteraciones cardiacas que puedan asociar⁽¹⁵⁾ (Fig. 4).

Síndrome de Poland

Esta entidad rara con base genética afecta a una de cada 30.000 personas y se caracteriza por defectos en la musculatura pectoral (mayoritariamente agenesia de pectoral mayor), en las costillas y en los miembros superiores ipsilaterales (simbraquidactilia), con predominio derecho. La asociación de estas anomalías es variable en gravedad y extensión, por lo que su clasificación resulta compleja⁽¹⁶⁾.

Esta variabilidad fenotípica hace que el diagnóstico, en ocasiones, se realice más allá de la adolescencia, en particular en lo que afecta al desarrollo mamario.

La cirugía se orienta a corregir los defectos de pared que permitan una correcta función pulmonar y a solventar la alteración de la norma corporal que este síndrome comporta.

BIBLIOGRAFÍA

- Singh R, Davenport M. The argument for operative approach to asymptomatic lung lesions. *Sem Pediatr Surg.* 2015; 24: 187-95.
- EUROCAT. www.eurocat-network.eu/accessprevalencedata/prevalencetables. Datos de 2016 consultados el 20 de agosto de 2018.
- Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977; 8: 155-71.
- Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name for an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology.* 2002; 41: 424-30.
- Dehner LP, Messinger YH, Williams GM, Stewart DR, Harney LA, et al. Type I Pleuropulmonary Blastoma versus Congenital Pulmonary Airway Malformation Type IV. *Neonatology.* 2017; 111: 76.
- Cavoretto P, Molina F, Poggi S, Davenport M, Nicolaidis KH. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gyencol.* 2008; 32: 769-83.
- Downard CD, Calkins CM, Williams RF, Renaud EJ, Jancelewicz T, 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: 939-53.
- Brown EG, Marr C, Farmer DL. Extralobar pulmonary sequestration: The importance on intraoperative vigilance. *J Ped Surg Case Reports.* 2013; 1: 74-6.
- Mulvany JJ, Weatherall A, Charlton A, Selvadurai H. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic challenges. *BMJ Case Rep.* 2016; 2016: bcr2016214994.
- Altieri MS, Zheng R, Pryor AD, Heimann A, Ahn S, Telem DA. Esophageal bronchogenic cyst and review of the literature. *Surg Endosc.* 2015; 29: 3010-5.
- Kelly RE. Pectus excavatum: historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation. *Sem Pediatr Surg.* 2008; 17: 181-93.
- Jacobsen EB, Thastum M, Jeppesen JH, Pilegaard HK. Health-related quality of life in children and adolescents undergoing surgery for pectus excavatum. *Eur J Pediatr Surg.* 2010; 20: 85-91.
- Álvarez Muñoz V. Patología torácica quirúrgica en la infancia. *Bol Pediatr.* 2001; 41: 131-6.
- Álvarez Muñoz V, Prado Valle MA, López López AJ, Martínez Suárez MA, et al. Compressive anterior thoracoplasty (modified Abramson's repair) for pectus carinatum repair. *Cir Pediatr.* 2014; 27: 93-7.
- Kuzmichev V, Ershova K, Adamyan R. Surgical correction of pectus arcuatum. *J Vis Surg.* 2016; 2: 55.
- 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. *Sem Pediatr Surg.* 2018; 27: 189-99.

Original

Patología quirúrgica hepatobiliar en la infancia

O. GÓMEZ BELTRÁN, V. ALONSO ARROYO, M.E. MOLINA VÁZQUEZ, I. CARRILLO ARROYO, A. SÁNCHEZ ABUÍN

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

RESUMEN

La patología quirúrgica hepatobiliar en la infancia posee una gran relevancia debido a la repercusión que presenta en los niños afectados, razón por la que el correcto conocimiento de la misma se correlaciona con un diagnóstico temprano y un manejo oportuno que redundará en beneficio para nuestros pacientes. La presente revisión es una actualización centrada en las cuatro principales patologías hepatobiliares pediátricas. En primer lugar, se considera la atresia de vías biliares (AVB), que es la causa quirúrgica más común de enfermedad colestásica neonatal y la primera indicación de trasplante hepático infantil. Es de resaltar la evolución en el concepto de la AVB en la última década, que recientemente se ha definido como un fenotipo caracterizado por la obliteración o ausencia de las vías biliares extrahepáticas, asociado a una alteración en la formación de los conductos biliares intrahepáticos, que puede deberse a múltiples etiologías. En segundo lugar, se revisa la dilatación de la vía biliar extrahepática y/o intrahepática, que afecta con mayor frecuencia al colédoco, conocida como quiste de colédoco. Se hace énfasis en su clasificación anatómica y etiológica, en el papel relevante de la colangiografía en la evaluación preoperatoria de la lesión y en el tratamiento oportuno en función del tipo de dilatación y de la condición clínica del niño. En tercer lugar, se analiza el incremento de la presión del sistema venoso portal, denominado como hipertensión portal. Dicho aumento de presión puede encontrar su origen

en una obstrucción venosa a nivel prehepático, hepático y posthepático. Se destaca la singularidad de la hipertensión portal en la infancia que, a diferencia de los adultos, muestran una gran proporción de pacientes con una causa prehepática, los cuales desarrollan hiperesplenismo y hemorragia secundaria a várices esofagogástricas con mayor frecuencia, pero con una baja mortalidad atribuible a dicha hemorragia y ausencia de progresión a cirrosis hepática. Finalmente, se habla de la litiasis biliar en la infancia, destacando el amplio espectro clínico que presentan los niños afectados y la variedad en la composición de los cálculos biliares en pediatría, remarcando las estrategias terapéuticas a seguir en cada caso.

Palabras claves: Patología hepatobiliar pediátrica; Atresia de vías biliares; Quiste de colédoco; Hipertensión portal; Colelitiasis.

ABSTRACT

Pediatric hepatobiliary surgery pathology is of great relevance due to its repercussion in the affected children. For this reason, correct knowledge about it is correlated with an early diagnosis and pertinent management that results in a benefit for our patients. This review is an update focused on the four main pediatric hepatobiliary pathologies. Bile duct atresia (BVA) is considered in the first place, this being the most common surgical cause of neonatal cholestatic disease and the first indication of child liver transplant.

Correspondencia: O. Gómez Beltrán. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Avenida Ramón y Cajal, 3. 47003 Valladolid
Correo electrónico: medicinaunosc@hotmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DE LA ATRESIA DE VÍAS BILIARES.

Grupo I (10%): síndrome de AVB con malformación esplénica (BASM, del inglés, <i>biliary atresia splenic malformation</i>)	AVB asociada a poliesplenía o asplenia, anomalías cardíacas, vena porta preduodenal, ausencia de vena cava y <i>situs inversus</i> . Vesícula biliar atrófica con colédoco ausente
Grupo II (5-10%): atresia biliar quística	Conductos biliares extrahepáticos obliterados con una pequeña degeneración quística de 2 cm a nivel de la placa portal. Suele detectarse prenatalmente alrededor de las 18 semanas
Grupo III (10%): atresia biliar asociada a IgM-CMV	AVB asociada a anticuerpos IgM para citomegalovirus. Suelen tener un diagnóstico tardío
Grupo IV (70-80%): atresia biliar aislada	Posible lesión biliar tardía en el periodo fetal

The evolution in the concept of BVA in the last decade should be emphasized, which has recently been defined as a phenotype characterized by the obliteration or absence of the extrahepatic bile ducts, associated to an alteration in the formation of the intrahepatic bile ducts, which can be due to multiple etiologies. In the second place, dilatation of the extrahepatic and/or intrahepatic bile ducts, that with greater frequency affects the choledoch, known as choledochal cyst, is reviewed. Emphasis is placed on their anatomical and etiological classification, on the relevant role of the cholangioresonance in the pre-operative evaluation of the lesion and on the pertinent treatment based on the type of dilatation and on the clinical condition of the child. In the third place, an analysis is made of the increase of the pressure of the portal venous system, called portal hypertension. Said increase in pressure can originate in a venous obstruction on the prehepatic, hepatic or post-hepatic level. The singularity of portal hypertension in children stands out which, on the contrary to in adults, shows a large proportion of patients with a prehepatic cause, these developing hypersplenism and hemorrhaging secondary to esophagogastric varices more frequently. However, they have a low mortality attributable to said hemorrhaging and absence of progression to hepatic cirrhosis. Finally, mention is made of gallstones in children, stressing the wide clinical spectrum that the affected children have and the variety in the composition of the gallstones in pediatrics, emphasizing the therapeutic strategies to follow in each case.

Key words: Pediatric hepatobiliary pathology; Bile duct atresia; Choledoch cyst; Portal hypertension; Cholelithiasis.

ATRESIA DE VÍAS BILIARES

La atresia de vías biliares (AVB) es en la causa quirúrgica más común de enfermedad colestásica neonatal y la

primera indicación de trasplante hepático infantil, dado que su evolución natural conlleva a fibrosis hepática progresiva y cirrosis. Recientemente se ha definido como un fenotipo caracterizado por la obliteración o ausencia de las vías biliares extrahepáticas, asociada a una alteración en la formación de los conductos biliares intrahepáticos, que puede deberse a múltiples etiologías. Este es un concepto novedoso divulgado por el profesor Mark Davenport, ya que remarca el hecho de que no es una única enfermedad debida a una causa exclusiva y con una respuesta definida al tratamiento, sino una colangiopatía panductular que afecta a la vía biliar intrahepática y extrahepática, producida por la confluencia de diversas etiologías⁽¹⁾. La AVB presenta una acentuada variación en su incidencia, con alrededor de 1 caso en cada 14-20.000 neonatos en Europa y América del Norte, 1 en 9.640 en Japón, 1 en 5.000 en Taiwán y 1 en 3.124 en la Polinesia francesa.

Esta variabilidad etiológica ha llevado al profesor Davenport a definir 4 grupos de AVB (Tabla I). Estos grupos indican dos posibles periodos de desarrollo de la AVB. En el primero, la alteración se originaría en el periodo prenatal, ya sea embrionario (entre la 3ª a 6ª semana de gestación), como en el caso del síndrome BASM (del inglés, *biliary atresia splenic malformation*), en el cual se encuentra ausencia del colédoco y atrofia de la vesícula biliar, o fetal (a partir de la semana 11 en la cual ya se presenta drenaje biliar hacia el intestino fetal), como ocurre en la atresia biliar quística, en la que se puede hallar contenido bilioso en la dilatación de la vía biliar rudimentaria. En el segundo, la patogénesis se originaría en el periodo perinatal, posiblemente a causa de un factor desencadenante, como es el caso de una infección viral, que induce una respuesta inflamatoria progresiva que lesiona tempranamente la vía biliar, tal y como sucede con la AVB asociada a CMV.

Macroscópicamente la AVB puede clasificarse en 3 tipos definidos por la Sociedad Japonesa de Cirugía Pediátrica

TABLA II. CLASIFICACIÓN ANATÓMICA DE LA ATRESIA DE VÍAS BILIARES.

Tipo I (5%)	Obliteración del colédoco (vesícula biliar normal con bilis en su interior)
Tipo II (3%)	
A	Obliteración del conducto hepático común (conductos biliares hepáticos derecho e izquierdos permeables)
B	Obliteración del conducto hepático común y del colédoco (conductos biliares hepáticos derecho e izquierdos permeables)
Tipo III (> 90%)	Obliteración de toda la vía biliar extrahepática hasta la placa portal (puede presentarse un mucocele de la vesícula biliar y el colédoco puede estar ausente)

(Tabla II), en función del sitio de aparición de la oclusión en la vía biliar extrahepática (colédoco, conducto hepático común o placa portal, entendida esta como el sitio de entrada de los conductos hepáticos derecho e izquierdo en el parénquima hepático).

La descripción inicial de la atresia de vías biliares del año 1817 por el doctor John Burns de la Universidad de Glasgow y la posterior presentación por el doctor John Thompson en el *Diario Médico de Edinburgh* en 1891, define esta como la obliteración congénita de los conductos biliares extrahepáticos. El doctor William Ladd del *Boston Children's Hospital* fue el primero en efectuar la corrección quirúrgica exitosa, en el año de 1928, en un paciente con atresia de vías biliares en el que encontró conductos biliares proximales susceptibles de anastomosis intestinal. No obstante, la mayoría de intentos posteriores estuvieron abocados al fracaso dado que en una vasta cantidad de pacientes no se encontraban conductos biliares permeables para efectuar dicha anastomosis. Ello conllevó a la división entre "AVB corregible" y "AVB no corregible". No obstante, el gran aporte del profesor Morio Kasai en el año 1959 al idear la técnica de la exéresis radical de la vía biliar atrésica, disección de la placa portal y anastomosis portoentérica (operación de Kasai), permitió derrumbar el hito de la "AVB no corregible".

La presentación clínica habitual de la AVB es ictericia persistente, coluria, acolia y hepatomegalia, de forma que en todo neonato con ictericia que perdure más de dos semanas es mandatorio valorar la posibilidad de una hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa⁽²⁾, en cuyo caso debe considerarse seriamente una AVB, presente en un 34 a 42% de los pacientes con colestasis neonatal⁽³⁾. Algunos lactantes pueden presentar tardíamente fallo de medro por mala absorción de grasas, déficit de vitaminas liposolubles,



Figura 1. Ecografía hepatobiliar en lactante con atresia de vías biliares que muestra signo del triángulo portal hiperecogénico.

sangrado secundario a déficit de vitamina K y esplenomegalia y ascitis secundaria a hipertensión portal. Ante la sospecha clínica debe efectuarse una ecografía hepatobiliar, idealmente tras 8 a 12 horas de ayuno, en la que se puede encontrar el signo del cordón triangular hiperecogénico (Fig. 1), debido a la fibrosis de la placa portal, y una atrofia o ausencia de la vesícula biliar o un quiste a nivel del hilio hepático sin dilatación de la vía biliar. No obstante, no debe olvidarse que en hasta un 20% de los casos puede hallarse una vesícula biliar de aspecto normal. Se puede efectuar además una gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético en la que se busca una ausencia de paso del radioisótopo al intestino (Fig. 2), no obstante este hallazgo es inespecífico dado que puede estar presente en otras causas de colestasis neonatal. Una buena alternativa en la actualidad radica en la realización de una colangiorresonancia en la que se debe comprobar una falta de visualización de la vía biliar extrahepática. El *gold standard* diagnóstico estriba en la demostración directa de una vía biliar obliterada, lo cual se puede efectuar mediante colangiografía intraoperatoria, aunque algunos centros efectúan una colangiografía retrógrada endoscópica (CPRE) como alternativa⁽⁴⁾. La biopsia hepática permite también un diagnóstico preciso, se suele efectuar en la valoración preoperatoria o en el mismo acto de la colangiografía intraoperatoria y muestra como hallazgos típicos proliferación de conductillos biliares y fibrosis portal con ausencia de fibrosis sinusoidal.

Algunos neonatos pretérminos con hiperbilirrubinemia directa pueden tener como causa poco frecuente una atresia de vías biliares. Este grupo de pacientes pretérminos suelen presentar un diagnóstico tardío debido a que se atribuye inicialmente la ictericia persistente a otras causas, tales como

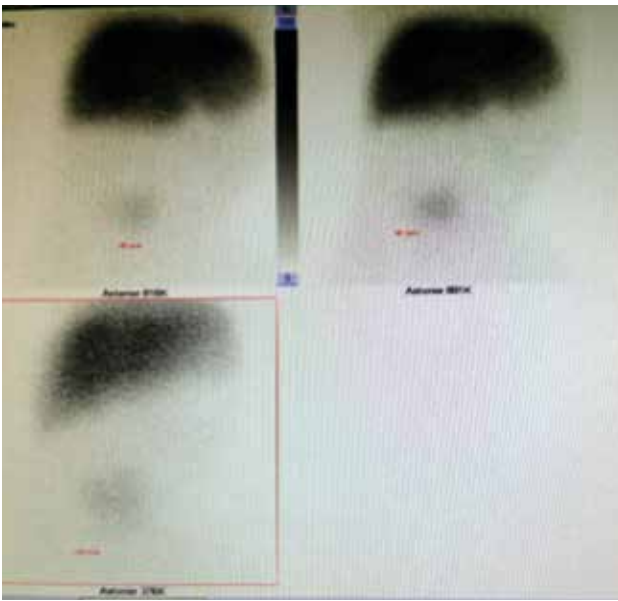


Figura 2. Gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético en lactante con atresia de vías biliares que revela ausencia de paso del isótopo al duodeno.

nutrición parenteral prolongada, inmadurez metabólica hepática, sepsis, entre otros. Por tal razón, en un neonato pretérmino con ictericia prolongada, hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa y hallazgos ecográficos anormales en la ecografía hepatobiliar debemos descartar la presencia de una atresia de vías biliares. De igual forma, los pretérminos con ABV suelen presentar con mayor frecuencia el síndrome BASM en comparación con los neonatos a término (hasta en un 33%), así como una mayor concurrencia de malformaciones asociadas del tipo atresia de duodeno o de patología materna, como preeclampsia y diabetes gestacional⁽⁵⁾. Los casos señalados en gemelos no muestran una concordancia del fenotipo de AVB, lo que pone de manifiesto la importancia de los fenómenos epigenéticos en el desarrollo de la enfermedad. Paradójicamente, aunque este grupo de pacientes presenta una mayor edad al momento de la cirugía (65 días en la serie del *King's College Hospital*), muestra una puntuación de Ishak y un valor de APRi al diagnóstico, ambos marcadores de fibrosis hepática, inferior al grupo de neonatos a término junto con resultados similares en términos de porcentaje de resolución de la ictericia y supervivencia de hígado nativo.

El tratamiento de AVB es quirúrgico y escalonado, optándose como primera medida por la conservación del hígado nativo mediante una intervención de Kasai (resección de vía biliar extrahepática obliterada con anastomosis de la placa

portal a un asa yeyunal en Y de Roux), seguida de trasplante hepático en pacientes en los que no se obtiene mejoría de la ictericia o se encuentra progresión de la enfermedad (afectación biliar intrahepática continua con fibrosis y cirrosis secundaria). La supervivencia actual sumando estas dos estrategias quirúrgicas es del 90% de los pacientes. Debe tenerse en cuenta que el diagnóstico y la intervención quirúrgica tempranas antes de los 60 días de vida se correlacionan con mejores resultados en términos de supervivencia y preservación de hígado nativo⁽⁶⁾. En este sentido, el cribado de la AVB, mediante el empleo de la carta de color de las heces o la determinación de los niveles séricos de bilirrubina, es una herramienta de gran utilidad que ha demostrado favorecer el diagnóstico y tratamiento tempranos⁽⁷⁾. En consonancia con el tratamiento quirúrgico debe instaurarse un manejo adyuvante postoperatorio mediante profilaxis antibiótica como mínimo durante un año para disminuir el riesgo de colangitis, ácido ursodesoxicólico y fenobarbital para favorecer el flujo biliar, nutrición hipercalórica con triglicéridos de cadena media y vitaminas liposolubles. Los corticoides intravenosos poseen un doble efecto antiinflamatorio y promotor del flujo biliar, razón por la que se emplean tras la intervención de Kasai; sin embargo, no existe un nivel de evidencia claro a favor de su uso⁽⁸⁾, dado que dosis altas parecen mejorar la resolución de la ictericia, pero sin un efecto sostenido y sin una influencia directa en la supervivencia del hígado nativo.

QUISTE DE COLÉDOCO

La dilatación de la vía biliar extrahepática y/o intrahepática, que afecta con mayor frecuencia al colédoco, se conoce como quiste de colédoco. Presenta una incidencia variable a nivel mundial, siendo 1 en cada 13.000 en Asia frente a 1 en 100.000 en Europa y América, y es más común en niñas (razón 3,2 a 1). En su definición debe tenerse en cuenta los valores de diámetro normal del colédoco en pediatría (Tabla III), dado que cualquier valor por encima de dichos rangos debe considerarse como anormal. Todani estableció en 1977 la clasificación comúnmente empleada de los quistes de colédoco, siendo los tipos I y IV los que constituyen alrededor del 90% de los casos (Tabla IV). Se ha descrito, además de los tipos de Todani, la forma frustra de quiste de colédoco, consistente en una anomalía de la unión biliopancreática (conducto común mayor de 7 mm de longitud en los niños y que no se encuentra rodeado en su totalidad por el esfínter de Oddi) con o sin dilatación de la vía biliar⁽⁹⁾.

TABLA III. DIÁMETRO DEL COLÉDOCO EN LA INFANCIA.

Rango de edad en años	Rango de diámetro en mm
0-3	2-4
4-6	2-4
6-8	2-6
8-10	2-6
10-12	3-6
12-14	3-7

TABLA IV. CLASIFICACIÓN ANATÓMICA DE LOS QUISTES DE COLÉDOCO.

Tipo I (80%)	
A	Dilatación quística del colédoco
B	Dilatación fusiforme del colédoco
Tipo II (2%)	
Divertículo de colédoco	
Tipo III (2%)	
Coledococoele (dilatación de porción terminal del colédoco a nivel del duodeno)	
Tipo IV (15%)	
A	Múltiples quistes en vía biliar extrahepática e intrahepática
B	Múltiples quistes solo en vía biliar extrahepática
Tipo V (1%)	
Múltiples quistes solo en vía biliar intrahepática de forma focal o difusa (enfermedad de Caroli)	

Desde el punto etiológico, el quiste de colédoco puede ser congénito o adquirido. En los casos congénitos existe una dilatación de la vía biliar extrahepática al nacimiento, que puede originar un debut clínico en el periodo neonatal o en la lactancia con masa abdominal e ictericia. En los pacientes con quistes adquiridos, existe de base una anomalía de la unión biliopancreática que condiciona un reflujo de secreciones pancreáticas al colédoco y produce una inflamación crónica del mismo, con debilidad de la pared y dilatación secundaria, situación que suele propiciar una presentación clínica más tardía con dolor abdominal crónico, ictericia y episodios de pancreatitis recurrente. Otras complicaciones que pueden presentarse son perforación del quiste con peritonitis biliar secundaria, colangitis, barro biliar o coledolitiasis con obstrucción secundaria y degeneración maligna que suele aparecer en la edad adulta (incidencia de 0,42% antes de los 18 años *versus* 11,4% en adultos).



Figura 3. Ecografía hepatobiliar con hallazgo de dilatación del colédoco en paciente con quiste del colédoco.



Figura 4. Colangiogramía en paciente con quiste de colédoco fusiforme tipo Ib.

El estudio diagnóstico del quiste de colédoco se basa fundamentalmente en las pruebas de imagen que certifiquen la dilatación de la vía biliar, el grado de inflamación del quiste y la localización y relaciones anatómicas del mismo. Para tal fin, la ecografía hepatobiliar (Fig. 3) es la herramienta inicial que identifica la dilatación del colédoco, la extensión y localización de dicha dilatación y el grosor de la pared del conducto biliar afectado. Por su parte, la colangiogramía (Fig. 4) es el examen de elección para definir con precisión la anatomía del quiste de colédoco y verificar la presencia de una anomalía de la unión biliopancreática (sensibilidad del 70-100% y especificidad del 90 al 100%). Otra alternativa

más invasiva radica en la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, que, aunque define con claridad la anatomía del quiste y la unión biliopancreática, puede presentar complicaciones serias, tales como perforación duodenal o biliar, pancreatitis y hemorragia, razón por la que debe considerarse como una segunda elección o en situaciones en las que se encuentre barro biliar o litiasis obstructivas del colédoco susceptibles de manejo endoscópico, en cuyo caso también se puede recurrir a una colangiografía transparietohepática con dilatación del esfínter⁽¹⁰⁾. Finalmente, la colangiografía intraoperatoria debe tenerse en consideración si persistiesen dudas sobre la anatomía de la unión biliopancreática.

El tratamiento de elección en el quiste de colédoco es quirúrgico, mediante una resección radical del quiste seguida de una anastomosis bilioentérica que puede ser del tipo hepaticoyeyunostomía o hepaticoduodenostomía. El abordaje puede efectuarse por vía laparoscópica o por cirugía abierta convencional. La anastomosis directa del quiste de colédoco al duodeno o al yeyuno está contraindicada dado que no disminuye el riesgo de complicaciones. Previamente al manejo quirúrgico debe tratarse con antibióticos intravenosos todo episodio de colangitis y administrarse vitamina K en los casos que cursen con prolongación del tiempo de protrombina. En pacientes con inestabilidad hemodinámica que cursen con peritonitis biliar o colangitis severa puede realizarse de forma temporal un drenaje biliar percutáneo del quiste. Las complicaciones derivadas de la cirugía pueden ser tempranas (fistula biliar o pancreática, sangrado, obstrucción intestinal) o tardías (colangitis, pancreatitis, dolor abdominal crónico, estenosis de la anastomosis bilioentérica, obstrucción intestinal, degeneración maligna de las porciones residuales del quiste). Por su parte, los pacientes con coledococoele son susceptibles de manejo mediante esfinterotomía endoscópica resección quirúrgica transduodenal del quiste⁽¹¹⁾ y aquellos casos que cursan con enfermedad de Caroli focal pueden ser tratados con hepatectomía parcial, mientras que las formas difusas requieren trasplante hepático.

HIPERTENSIÓN PORTAL

El incremento de la presión del sistema venoso portal (superior a 10 mmHg) formado por la confluencia de las venas mesentérica superior y esplénica, se conoce como hipertensión portal. Dicho aumento de presión puede encontrar su origen en una obstrucción venosa a nivel prehepático (trombosis en la vena porta o en la mesentérica superior), hepático (obstrucción a nivel presinusoidal, sinusoidal o

TABLA V. CLASIFICACIÓN ENDOSCÓPICA DE LAS VÁRICES ESOFÁGICAS.

Grado 0	Ausencia de várices esofágicas
Grado 1	Dilatación pequeña no tortuosa de las venas esofágicas
Grado 2	Dilatación tortuosa de las venas esofágicas que ocupa menos de un tercio de la circunferencia esofágica
Grado 3	Dilatación tortuosa de las venas esofágicas que ocupa más de un tercio de la circunferencia esofágica

postsinusoidal) y posthepático (insuficiencia cardíaca congestiva derecha o síndrome de Bud-Chiari)⁽¹²⁾. En los casos de hipertensión portal en la infancia, a diferencia de los adultos, existe una gran proporción de pacientes con una causa prehepática, los cuales desarrollan hiperesplenismo y hemorragia secundaria a várices esofagogástricas con mayor frecuencia, pero con una muy baja mortalidad atribuible a dicha hemorragia y una ausencia de progresión a cirrosis hepática⁽¹³⁾.

La hipertensión portal se manifiesta clínicamente con hiperesplenismo (esplenomegalia, leucopenia y trombocitopenia), ascitis y sangrado digestivo (hematemesis o melenas) secundario a várices gastroesofágicas. En un intento por descomprimir la presión del sistema venoso portal, las comunicaciones venosas de dicho sistema portal con el sistema venoso sistémico a nivel esofágico, gástrico y rectal aumentan su flujo produciendo dilataciones varicosas. Las varices gástricas o esofágicas, en virtud de su posición y su exposición al contenido gástrico, presentan gran susceptibilidad al sangrado. Por tal razón, el sangrado secundario a la ruptura de várices esofagogástricas es el principal síntoma de la hipertensión portal, con una probabilidad muy alta de presentación que puede llegar al 75% en la edad pediátrica y con un porcentaje de mortalidad hasta del 3% en el primer episodio de sangrado. El riesgo de sangrado está en relación directa con la severidad de las várices esofágicas según su clasificación endoscópica (Tabla V) y la presencia de signos endoscópicos gástricos, tales como estrías rojas o manchas rojo-cereza sobre la superficie gástrica.

El consenso Baveno VI sobre hipertensión portal indica que se debe efectuar una endoscopia diagnóstica en todos los niños que cursen con esplenomegalia y trombocitopenia (predictores clínicos de la presencia de várices esofágicas) con la posibilidad de tratamiento endoscópico si se encuentran várices esofágicas de grado 2 o superior⁽¹⁴⁾. Dicho tratamiento puede efectuarse mediante ligadura endoscópica de las várices o escleroterapia endoscópica con una tasa de éxito del 70 al 90% y una porcentaje de recidiva del 28%. La liga-

TABLA VI. TIPOS DE CÁLCULOS BILIARES.

Pigmentarios negros (48%)	Compuestos de bilirrubinato cálcico; secundarios a hemólisis y nutrición parenteral
Pigmentarios marrones (6%)	Inusuales; asociados a infecciones bacterianas o parasitarias del tracto biliar
Cálculos de colesterol (22%)	Concentraciones de colesterol > 70%; los más frecuentes
Cálculos de carbonato cálcico (24%)	Asociados a obstrucción transitoria del conducto cístico; casi exclusivos de la infancia

dura endoscópica es el procedimiento de elección dada su mayor facilidad técnica y seguridad frente a la escleroterapia, tanto para la profilaxis primaria como para el tratamiento del sangrado agudo por várices esofágicas y la profilaxis secundaria. A dicho manejo endoscópico debe sumarse la terapia farmacológica con propranolol, betabloqueante no selectivo que disminuye la presión del sistema venoso portal, mediante una disminución del gasto cardiaco sumada a un incremento de la vasoconstricción esplácnica. Por su parte, en el manejo agudo de sangrado por várices esofagogástricas, la ligadura endoscópica es el tratamiento de elección, junto con la administración intravenosa de octreótido y el tratamiento antibiótico con ceftriaxona para cubrir gérmenes gram negativos y la transfusión de concentrados de hematíes para mantener una hemoglobina en niveles de 7 a 9 g/dl. El empleo de balón de taponamiento (balón de Sengstaken-Blakemore o sonda de Foley en lactantes) se indica en casos refractarios pese a la ligadura endoscópica o la escleroterapia y de modo temporal por un máximo de 24 horas.

Las opciones quirúrgicas en niños con hipertensión portal dependen de la etiología de la misma. En efecto, los casos de origen prehepático requieren manejo con un *shunt* meso-Rex, en el que se toma un autoinjerto autólogo de vena yugular interna para comunicar la mesentérica con el receso de Rex (remanente del conducto venoso). El consenso Baveno VI establece con claridad que el *shunt* meso-Rex debe emplearse como primera alternativa terapéutica en niños con trombosis portal con evidencia de cavernomatosis. Por el contrario, los niños con un origen hepático sinusoidal pueden manejarse con un *shunt* portosistémico transyugular (TIPS) como terapia puente previa al trasplante hepático.

COLELITIASIS EN LA INFANCIA

La presencia de cálculos en la vesícula biliar durante la edad pediátrica presenta una prevalencia entre el 0,13 y 1,9% y solo el 33% de los niños afectados son sintomáticos, razón por la cual la gran mayoría de pacientes cursan

TABLA VII. FACTORES DE RIESGO PARA EL DESARROLLO DE COLELITIASIS EN LA INFANCIA.

- Enfermedades hemolíticas (esferocitosis, anemia de células falciformes, talasemia)
- Obesidad
- Insulinorresistencia
- Nutrición parenteral
- Malformaciones de la vía biliar (quiste de colédoco, anomalía de la unión biliopancreática)
- Fibrosis quística
- Sepsis
- Disquinesia biliar
- Medicamentos (cefalosporinas, furosemida)
- Resección ileal

con una colelitiasis asintomática como hallazgo ecográfico incidental⁽¹⁵⁾. Tradicionalmente, la causa más común de la colelitiasis en la infancia se ha centrado en las enfermedades hemolíticas, tales como la esferocitosis, la anemia de células falciformes o la talasemia, con el desarrollo de cálculos pigmentarios, aunque los cambios actuales en la dieta con un mayor contenido en grasas y carbohidratos y advenimiento de la obesidad infantil, han propiciado un aumento de la litiasis biliar por cálculos de colesterol (Tabla VI).

La colelitiasis en la infancia muestra una distribución bimodal con una presentación en la lactancia (neonatos que se han recuperado tras afrontar enfermedades severas y que han requerido un uso prolongado de nutrición parenteral) y en la adolescencia (pacientes con sobrepeso u obesidad con dietas con un excesivo contenido de grasas y carbohidratos). Los pacientes sintomáticos suelen debutar con dolor en hipocostrio derecho o epigastrio irradiado a hombro y asociado a náuseas y vómitos, usualmente asociado a la ingesta de comidas grasas. Los niños menores de cinco años presentan una clínica más anodina con dolor abdominal inespecífico e irritabilidad. Ante el hallazgo de estas manifestaciones clínicas y/o la presencia de factores de riesgo para colelitiasis (Tabla VII) se debe solicitar una ecografía abdominal como

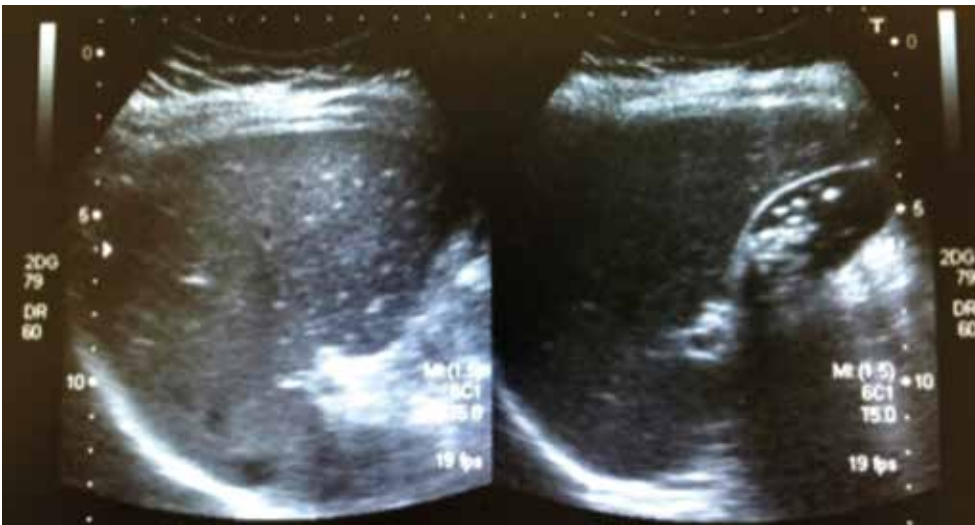


Figura 5. Ecografía hepatobiliar que muestra vesícula biliar con múltiples cálculos (nótese la sombra acústica posterior).

prueba de primera elección (Fig. 5) que mostrará una estructura móvil hiperecogénica en el interior de la vesícula biliar y con sombra acústica posterior (sensibilidad y especificidad superiores al 95%).

La colecistitis aguda es la complicación más frecuente de la colelitiasis debido a la obstrucción del conducto cístico generada por los cálculos, la cual produce irritación peritoneal en hipocondrio derecho con signo de Murphy positivo y fiebre, con una ecografía que informa la presencia de edema de pared vesicular (grosor > 5 mm y signo de la doble pared) y líquido perivesicular, así como una analítica que revela leucocitosis con neutrofilia. Por otra parte, los cálculos pueden migrar al colédoco y producir una coledocolitiasis (11% de los niños con colelitiasis) con ictericia, coluria y acolia secundarias a la obstrucción del drenaje biliar a nivel del colédoco y una dilatación secundaria del mismo. Dicha estasis obstructiva del colédoco puede favorecer un sobrecrecimiento bacteriano que conlleve a una colangitis aguda con la tríada clásica de fiebre, ictericia y dolor en hipocondrio derecho. La obstrucción litíásica puede ubicarse mucho más distalmente a nivel de la unión biliopancreática, condicionando el desarrollo de una pancreatitis aguda en la infancia (25% de los casos de origen biliar) con el subsecuente dolor epigástrico irradiado en banda, asociado a náuseas y vómitos junto con elevación de amilasa y lipasa.

Existen dos entidades que se deben tener en cuenta en el contexto del niño con dolor en hipocondrio derecho. La primera es la colecistitis aguda acalculosa en la que el paciente presenta fiebre, dolor en hipocondrio derecho y comorbilidad importante asociada (ingreso en unidad de cuidados intensivos, nutrición parenteral prolongada, múltiples

transfusiones, infección bacteriana o viral en tratamiento). La ecografía hepatobiliar en estos pacientes revela edema de pared vesicular con líquido pericolecístico, pero con ausencia de litiasis. En estos pacientes, el manejo conservador con antibióticos suele resolver la inflamación vesicular. La segunda patología es la disquinesia vesicular, en la que el niño presenta sintomatología típica de colelitiasis sin hallazgo ecográfico de la misma. En dichos casos, debe solicitarse una gammagrafía hepatobiliar con HIDA y colecistoquinina, la cual evidenciará una fracción de eyección de la vesícula inferior al 35%. La colecistectomía puede mejorar la sintomatología en estos pacientes, especialmente en aquéllos con fracciones de eyección menores al 15%.

La colecistectomía laparoscópica es el abordaje indicado en la actualidad para el manejo de los niños con colelitiasis sintomática en el periodo escolar o en la adolescencia y en aquellos con enfermedades hemolíticas. Por su parte, la colelitiasis del lactante suele ser susceptible de manejo conservador, dado que puede presentar una resolución espontánea. La colecistolitotomía (extracción de los cálculos sin resección de la vesícula biliar) no se aconseja dado que presenta una tasa de recidiva superior al 40%. De igual forma, el manejo médico con ácido ursodexosicolico y litotricia con ondas de choque presenta una elevada recurrencia de la litiasis. La coledocolitiasis requiere de un manejo conjunto con esfinterotomía endoscópica y extracción de cálculos con posterior colecistectomía o una colecistectomía junto con la exploración quirúrgica de la vía biliar. En los casos poco frecuentes de colecistitis aguda, la colecistectomía temprana (antes de una semana de inicio de los síntomas) disminuye la morbimortalidad en los niños⁽¹⁶⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lakshmiranayanan B, Daverport M. Biliary Atresia: A Comprehensive review. *J Autoimmun.* 2016; 73: 1-9.
2. Moyer V, Freese D, Whittington P, Olson A, Brewer F, Colleti R, et al. Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004; 39: 115-28.
3. Govindarajan K. Biliary Atresia: Where do we stand now? *World J Hepatol.* 2016; 8: 1593-601.
4. Wildhaber B. Biliary atresia: 50 years after the first Kasai. *ISRN Surg.* 2012: 1-16.
5. Durkin N, Deheragoda M, Davenport M. Prematurity and Biliary Atresia: a 30-year observational study. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 1355-61.
6. Petersen C. Biliary Atresia: unity in diversity. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 1255-61.
7. Goodhue C, Fenlon M, Wang K. Newborn Screening for Biliary Atresia in the United States. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 1315-8.
8. Tyraskis A, Parsons C, Davenport M. Glucocorticosteroids for Infants with Biliary Atresia following Kasai Portoenterostomy. *Cochrane Database of Systematic Review.* 2018. Issue 5. Art. No.: CD008735.
9. Soaris K, Goldstein S, Ghaseb M, Kamel I, Hackam D, Pawlik T. Pediatric Choledocal Cyst: diagnosis and current management. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 637-50.
10. Ronnekleiv-Kelly S, Soares K, Ejaz A and Pawlik T. Management of Choledochal Cyst. *Curr Opin Gastroenterol.* 2016; 32: 225-31.
11. Lobeck I, Dupree P, Falcone R, Lin T, Trout A, Nathan J, et al. The Presentation and Management of Choledochocoele (Type III Chodechal Cyst): A 40-year Systematic Review of the Literature. *J Ped Surg.* 2017; 52: 644-9.
12. Grammatikopoulos T, McKiernan P, Dhawan A. Portal Hypertension and its management in children. *Arch Dis Child.* 2018; 103: 186-91.
13. D'Antiga L. Medical Management of Esophageal Varices and Portal Hypertension in children. *Semin Pediatr Surg.* 2012; 21: 211-8.
14. Shneider B, Ville de Goyet J, Leung D, Srivastava A, Ling S, Duché M, et al. Primary Prophylaxys of Variceal Bleeding in Children and the Role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Satellite Pediatric Symposium. *Hepatol.* 2016; 63: 1368-80.
15. Svensson J, Makin E. Gallstone Disease in Children. *Semin Pediatr Surg.* 2012; 21: 255-65.
16. Rothstein D, Harmon C. Gallbladder Disease in Children. *Semin Pediatr Surg.* 2016; 25: 225-31.

Original

Defectos congénitos de pared abdominal

S. FUENTES-CARRETERO¹, J.M. PRADILLOS-SERNA¹, S. GONZÁLEZ-MARTÍNEZ², S. VALLADARES-DÍEZ¹,
R. CARBAJO-MARTÍN², E. ARDELA-DÍAZ¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

RESUMEN

Los defectos congénitos de pared abdominal son un grupo de patologías diferenciadas que tienen en común la alteración de la formación de la pared abdominal anterior durante el desarrollo embrionario y fetal con diferentes causas etiológicas. Se produce, por tanto, en mayor o menor medida la herniación de órganos hacia al exterior, pudiendo estar contenidos por un saco o no, dependiendo de la malformación. Las formas más graves precisan de tratamiento y soporte neonatal y diferentes abordajes quirúrgicos. Las más leves, como la hernia umbilical pueden no precisar ninguna intervención. En este artículo revisaremos los cuadros más importantes de defectos congénitos de pared abdominal con especial interés en su diagnóstico, manejo y seguimiento posterior.

Palabras clave: Onfalocelo; Gastrosquisis; Hernia umbilical.

ABSTRACT

Congenital abdominal wall defects are a number of different conditions that have in common an abnormal development of the abdominal wall during embryonic and fetal development, due to a variety of causes. As a consequence, intraabdominal organs are herniated in different grades, being content in a hernia sac or not, depending on the type

of anomaly. The most severe forms require prompt neonatal support and different surgical approaches. Whereas the milder forms such as umbilical hernia may not require any intervention at all. In this paper we review the most important features of congenital abdominal wall defects with special interest in their diagnosis, management and follow-up.

Key words: Exomphalos; Gastroschisis; Umbilical hernia.

RECUERDO EMBRIOLÓGICO

Las diferentes anomalías congénitas de la pared abdominal tienen su origen en alteraciones en distintos estadios del desarrollo embriológico o fetal. Recordaremos de manera simplificada la formación de la pared abdominal para entender mejor el origen y las implicaciones de estos defectos.

Durante la 4ª y 5ª semana de desarrollo, el disco embrionario, que es plano, se pliega en cuatro direcciones, craneal, caudal y lateral derecha e izquierda. Cada uno de estos pliegues confluye en lo que será el ombligo. Durante la semana siguiente se produce un crecimiento acelerado del intestino, más deprisa que el crecimiento de la cavidad abdominal, por lo que se produce una herniación fisiológica del intestino medio entre las semanas 9ª y 11ª dentro del celoma extraembrionario, a través del ombligo. Durante este tiempo continua desarrollándose y rotando, proceso que finaliza cuando se reintroducen las asas de nuevo en el abdomen hacia la semana 12ª. Después de este momento, en el interior

Correspondencia: Erick Ardelá Díaz. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.
C/ Altos de Nava, s/n. 24071 León
Correo electrónico: eardela@hotmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

del ombligo y cordón umbilical quedarían solo elementos que se obliterarán e involucionarán al final del desarrollo: los vasos umbilicales, el uraco que comunica con la vejiga embrionaria y el conducto onfalomesentérico que comunica el saco vitelino con el intestino en desarrollo. De ellos permanecen ligamentos y tractos fibrosos tras su involución, salvo en el caso del conducto onfalomesentérico que debe desaparecer por completo^(1,2).

Cuando se produce un error en la fusión de los pliegues del disco embrionario en estadios precoces se pueden originar las malformaciones más graves. Si el fallo se produce en el pliegue inferior se puede originar la extrofia vesical o las formas más severas de extrofia de cloaca. Si el defecto se produce en el pliegue superior se puede originar una ectopia cordis o la pentalogía de Cantrell^(2,3).

En el caso de la gastrosquisis, el defecto se originaría algo más tarde, en torno a la 6ª semana de desarrollo. Se cree que un insulto vascular en los vasos embrionarios (arteria vitelina derecha o alteración en la involución de la vena umbilical derecha) origina un daño en la pared abdominal, fundamentalmente del lado derecho, que lleva a la disrupción de la pared y la salida de los órganos intestinales sin estar contenidos por un saco herniario⁽⁴⁾.

Si el problema se origina por un defecto más tardío en la fusión de los pliegues en la parte central, se produce un fracaso en el retorno de las asas intestinales a la cavidad abdominal más allá de la semana 12ª. En este caso se trata de un onfalocele. Los órganos intraabdominales, por tanto, a diferencia de lo que ocurre en la gastrosquisis, salen por un orificio umbilical central, exageradamente ampliado que puede llegar a ocupar toda la pared anterior en los casos más graves, y está cubierto por membrana de amnios y peritoneo con gelatina de Wharton entre ellas^(2,3).

En los casos de hernia umbilical se produce una debilidad de la pared abdominal en la zona de inserción del cordón, por un defecto de obliteración o una alteración en la inserción del ligamento redondo, que en muchos casos se resuelve de manera espontánea estando el anillo umbilical completamente cerrado a los 5 años en más del 80% de los casos y con tendencia a seguir cerrándose los defectos pequeños en edades posteriores⁽⁵⁾.

GASTROSQUISIS

Se define como un defecto de pared total, generalmente paraumbilical derecho que se asocia a evisceración del contenido intestinal en el líquido amniótico, sin saco herniario⁽³⁾ (Fig. 1).



Figura 1. Gastrosquisis.

Epidemiología y etiología

Tiene una incidencia aproximada de 1 de cada 3.000 recién nacidos vivos. Se cree que la etiopatogenia deriva de un defecto vascular en la pared abdominal fetal, siendo más susceptible la región paraumbilical derecha como se ha explicado previamente. Se han asociado factores de riesgo como la edad materna (más frecuente en madres adolescentes), agentes ambientales y factores vasoactivos como el tabaco o la toma de agentes vasoconstrictores^(4,6).

Diagnóstico

El diagnóstico prenatal se basa en la evidencia ecográfica de asas intestinales fuera de la cavidad abdominal más allá de la semana 12ª. A diferencia del onfalocele, las asas flotan libremente en el líquido amniótico y la inserción del cordón umbilical es normal.

El diagnóstico postnatal es clínico, observado un defecto de pared total paraumbilical derecho con salida de asas intestinales. Es poco frecuente la salida de otros órganos aparte del intestino y el estómago en algunos casos. En el onfalocele, que por motivos traumáticos se ha roto el saco herniario, se verán también asas libres, con frecuencia asocian herniación del hígado, pero la observación de la inserción del cordón es la diferencia fundamental entre ambos defectos⁽²⁾.

Malformaciones asociadas

La mayor parte de las gastrosquisis no tiene anomalías sistémicas extraintestinales asociadas, sin embargo, el mismo mecanismo etiológico conlleva un riesgo de alteraciones intestinales.

Se habla de gastrosquisis simples cuando el intestino no tiene anomalías más que falta de rotación al no haber completado la fase de reducción y rotación intraabdominal. Esta característica es común a los onfaloceles y las hernias diafragmáticas, por lo que debemos recordar a largo plazo en el seguimiento de estos niños que la malrotación o falta de rotación completa les predispone a episodios de obstrucción intestinal y vólvulo⁽⁷⁾.

Las gastrosquisis complejas asocian alteraciones intestinales como estenosis o atresia intestinal (causadas por isquemia o por vólvulo intrauterino), perforación o necrosis. Suponen aproximadamente un 25% del total⁽²⁾.

Tratamiento

El manejo de la gastrosquisis comienza en la etapa prenatal desde el diagnóstico. Es preciso un seguimiento estrecho de estos embarazos para detectar posibles signos de complicación que puedan hacer tomar la decisión de un parto pretérmino para minimizar el daño intestinal⁽⁸⁾.

Tras el parto, además de los cuidados específicos por la posible prematuridad y la estabilización general, es fundamental un adecuado manejo del intestino herniado. Se debe cubrir con plástico estéril y mantener perpendicular el eje del tronco para evitar acodamiento de los vasos con la subsiguiente congestión y edema del intestino. La sonda orogástrica y el sondaje rectal permiten evacuar contenidos para facilitar la posterior reducción⁽⁸⁾.

El manejo quirúrgico inicial se basa en el intento de reducir el contenido herniado. Se revisan las asas en busca de posibles alteraciones y se reducen progresivamente con estrecho control de los parámetros hemodinámicos y ventilatorios y de la presión intraabdominal. Si no es posible la reducción completa se diseña un silo o bolsa que contenga las asas que no se pueden reducir, manteniéndolas perpendiculares al paciente, y se van introduciendo poco a poco mediante compresión progresiva del mismo a lo largo de varios días hasta que es posible el cierre definitivo de la pared⁽⁸⁾.

Pronóstico

Las asas intestinales suelen estar en mayor o menor grado alteradas en lo que respecta a su funcionalidad y la dismotilidad postoperatoria es un problema común.

Por la habitual ausencia de anomalías mayores extraintestinales, es la malformación congénita de pared abdominal con mejor pronóstico. No obstante, la morbilidad derivada de las anomalías intestinales en las gastrosquisis complejas o de la prematuridad elevan la mortalidad total de estos pacientes a cifras en torno al 10%⁽⁷⁾.



Figura 2. Onfalocele.

Seguimiento posterior

De cara a la evolución posterior de estos pacientes y su seguimiento por su pediatra hay que tener en cuenta puntos como las posibles secuelas estéticas de la reparación o la posibilidad de vólvulo u obstrucción intestinal a cualquier edad, además de las consideraciones específicas por la prematuridad, la inmadurez intestinal y el ingreso neonatal que puede llegar a ser prolongado⁽⁷⁾.

ONFALOCELE

Se define como un defecto congénito de pared abdominal por fallo en la fusión de los pliegues del disco embrionario. Como consecuencia el contenido intraabdominal se encuentra herniado, contenido en un saco compuesto por peritoneo y amnios centrado en el orificio umbilical con el cordón originándose del ápex del mismo^(2,3) (Fig. 2).

Epidemiología y etiología

Se calcula que la incidencia es de en torno a 1 de cada 5.000 recién nacidos vivos. Esta cifra está aumentando ligeramente en los últimos años. Se ha identificado una asociación entre el riesgo de onfalocele y la edad materna menor de 20 o mayor de 40 años y también a la presencia de cromosopatías y al síndrome de Beckwith-Wiedemann⁽²⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico prenatal se basa en la evidencia de herniación del contenido abdominal más allá de la semana 12.

Esta herniación puede contener asas intestinales o el hígado, está cubierta por una membrana y el cordón umbilical se inserta en el ápex del saco (a diferencia de las gastrosquisis).

El diagnóstico postnatal es clínico, evidenciando la herniación cubierta por el saco. En ocasiones este saco se puede romper intraútero o durante el parto, pero los restos del saco, la posición del defecto o la presencia del hígado herniado permiten diferenciar este cuadro de la gastrosquisis⁽³⁾.

Malformaciones asociadas

El onfalocele asocia otras malformaciones hasta en el 60% de los casos según algunas series. Las más frecuentes son anomalías cardíacas, defectos genitourinarios, hendiduras faciales, defectos del tubo neural y defectos diafragmáticos. Las anomalías genéticas también son frecuentes, hasta en el 60% de los casos de onfaloceles que no contienen el hígado. Se encuentran principalmente trisomías 13, 18, 21, síndrome de Turner y triploidías. Otros síndromes asociados al onfalocele incluyen el Beckwith-Wiedemann, CHARGE y síndrome oro-palato digital tipo II, entre otros menos frecuentes⁽⁹⁾.

Tratamiento

En el periodo prenatal es fundamental el adecuado diagnóstico de las malformaciones asociadas y posibles cromosopatías, al igual que el seguimiento obstétrico estrecho.

Tras el parto se debe proceder a la estabilización general del neonato. La sonda orogástrica y el sondaje rectal permiten disminuir el contenido intestinal. El saco debe cubrirse de manera que se proteja y conserve la temperatura⁽⁸⁾.

La reparación quirúrgica no es una emergencia como en el caso de las gastrosquisis y puede diferirse entre 24-72 horas hasta conseguir la estabilidad del paciente y descartar malformaciones asociadas. Durante el procedimiento se disecciona el saco ligando los vasos umbilicales y separando el contenido que se reduce progresivamente bajo control de parámetros ventilatorios y hemodinámicos y de la presión intraabdominal. En los defectos pequeños suele ser posible la reparación primaria. Cuando la presión intraabdominal es excesiva se opta por un cierre progresivo con un silo como en el caso de las gastrosquisis. Cuando el defecto es especialmente grande, por encima de los 5 cm, no suele ser posible un cierre primario de la pared y hay distintas opciones terapéuticas para una reconstrucción progresiva de la misma⁽⁸⁾.

Pronóstico

El pronóstico está fundamentalmente ligado a la presencia de anomalías mayores fundamentalmente cardíacas y presencia de alteraciones genéticas, además de la posible prematuridad y las complicaciones asociadas. Los onfaloce-

les gigantes o aquellos que contienen gran parte del hígado precisan de un mayor número de intervenciones e ingresos más prolongados con la morbilidad que ello conlleva. La supervivencia del onfalocele aislado está por encima del 90%, pero cuando asocia otros factores de riesgo puede descender al 60%⁽¹⁰⁾.

Seguimiento posterior

Los niños intervenidos de onfalocele, al igual que aquellos intervenidos de gastrosquisis pueden presentar a lo largo de su vida episodios de obstrucción intestinal y vólvulo por las alteraciones en la rotación. Además, pueden precisar reintervenciones para reconstrucción de la pared abdominal. Su seguimiento y evolución posterior, no obstante, está fundamentalmente marcado por la presencia de malformaciones asociadas⁽¹⁰⁾.

DEFECTOS DE PARED ABDOMINAL SUPERIOR E INFERIOR

Extrofia vesical y extrofia de cloaca

Son defectos del cierre del pliegue inferior del disco embrionario en estadios precoces del desarrollo. La gravedad oscila desde simples epispadias distales (meato uretral en la cara dorsal del pene) o bifidez clitoridiana, hasta formas más graves de exposición de toda la placa vesical que no ha llegado a cerrarse en la extrofia vesical. En los casos de extrofia de cloaca, también el intestino se encuentra abierto a ambos lados de la placa vesical. Su baja frecuencia (en torno a 1 de cada 50.000 recién nacidos vivos) y complejo manejo exigen el tratamiento en unidades especializadas multidisciplinarias^(11,12).

Pentalogía de Cantrell y ectopia cordis

La pentalogía de Cantrell en su forma completa es un defecto de cierre del pliegue superior que asocia un onfalocele superior, defecto esternal, diafragmático y pericárdico y anomalías cardíacas. En los casos más graves, el déficit de pared torácica puede ser completo, dando lugar a la ectopia cordis, la herniación del corazón fuera del tórax. Es menos frecuente aún y asocia una elevada mortalidad en las formas más graves⁽¹³⁾.

DEFECTOS Y PATOLOGÍA UMBILICAL

Tras el nacimiento, en el ombligo normal se insertan los vestigios de los vasos umbilicales que se transformarán en

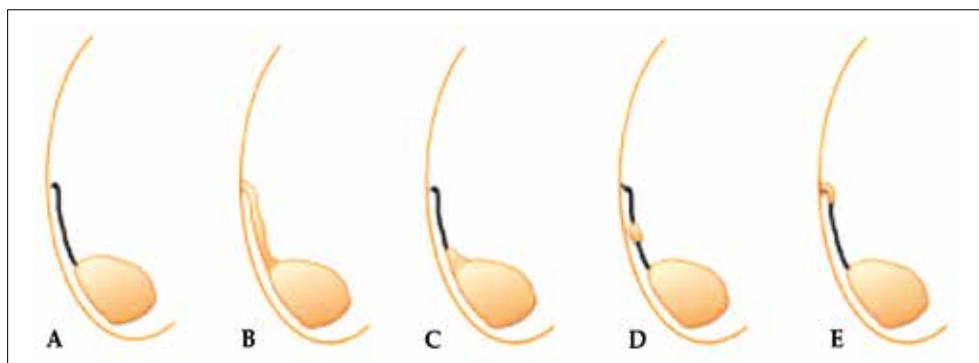


Figura 3. Anomalías uracales. A) Ligamento vesical normal. B) Persistencia del uraco. C) Divertículo vesical. D) Quiste de uraco. E) Seno uracal.

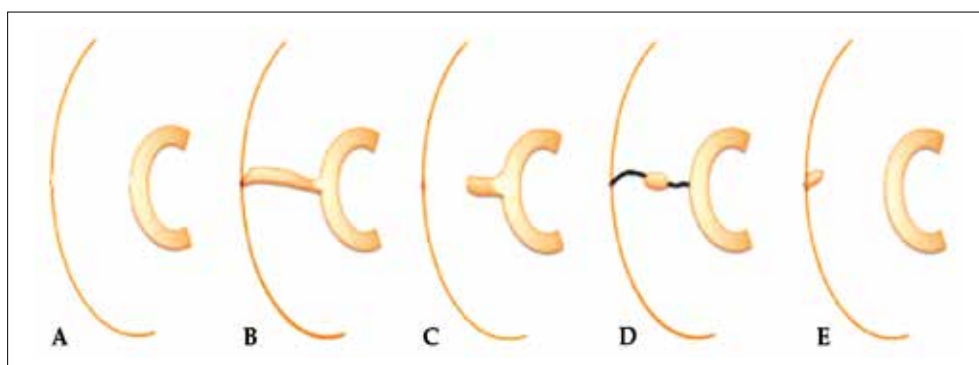


Figura 4. Anomalías del onfalomesentérico. A) Aspecto normal. B) Persistencia del conducto onfalomesentérico. C) Divertículo de Meckel. D) Quiste onfalomesentérico. E) Seno onfalomesentérico.

ligamento redondo y plicas vesicales laterales, el ligamento vesical central, vestigio del uraco y no debe quedar ningún resto del conducto onfalomesentérico⁽¹⁴⁾.

Masa umbilical

En la mayor parte de los casos una masa sintomática rojo brillante sin secreción corresponde a un granuloma que puede ser tratado de manera tópica con nitrato de plata.

Masas que no responden a la aplicación de nitrato, pero que no tienen otra clínica asociada pueden ser la manifestación de un resto de tejido uracal u onfalomesentérico sin comunicación con la cavidad intraabdominal, en cuyo caso se precisa una ecografía para confirmar el diagnóstico y descartar componente intraabdominal, y una resección quirúrgica que se puede diferir si el paciente está asintomático para minimizar el riesgo anestésico⁽¹⁵⁾.

Anomalías uracales (Fig. 3)

La falta de obliteración completa del uraco es infrecuente, se manifiesta por salida de orina por el orificio umbilical y precisa estudio de imagen para descartar anomalías asociadas y corrección quirúrgica⁽¹⁴⁾.

La presencia de una porción del uraco patente solo en su porción distal comunicando con el exterior se denomina

seno uracal, según su longitud puede ser asintomático o presentar secreción o cuadros de infección⁽¹⁶⁾.

Si el vestigio que queda patente es la porción más proximal, se trata de un divertículo vesical, puede ser asintomático si es de pequeño tamaño o crear clínica por compresión. Es aconsejable estudiar las características y tamaño del mismo para decidir el manejo más adecuado⁽¹⁶⁾.

Cuando la obliteración del uraco es distal y proximal y queda un remanente en algún punto de su recorrido se trata de un quiste de uraco. Son asintomáticos en la mayor parte de los casos pero pueden infectarse y si contiene revestimiento urotelial se pueden malignizar. La tendencia es hacia la resección quirúrgica, pero también se han descrito involuciones de vestigios muy pequeños, por lo que algunos grupos aconsejan un seguimiento de aquellos de pequeño tamaño, menor de un centímetro, que han sido hallazgos incidentales en pacientes asintomáticos^(17,18).

Anomalías onfalomesentéricas (Fig. 4)

Cuando el conducto onfalomesentérico no se oblitera en todo su recorrido se produce salida de contenido intestinal por el ombligo, comportándose como un estoma. Es preciso el estudio completo y la corrección quirúrgica al diagnóstico⁽¹⁴⁾.

Si persiste solo un segmento distal comunicado con el ombligo es un seno que se comporta de manera similar al seno uracal, pero con diferente revestimiento⁽¹⁹⁾.

Cuando no se oblitera la porción más proximal, pero sí desaparece el resto se trata de un divertículo de Meckel. Puede ser de longitud variable, se inserta en el íleon y permanece asintomático en muchos casos. La clínica más frecuente es la rectorragia en el niño en edad escolar, por presencia de mucosa gástrica ectópica que se ulcera. También puede presentarse por un cuadro de diverticulitis similar a la apendicitis, como invaginación intestinal y en algunos casos como dolor abdominal recurrente. El diagnóstico se basa en pruebas de imagen y gammagrafía para detectar la mucosa ectópica y el tratamiento es quirúrgico, resecaando el mismo⁽¹⁹⁾.

Cuando la obliteración es parcial puede quedar un quiste retenido en el espesor de un cordón fibroso, o únicamente este cordón que se manifiesta con cuadros de obstrucción intestinal por compresión de las asas o herniación de las mismas, o vólvulo al girar el asa sobre el eje del resto onfalomesentérico. En estos casos se precisa cirugía urgente. La presencia de este tracto fibroso asintomático es muy difícil de diagnosticar hasta que se vuelve sintomático⁽¹⁹⁾.

Hernia umbilical

La apertura de la fascia abdominal a nivel del ombligo (anillo umbilical) por donde pasan los vasos umbilicales y elementos del cordón, se va cerrando progresivamente tras el nacimiento y puede retrasarse su cierre completo hasta los 5 años de edad. La presencia de hernia umbilical en este periodo es susceptible de vigilancia y manejo conservador en la mayor parte de los casos. Incluso en edades posteriores puede seguir estrechándose el anillo con el fortalecimiento de la musculatura abdominal. No obstante, defectos de gran tamaño o que no se van reduciendo progresivamente son susceptibles de corrección quirúrgica a partir de los 3-4 años, o en edades posteriores⁽²⁰⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- Sadler TW, Feldkamp ML. The embryology of body wall closure: relevance to gastroschisis and other ventral body wall defects. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2008; 148: 180-5.
- Wilson RD, Johnson MP. Congenital abdominal wall defects: an update. *Fetal Diagn Ther.* 2004; 19: 385-98.
- Prefumo F, Izzi C. Fetal abdominal wall defects. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2014; 28: 391-402.
- Feldkamp ML, Carey JC, Sadler TW. Development of gastroschisis: review of hypotheses, a novel hypothesis, and implications for research. *Am J Med Genet A.* 2007; 143A: 639-52.
- Zens T, Nichol PF, Cartmill R, Kohler JE. Management of asymptomatic pediatric umbilical hernias: a systematic review. *J Pediatr Surg.* 2017; 52: 1723-31.
- Mastroiacovo P. Risk factors for gastroschisis. *BMJ.* 2008; 336: 1386-7.
- Van Manen M, Hendson L, Wiley M, et al. Early childhood outcomes of infants born with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 1682-7.
- Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B, Weber PG. Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24: 167-73.
- Corey KM, Hornik CP, Laughon MM, et al. Frequency of anomalies and hospital outcomes in infants with gastroschisis and omphalocele. *Early Hum Dev.* 2014; 90: 421-4.
- Van Eijck FC, Hoogeveen YL, van Weel C, et al. Minor and giant omphalocele: long-term outcomes and quality of life. *J Pediatr Surg.* 2009; 44: 1355-9.
- Borer JG, Vasquez E, Canning DA, et al. An initial report of a novel multi-institutional bladder exstrophy consortium: a collaboration focused on primary surgery and subsequent care. *J Urol.* 2015; 193: 1802-7.
- Soffer SZ, Rosen NG, Hong AR, et al. Cloacalexstrophy: a unified management plan. *J Pediatr Surg.* 2000; 35: 932-7.
- Van Hoorn JH, Moonen RM, Huysentruyt CJ, et al. Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. *Eur J Pediatr.* 2008; 167: 29-35.
- Cilley R. Disorders of the umbilicus. In: Grosfeld J, O'Neill J, Coran A, Fonkalsrud E, eds. *Pediatric Surgery.* Philadelphia: Mosby Inc; 2006.
- Larralde de Luna M, Cicioni V, Herrera A, et al. Umbilical polyps. *Pediatr Dermatol.* 1987; 4: 341-3.
- Choi YJ, Kim JM, Ahn SY, Oh JT, Han SW, Lee JS. Urachal anomalies in children: a single center experience. *Yonsei Med J.* 2006; 47: 782-6.
- Naiditch JA, Radhakrishnan J, Chin AC. Current diagnosis and management of urachal remnants. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 2148-52.
- Gleason JM, Bowlin PR, Bagli DJ, et al. A comprehensive review of pediatric urachal anomalies and predictive analysis for adult urachal adenocarcinoma. *J Urol.* 2015; 193: 632-6.
- Vane DW, West KW, Grosfeld JL. Vitelline duct anomalies. Experience with 217 childhood cases. *Arch Surg.* 1987; 122: 542-7.
- Zens T, Nichol PF, Cartmill R, Kohler JE. Management of asymptomatic pediatric umbilical hernias: a systematic review. *J Pediatr Surg.* 2017; 52: 1723-31.

Original

Anomalías del tracto intestinal alto

I. SIMAL BADIOLA, A.R. TARDÁGUILA CALVO, A.J. LÓPEZ LÓPEZ, M.I. FERNÁNDEZ JIMÉNEZ,
E.M. DE DIEGO GARCÍA

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

RESUMEN

Las anomalías intestinales en el niño son congénitas en la mayor parte de los casos y suelen producir clínica durante la época neonatal. Es por ello que tanto pediatras como cirujanos pediátricos debemos conocer su presentación clínica y su tratamiento. En esta revisión enumeraremos las principales entidades que afectan al tracto intestinal alto enfatizando una perspectiva práctica proyectada hacia el diagnóstico y tratamiento de cada patología.

Palabras clave: Anomalías intestinales; Niños.

ABSTRACT

Intestinal anomalies in children are mostly congenital and usually present with clinical manifestations during neonatal period. Both pediatricians and pediatric surgeons must be aware of their clinical presentation and management. In this review, we will name the main conditions that affect the upper intestinal tract, highlighting a pragmatic perspective projected towards the diagnosis and treatment of each disorder.

Key words: Intestinal anomalies; Child.

ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO

La estenosis hipertrófica de píloro (EHP) consiste en la hipertrofia progresiva del píloro que puede llegar a obstruir la salida gástrica, por lo que es una causa quirúrgica, frecuente de vómitos en los lactantes (incidencia de 2-3,5/1.000 recién nacidos vivos). Se presenta habitualmente entre la segunda y quinta semana de vida, y es excepcional a partir de las 12 semanas. Su causa exacta no está clara, probablemente tenga múltiples factores etiológicos⁽¹⁾.

La presentación clínica de la EHP está cambiando de los clásicos vómitos proyectivos no biliosos inmediatamente tras las tomas asociados a oliva palpable en abdomen y alcalosis metabólica, a una presentación clínica más recortada debido a un diagnóstico precoz gracias a la ecografía, por lo que es muy raro hoy en día palpar la oliva pilórica o, incluso, ver las alteraciones analíticas que se alcanzan con la progresión del cuadro. La prueba de imagen de elección es la ecografía, aunque aún se realizan tránsitos baritados. En la ecografía un grosor muscular de más de 3 mm, una longitud de canal pilórico mayor de 15 mm y un diámetro mayor de 14 mm, sobre todo si se asocia a ausencia de vaciamiento gástrico durante la exploración, se consideran diagnósticos (Fig. 1). El diagnóstico diferencial hay que realizarlo principalmente

Correspondencia: Isabel Simal Badiola. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Avenida Valdecilla, 25. 39008 Santander. Cantabria
Correo electrónico: isabelsimal@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

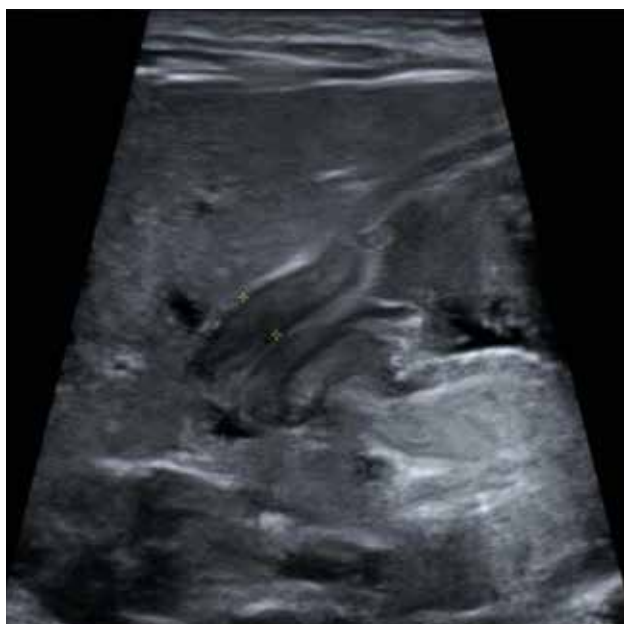


Figura 1. Ecografía que muestra grosor muscular del píloro y longitud de canal pilórico aumentados.

con el reflujo gastroesofágico y la intolerancia a proteínas de la leche de vaca⁽²⁾.

El tratamiento definitivo es quirúrgico. Nunca es una emergencia y se realiza una vez que se han corregido las posibles alteraciones hidroelectrolíticas. No hay duda sobre la necesidad de colocar una sonda nasogástrica antes de la inducción anestésica para evitar la broncoaspiración. Sin embargo, es cuestionable la colocación de la sonda previa a ese momento (siempre que el lactante no esté vomitando). Algunos autores defienden las ventajas de descomprimir al máximo la cavidad gástrica, mientras que otros defienden que la evacuación gástrica puede empeorar las alteraciones hidroelectrolíticas.

La cirugía consiste en hacer una piloromiotomía extramucosa (descrita por Ramstedt en 1912). El abordaje puede cambiar (laparoscopia o laparotomía), pero la maniobra que se hace hoy en día es la misma que la descrita hace un siglo. Se trata de seccionar longitudinalmente el músculo pilórico sin abrir la cavidad gástrica, resolviendo de ese modo la obstrucción. El niño puede reiniciar tolerancia oral unas horas después de la intervención, para lo que hay diferentes regímenes de alimentación en el postoperatorio sin haber demostrado ninguno de ellos superioridad respecto a los demás. Puede haber vómitos en el postoperatorio inicial que ceden durante las primeras horas⁽³⁾.



Figura 2. Meconio acólico en un neonato con atresia duodenal.

ATRESIA INTESTINAL

Supone la causa congénita más frecuente de obstrucción intestinal. Puede afectar a distintas partes del intestino siendo la atresia duodenal la responsable en la mitad de los casos, el resto en su mayoría afectan a yeyuno o íleon y las colónicas suponen muy pequeño porcentaje. Su pronóstico tras la corrección quirúrgica es muy bueno, puesto que su morbimortalidad depende más de las asociaciones que puede presentar como fibrosis quística y otras anomalías congénitas como gastrosquisis o malrotación.

Atresia duodenal

El duodeno deriva del intestino anterior y del medio. La atresia duodenal se produce por un fallo de repermeabilización del intestino a ese nivel, es decir, una interrupción del desarrollo normal del tracto gastrointestinal. Supone la mitad de las atresias intestinales, y hasta en un 30% se asocia a alguna anomalía cromosómica (trisomía 21 principalmente). Se manifiesta por un neonato con vómitos que puede asociar meconio acólico si la atresia es distal a la papila duodenal mayor (Fig. 2). Es altamente sugestivo el signo de la doble burbuja en la placa simple de abdomen (Fig. 3). El resto de pruebas complementarias van dirigidas a descartar malformaciones asociadas. En este caso se solicita ecocardiograma y ecografía renal, especialmente si el paciente tiene trisomía 21. El tratamiento consiste en una duodeno-duodenostomía para salvar la zona atrésica. La membrana duodenal es una entidad menos frecuente, pero



Figura 3. Radiografía simple de abdomen: signo de la doble burbuja en un caso de atresia duodenal.

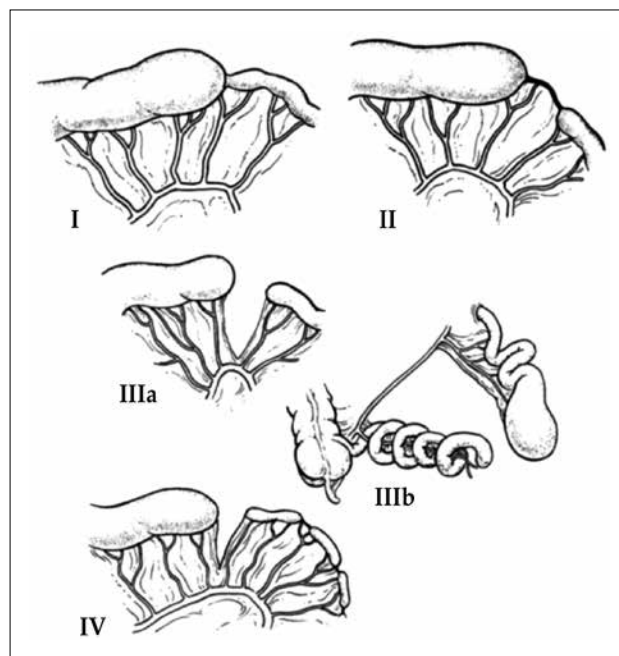


Figura 4. Clasificación de la atresia intestinal. Tomado de: Frischer JS, Azizkhan RG. Jejunoileal atresia and stenosis. En: Coran AG, ed. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 1059-71.

siempre hay que descartarla durante la cirugía introduciendo una sonda distalmente.

Atresia yeyunoileal

La etiología de las atresias de estos segmentos intestinales parece que tiene más que ver con un accidente vascular que lleva a la necrosis de un segmento de intestino en el feto. Existen 4 tipos que se pueden distinguir en la figura 4. La presentación clínica es la de cualquier obstrucción intestinal con vómitos y distensión abdominal progresiva. La prueba de imagen más valiosa vuelve a ser la radiografía simple que va a mostrar distensión de asas de intestino delgado (más o menos número de asas en función del nivel de la obstrucción) y ausencia de aire distal. Siempre debemos descartar fibrosis quística aunque el test de *screening* neonatal sea negativo. El tratamiento es quirúrgico (Fig. 5) y consiste, siempre que sea factible, en la anastomosis primaria intentando preservar la mayor longitud intestinal posible.

ÍLEO MECONIAL

Se produce por la impactación de meconio espeso a nivel del íleon terminal. Se acumula y ocluye la luz intestinal,

produciéndose un íleon dilatado con paredes engrosadas y un colon distal de pequeño tamaño (microcolon por desuso) lleno de pequeñas acumulaciones induradas de meconio (conocidas como perlas de meconio). Suele ser la manifestación más precoz de la fibrosis quística. Se puede presentar en forma simple (o sin complicaciones asociadas) como una obstrucción intestinal, o complicada cuando hay evidencia de perforación intestinal previa o necrosis. Para el diagnóstico se suele realizar una radiografía simple de abdomen y un enema opaco si no hay perforación⁽⁴⁾.

El tratamiento inicial debe ser el de cualquier obstrucción intestinal neonatal. En los casos de íleo meconial no complicado pueden ser útiles los enemas hiperosmolares (Gastrografin), que resuelven la obstrucción hasta en 20-40% de estos neonatos. El tratamiento quirúrgico presenta múltiples opciones en función de cada situación: enterostomía y lavado, doble ileostomía, resección del segmento dilatado o perforado con ileostomía terminal, etc.^(5,6).

Síndrome del tapón meconial

Es una entidad diferente al íleo meconial, siendo uno de sus principales diagnósticos diferenciales. Se confirma con un enema opaco en el que se observan tapones de meconio en el sigma o colon descendente. Estos tapones suelen expul-



Figura 5. Paciente con atresia intestinal tipo I durante la intervención quirúrgica.

sarse espontáneamente tras el enema opaco o con lavados rectales. Parece que su patogenia está relacionada con la hipomotilidad intestinal, pues es más frecuente en neonatos prematuros e hipotónicos. No está asociado con la fibrosis quística⁽⁷⁾.

DIVERTÍCULO DE MECKEL

Es un remanente del conducto onfalomesentérico y consiste en un saco ciego que sale desde el borde antimesentérico del íleon terminal. Es un divertículo verdadero porque contiene todas las capas de la pared intestinal. Es la malformación congénita gastrointestinal más frecuente, ocurre hasta en un 2% de la población. La mayoría de los casos son asintomáticos, pero hasta un 2% presenta complicaciones (más frecuentemente antes de los dos años de edad). Puede presentar, además de la mucosa intestinal nativa, mucosa heterotópica que puede ser gástrica (lo más habitual), pancreática o colónica⁽⁸⁾.

La presentación clínica varía. Lo más frecuente es la hemorragia intestinal sin dolor asociado, seguida de la invaginación y la diverticulitis, esta última puede simular una apendicitis.

La prueba diagnóstica que más información nos aporta, especialmente en caso de hemorragia, es la gammagrafía con tecnecio 99m, que tiene afinidad por la mucosa gástrica. En



Figura 6. Divertículo de Meckel. Se puede observar exteriorizado a través del ombligo previo a la realización de su exéresis.

caso de alta sospecha o si el paciente se encuentra inestable, se debe realizar una exploración quirúrgica abdominal para confirmar el diagnóstico y realizar tratamiento simultáneamente (Fig. 6). La intervención quirúrgica consiste en reseccionar el divertículo y el fragmento de íleon donde se asienta, y realizar anastomosis intestinal⁽⁹⁾.

INVAGINACIÓN

En la invaginación una parte del intestino se introduce en otra. Es una de las causas más frecuentes de obstrucción intestinal en lactantes y niños pequeños. Es muy raro que ocurra por encima de los 5 años de vida. Clásicamente se presenta como dolor abdominal intenso intermitente asociado a encogimiento de piernas, vómitos, diarrea sanguinolenta y masa abdominal palpable.

La etiología depende de la edad de presentación: por debajo de los 2 años de vida es idiopática, parece ser que los ganglios mesentéricos inflamados pueden actuar de punto guía de la invaginación. Por encima de esa edad hay que buscar una causa orgánica como un linfoma intestinal o un divertículo de Meckel. La mejor prueba diagnóstica es la ecografía (Fig. 7), que además va a permitir realizar una reducción hidrostática con enema de forma ecoguiada por el propio radiólogo. Otra manera de reducir la invaginación es mediante enema de aire guiado con radioscopia, con la desventaja que supone la radiación. Si estas medidas no son suficientes, o el paciente presenta complicaciones como signos de perforación o peritonitis, el paciente tendrá que ser sometido a una intervención quirúrgica para reducir la invaginación⁽¹⁰⁾.

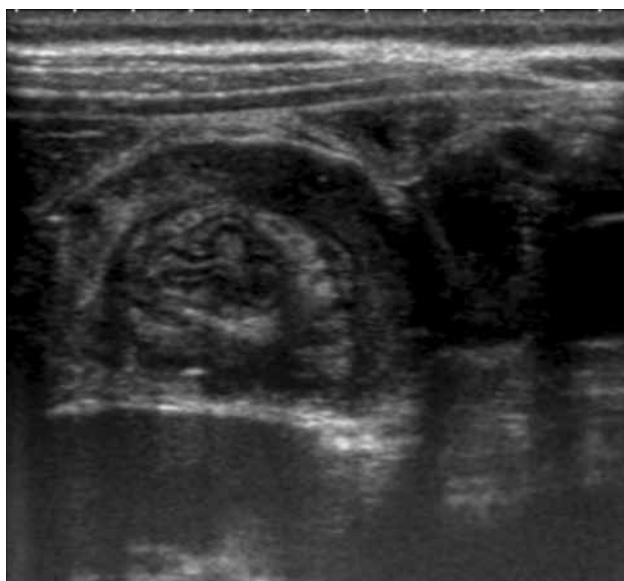


Figura 7. Ecografía de una invaginación intestinal íleo-cólica.

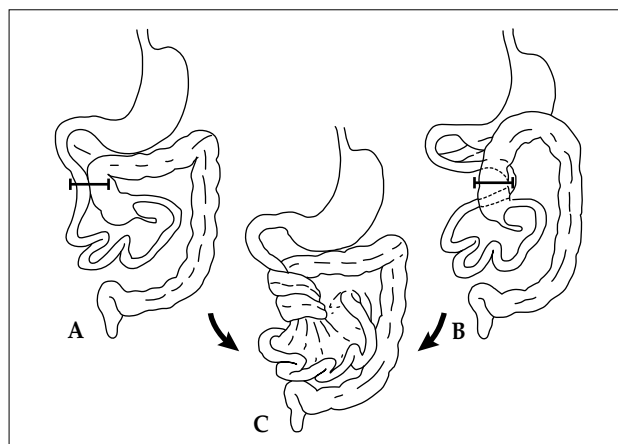


Figura 8. Fisiopatología del vólvulo de intestino medio con malrotación. A) No rotación. B) Rotación incompleta. C) En ambos casos la base estrecha del mesenterio predispone al paciente al vólvulo de intestino medio. Tomado de: Dassinger MS, Smith DS. Disorders of intestinal rotation and fixation. En: Coran AG, ed. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 1111-26.

MALROTACIÓN INTESTINAL

Se produce como resultado de un fallo en la secuencia embriológica de rotación del intestino sobre el eje de arteria mesentérica superior durante su desarrollo y posterior fijación desde el ligamento de Treitz hasta el cuadrante inferior derecho, desarrollando así una amplia fijación del mesenterio. Cualquier fallo en este proceso tiene como consecuencia una rotación incompleta o una no rotación, reduciendo la base de implantación del mesenterio. Debido a este pedículo vascular estrecho sobre el que se encuentra el intestino existe el riesgo de vólvulo intestinal (Fig. 8)⁽¹¹⁾.

No se conoce su verdadera incidencia. Hasta un 60% de los niños presentan otras anomalías asociadas como hernia diafragmática, cardiopatía congénita (especialmente el síndrome de heterotaxia), onfalocelo y gastrosquisis.

En muchas ocasiones, la malrotación no produce síntomas. Sin embargo, más de la mitad de los pacientes debutan durante el primer mes de vida, por lo que numerosos autores recomiendan la corrección quirúrgica en todos los casos de malrotación⁽¹²⁾.

La clínica está protagonizada por dos entidades: vólvulo intestinal y obstrucción duodenal. Como hemos comentado, la base estrecha del mesenterio permite una movilidad anormal del intestino delgado, permitiendo al mesenterio torsionarse sobre la arteria mesentérica superior y comprometer la vascularización del intestino delgado causando isquemia y necrosis, salvo que sea corregido rápidamente.

El síntoma común son los vómitos que pueden ser biliosos o no, seguidos de un deterioro hemodinámico. La obstrucción duodenal se presenta cuando las bandas de Ladd cruzan el duodeno o cuando se asocia atresia duodenal. En este caso los vómitos cursan sin distensión abdominal.

Las pruebas diagnósticas van a depender de la estabilidad clínica del paciente, puesto que si presenta repercusión hemodinámica y la sospecha de vólvulo es alta, se va a beneficiar de una exploración quirúrgica urgente. En pacientes estables la prueba *gold standard* es el tránsito gastrointestinal que va a mostrar el ángulo de Treitz en el lado derecho. La radiografía simple no es diagnóstica, pero se suele pedir de rutina para valorar una posible perforación intestinal visualizada como neumoperitoneo. Otra prueba accesible es la ecografía, que puede ver el típico "signo del remolino", pero una ecografía normal no descarta la malrotación⁽¹¹⁾.

El tratamiento es quirúrgico mediante el procedimiento de Ladd, que incluye la corrección del vólvulo (que siempre ocurre en el sentido de las agujas del reloj), liberación de las bandas de Ladd y ensanchamiento la base del mesenterio para dejar el intestino colocado en posición de no rotación: intestino delgado al lado derecho y ciego al lado izquierdo. Se suele realizar en ese momento una apendicectomía.

El vólvulo también puede ocurrir sin malrotación: alrededor de una banda omental o fibrótica intraabdominal, o sobre un conducto onfalomesentérico persistente⁽¹²⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Olivé AP, Endom EE. Infantile hypertrophic pyloric stenosis. In: UpToDate, Hoppin AG (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2017.
2. Jobson M, Hall NJ. Contemporary management of pyloric stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016; 25: 219-24.
3. Aspelund G, Langer JC. Current management of hypertrophic pyloric stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2007; 16: 27-33.
4. Carlyle BE, Borowitz DS, Glick PL. A review of pathophysiology and management of fetuses and neonates with meconium ileus for the pediatric surgeon. *J Pediatr Surg.* 2012; 47: 772-81.
5. Karimi A, Gorter RR, Sleeboom C, Kneepkens CMF, Heij HA. Issues in the management of simple and complex meconium ileus. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27: 963-8.
6. DynaMed Plus [Internet]. Ipswich (MA): EBSCO Information Services. 1995 - . Record No. 115976, Meconium ileus; [updated 2010 Jun 28, cited 2018 Oct]; [about 6 screens]. Available from <http://www.dynamed.com/login.aspx?direct=true&site=DynaMed&id=115976>. Registration and login required.
7. Ziegler MM. Meconium Ileus. En: Coran AG, ed. *Pediatric Surgery.* 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 1073-83.
8. Javid PJ, Pauli EM. Meckel's diverticulum. En: UpToDate, Chen W (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2018.
9. DynaMed Plus [Internet]. Ipswich (MA): EBSCO Information Services. 1995 - . Record No. 114307, Meckel diverticulum; [updated 2014 Nov 24, cited 2018 October]; [about 8 screens]. Available from www.dynamed.com/login.aspx?direct=true&site=DynaMed&id=114307
10. Hajivassiliou C. Intestinal obstruction in neonatal/pediatric surgery. *Semin Pediatr Surg.* 2003; 12: 241-53.
11. Dassinger MS, Smith SD. Disorders of intestinal rotation and fixation. En: Coran AG, ed. *Pediatric Surgery.* 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 1111-26.
12. Brandt ML. Intestinal malrotation in children. In: UpToDate, Wiley JF (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2018.

Original

Anomalías colorrectales

M. ORTEGA ESCUDERO, R. MUGUERZA VELLIBRE

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

RESUMEN

Las anomalías colorrectales constituyen un grupo de patologías muy variadas. El objetivo de este artículo es repasar su diagnóstico y manejo inicial hasta llegar al tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Enfermedad de Hirschsprung; Malformaciones anorrectales; Enterocolitis necrotizante; Enfermedad inflamatoria intestinal; Enfermedad de Crohn; Colitis ulcerosa; Pólipos; Apendicitis.

ABSTRACT

Colorrectal diseases are very different entities. The aim of this paper is reviewing the diagnosis and initial management of them to reach the appropriate surgical treatment.

Key words: Hirschsprung disease; Anorectal malformations; Crohn disease; Ulcerative colitis; Necrotizing enterocolitis; Inflammatory bowel diseases; Polyps; Appendicitis.

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

La enfermedad de Hirschsprung (EH), también conocida como megacolon agangliónico congénito, es una alteración del sistema nervioso entérico, caracterizada por la ausencia de células ganglionares en el intestino, afectando de for-

ma craneal y contigua desde el recto distal hasta un nivel variable del colon proximal. El 100% de los pacientes tiene aganglionosis del recto. En el 80% de los casos la enfermedad es rectosigmoidea y solo un 5% presentan la forma más grave, aganglionosis cólica total. Este grado de afectación tan variable es uno de los factores que más condiciona su presentación clínica y, en consecuencia, su dificultad diagnóstica.

Es la alteración de la motilidad intestinal congénita más frecuente (1/5.000 recién nacidos vivos). Se presenta de forma aislada en el 70% de los casos. El 30% se asocia a otras malformaciones congénitas y en un 10% existe una cromosomopatía, habitualmente en el contexto de un síndrome, lo que sugiere que los factores genéticos juegan un papel importante en la etiología de la enfermedad. El reconocimiento de estas asociaciones tiene mucha importancia para el pronóstico, consejo genético y búsqueda de genes implicados. Es de interés mencionar su asociación al MEN tipo 2 entre otros.

El 80-90% de los casos se diagnostican en periodo neonatal y es sospechado por retraso en evacuación de meconio y signos de obstrucción intestinal distal con distensión abdominal progresiva, vómitos biliosos e intolerancia alimenticia, que mejoran con irrigaciones transanales y/o tacto rectal. Cuando hay un retraso en el diagnóstico, la enfermedad puede debutar como una enterocolitis, que es la causa de mayor morbimortalidad en la EH.

En edades más tardías, el síntoma de alarma es el estreñimiento refractario que solo responde a estimulación rectal para conseguir la evacuación intestinal y episodios de

Correspondencia: Marta Ortega Escudero. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos. Avenida Islas Baleares, 3. 09006 Burgos
Correo electrónico: martaortega@msn.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

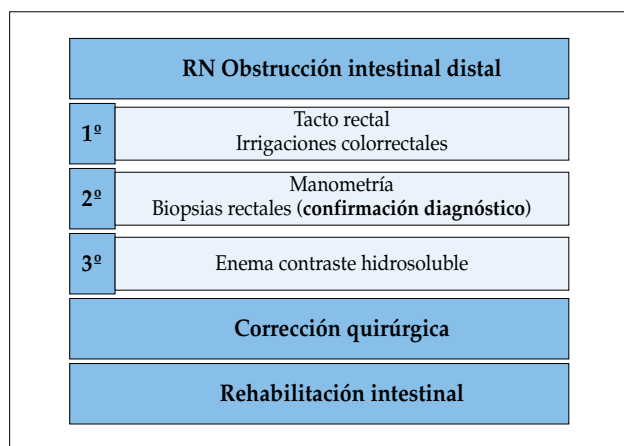


Figura 1. Etapas en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung.

enterocolitis *encubierta* (diarrea muy maloliente alternado con estreñimiento).

El diagnóstico no siempre es fácil de establecer. Hasta el 85% de los recién nacidos que presenten obstrucción intestinal distal tendrán una EH, por lo tanto, su manejo inicial consiste en realizar tacto rectal, irrigaciones colorrectales y tratamiento con metronidazol. La evolución se valorará mediante el estado clínico del paciente y la radiografía abdominal, manteniendo las irrigaciones cada 8, 12 o 24 horas si esta es favorable. La manometría anorrectal puede orientar al diagnóstico en caso de sospecha clínica, ya que simula y registra la expresión fisiopatológica de este defecto: ausencia de relajación involuntaria del esfínter anal interno al dilatarse el recto (reflejo rectoanal inhibitorio). El siguiente paso es confirmar el diagnóstico con biopsias rectales, agangliónica en el 100% de los pacientes, hallazgo definitorio de EH y única prueba que confirma el diagnóstico. Confirmado el diagnóstico, el tratamiento siempre es quirúrgico. Para facilitar la decisión de la vía de abordaje y técnica quirúrgica, se realiza un enema opaco con contraste hidrosoluble (sin preparación intestinal previa, ni manipulación rectal en 24-48 horas previas), mostrando la morfología del colon y la longitud del segmento agangliónico (Fig. 1).

El objetivo de la cirugía consiste en la resección del segmento afectado, llevando el intestino con células ganglionares hasta el ano e intentando preservar la continencia fecal.

Tras la corrección quirúrgica de la EH, los pacientes presentan con frecuencia dismotilidad funcional crónica, llegando incluso a alteraciones de la continencia fecal. Se ha de clasificar al paciente en uno de los 2 grandes grupos: incontinencia o estreñimiento, ya que el manejo en ambos es

radicalmente diferente. Estas situaciones pueden condicionar la calidad de vida del paciente. Una vez realizada la cirugía, se inicia la rehabilitación intestinal cuyo objetivo es alcanzar un buen resultado funcional. Por ello, es necesario que sean valorados y tratados desde etapas precoces por un equipo multidisciplinar. La rehabilitación intestinal es una terapia de prueba y error adaptada a cada paciente para mejorar su calidad de vida y llegar a ser independientes en su tratamiento.

El pediatra de atención primaria debe conocer el manejo del estreñimiento y los síntomas de alarma que hagan sospechar una enfermedad de Hirschsprung. También es una figura clave en la rehabilitación intestinal y adaptación social del niño por ser el médico responsable más cercano al entorno del paciente.

MALFORMACIÓN ANORRECTAL

La malformación anorrectal (MAR) o ano imperforado consiste en la ausencia de ano o de un orificio perineal de morfología y/o localización anómala. Representa un grupo complejo de anomalías congénitas que son el resultado de una alteración en el desarrollo del intestino, alantoides y conducto Mulleriano, llevando a una completa o parcial malformación uorrectal. Es por ello que presentan una enorme variabilidad clínica, dando lugar a un "espectro de malformaciones". La incidencia es de alrededor de 2-2,5/10.000 recién nacidos vivos. El diagnóstico se realiza mediante la simple inspección del periné del recién nacido, caracterizada en todas ellas por la ausencia de ano normal (Fig. 2). Hasta en un 70% se asocian a malformaciones congénitas siendo las más frecuentes las renales y del sacro.

Por ello, es necesario realizar en estos pacientes ecografía renal, ecografía de columna lumbosacra y radiografías lateral y anteroposterior de columna lumbosacra. Estas pruebas de imagen orientan el tratamiento y pronóstico del niño en relación a la continencia fecal.

El tratamiento de la MAR es quirúrgico, realizándose la corrección anatómica de la malformación mediante la ano-rectoplastia-sagital-posterior descrita por el doctor Alberto Peña. El tratamiento y objetivos funcionales postquirúrgicos se realizarán siguiendo las pautas ya explicadas para el manejo postoperatorio de la enfermedad de Hirschsprung.

ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE

La enterocolitis necrotizante es la emergencia gastrointestinal más frecuente en neonatos. Se caracteriza por necrosis



Figura 2. Malformaciones anorrectales: A) Fístula perineal. B) Fístula vestibular. C) Fístula rectouretral (ausencia de orificio anal).

isquémica de la mucosa intestinal, inflamación, infección y presencia de aire en la pared intestinal y sistema venoso portal. Es necesario un tratamiento precoz y agresivo de esta patología. Su manejo depende de la gravedad y con un enfoque médico-quirúrgico.

Siempre que se sospeche un caso de enterocolitis, debe instaurarse tratamiento médico precozmente. Este incluye reposo intestinal (dieta absoluta, sonda nasogástrica con succión, nutrición parenteral, corrección hidroelectrolítica...) y antibioterapia de amplio espectro. Su seguimiento se realiza mediante la exploración física, radiografías abdominales y pruebas de laboratorio.

La perforación intestinal es indicación absoluta de cirugía. Los procedimientos quirúrgicos son la laparotomía o el drenaje primario peritoneal. No hay evidencia científica de cuál de los dos es más efectivo, por lo que la indicación depende de las preferencias del cirujano. El drenaje peritoneal primario alivia la presión y evacúa el aire y el líquido peritoneal contaminado. Suele realizarse en recién nacidos de bajo peso extremo (< 1.000 g) con mal estado general, ya que puede hacerse bajo anestesia local. Este procedimiento, dadas las características del paciente, se asocia a alta mortalidad. En la laparotomía se reseca el segmento intestinal afectado y se realiza una derivación intestinal. Se lleva a cabo bajo anestesia general y requerirá una segunda intervención posteriormente para reanastomosis, previa realización de enema opaco para descartar estenosis.

La enterocolitis necrotizante está asociada a complicaciones tanto durante el proceso agudo (cardiorrespiratorias, metabólicas, infecciosas...) como complicaciones tardías gastrointestinales: estenosis (24%), fallo intestinal (13%), recidiva enterocolitis (8%) y adherencias (6%). En aproximadamente

el 9% de los pacientes se desarrolla síndrome de intestino corto (< 25% longitud intestinal normal), con malabsorción y riesgo de sepsis, colestasis y fallo hepático crónico.

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

La enfermedad inflamatoria intestinal comprende dos patologías: colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn. La colitis ulcerosa afecta al colon y se caracteriza por la inflamación de la capa mucosa. La enfermedad de Crohn puede afectar a cualquier región del tracto gastrointestinal, desde la cavidad oral hasta el ano y se caracteriza por inflamación transmural. Estas enfermedades tienen características diferenciadas y su patogénesis es aún poco comprendida. El pico de incidencia está entre los 15 y 30 años de edad. Aproximadamente el 20% de los pacientes con enfermedad de Crohn y el 12% de los pacientes con colitis ulcerosa debutan antes de los 20 años. Los síntomas son similares en adultos y niños, aunque en estos últimos pueden desarrollarse complicaciones propias como el retraso del crecimiento o la pubertad retardada.

Enfermedad de Crohn

Su tratamiento es fundamentalmente médico en pacientes con afectación de intestino delgado, colon o recto. El manejo quirúrgico se reserva para casos de complicaciones (perforación, absceso, hemorragia, estenosis, fístula o neoplasia) o síntomas persistentes refractarios al tratamiento médico. En niños y adolescentes, el retraso del crecimiento es indicación de cirugía. La intervención consiste en la resección del segmento intestinal afectado, que se realizará de diferente manera en función de la localización de la afectación:

- Intestino delgado: abierta o laparoscópica. Los márgenes de resección se determinan por al aspecto macroscópico. El tipo de anastomosis (término-terminal, laterolateral...) depende de las preferencias del cirujano.
- Colitis o proctitis: colectomía segmentaria, colectomía total con anastomosis ileorrectal, proctocolectomía total con ileostomía terminal y proctectomía.

La perforación es una emergencia quirúrgica (1-16% de los pacientes intervenidos con enfermedad de Crohn). Se realiza una resección del segmento perforado y la anastomosis primaria o estoma en función de la situación clínica del paciente y el estado del intestino.

Las hemorragias macroscópicas suelen darse en la afectación colónica. Los pacientes estables pueden ser manejados endoscópicamente o con angiografía. En los pacientes inestables se realiza resección intestinal urgente.

En caso de absceso intraabdominal se debe iniciar terapia antibiótica y drenaje percutáneo (de elección) o quirúrgico, realizando tras la resolución de la sepsis la resección del segmento afecto (5-7 días).

Las estenosis de intestino delgado pueden tratarse con dilatación endoscópica, estricturoplastia o resección. La elección de la técnica depende de la longitud y complejidad de la estenosis y de la reserva intestinal del paciente.

- Dilatación endoscópica con balón: para estenosis cortas (< 5 cm), aunque pueden recurrir y necesitar cirugía.
- Estricturoplastia: efectiva para estenosis crónicas sin inflamación activa. Se realiza en caso de síndrome de intestino corto. Para estenosis cortas y focales se realizan técnicas tipo Heineke-Mikulicz o Finney; estenosis más largas o múltiples precisan una estricturoplastia laterolateral isoperistáltica.
- Resección: para estenosis complicadas con perforación, absceso, fístula o malignidad. También para múltiples estenosis en un segmento corto.

Las estenosis colorrectales anastomóticas pueden ser tratadas con dilatación endoscópica. Otras estenosis inflamatorias de colon o recto son preferiblemente tratadas con resección quirúrgica. No se suele realizar estricturoplastia del colon.

Colitis ulcerosa

La colectomía urgente está indicada en pacientes con hemorragia incontrolada, colitis severa que no responde a tratamiento médico en 2 semanas o complicaciones como el megacolon tóxico o perforación intestinal. La colectomía programada se indica en pacientes que no responden o son dependientes de glucocorticoides, que causan efectos adversos (fallo de medro...) o que tienen biopsias de vigilancia con riesgo de malignidad.

Un pequeño porcentaje de pacientes con lo que parece ser una colitis ulcerosa, serán diagnosticados finalmente de enfermedad de Crohn, por lo que la cirugía no será curativa y necesitarán una ileostomía permanente.

La técnica más comúnmente realizada es la colectomía con mucosectomía rectal con descenso ileoanal endorrectal, creación de un reservorio ileal distal y anastomosis ileorrectal (*ileal pouch anal anastomosis* –IPAA–). En caso de realizarse de urgencia, se hace una colectomía subtotal, ileostomía terminal y se deja el extremo rectal ciego. Una vez estabilizado el paciente, se realiza la mucosectomía rectal y el descenso ileoanal con anastomosis.

La terapia inmunosupresora puede suspenderse justo antes de la cirugía, excepto los glucocorticoides que se irán descendiendo tras la misma.

Tras la IPAA, la continencia puede conseguirse 2 años tras la cirugía, aunque inicialmente se registran entre 5 y 8 movimientos intestinales por día. Este procedimiento se ha relacionado con una reducción de la fertilidad de las mujeres por adherencias.

La complicación principal (10-30%) que ocurre tras el descenso ileoanal con reservorio es la inflamación de este (“pouchitis”): diarrea, sangrado rectal, calambres abdominales y malestar. Se trata con antibióticos de amplio espectro (metronidazol) o enemas de glucocorticoides; a veces precisa corticoides sistémicos o probióticos. Se debe sospechar enfermedad de Crohn en pouchitis crónicas y refractarias al tratamiento.

PÓLIPOS

En niños y adolescentes, el 85% de los pólipos son hamartomas (pólipos juveniles), 10% adenomas y 5% hiperplásicos. Los pólipos adenomatosos aparecen en niños mayores y adolescentes, o en el contexto de un síndrome de poliposis. Los pólipos juveniles son hamartomas benignos que aparecen entre los 2 y 10 años (máxima incidencia a los 3-4 años). Los síntomas son sangrado rectal indoloro, con o sin moco, algunos pueden ocasionar dolor abdominal por tracción del pólipo. Los pólipos suelen ser pediculados y pueden autoamputarse, lo que provoca hemorragias. Los del recto pueden prolapsarse o sangrar con la defecación.

La colonoscopia es el mejor método diagnóstico de los pólipos, además permite su extirpación. Deben extirparse todos los pólipos para estudio anatomopatológico. El 80% de los pacientes solo tienen 1 o 2 pólipos juveniles y es raro que recidiven (17%). Aquellos pacientes con varios pólipos juveniles (> 10) o con historia familiar de pólipos pueden

tener una poliposis familiar juvenil o un síndrome de poliposis juvenil. Estos pacientes deberían realizarse colonoscopia y biopsia cada 2-3 años para vigilar malignidad. Aunque los pólipos no son premalignos, el síndrome está asociado con un mayor riesgo de neoplasia colorrectal que en la población general.

APENDICITIS AGUDA

La apendicitis aguda es la urgencia quirúrgica más frecuente en pediatría. La inflamación del apéndice es provocada por una obstrucción inespecífica de la luz apendicular, provocando un dolor cólico inicialmente periumbilical hasta hacerse continuo y localizarse en fosa ilíaca derecha. El sobrecrecimiento bacteriano intraluminal altera la integridad de la mucosa, con invasión bacteriana de la pared, inflamación, isquemia, gangrena e incluso perforación y peritonitis en casos de larga evolución (en torno a 72 horas). Los síntomas típicos son la anorexia, dolor periumbilical que migra a cuadrante inferior derecho en 24 horas, dolor con la deambulación, vómitos (típicamente tras el inicio del dolor), febrícula y signos de irritación peritoneal (defensa abdominal, signos de Blumberg, de Rovsing, del obturador y del iliopsoas). La apendicitis complicada (perforación y/o peritonitis) es más frecuente en niños menores de 6 años (57% de los casos), ya que su presentación clínica es más inespecífica, lo que hace retrasar su diagnóstico.

El diagnóstico de apendicitis se hace clínicamente, mediante una buena anamnesis y exploración física, ya que la evolución de los síntomas revela esta patología. El estudio puede completarse con pruebas de laboratorio y de imagen. También se han desarrollado *scores* de riesgo de apendicitis para su diagnóstico.

Una vez hecho el diagnóstico de apendicitis, el manejo dependerá de su grado de evolución. Todos los pacientes necesitarán fluidoterapia de rehidratación, analgesia y antibióticos por vía intravenosa. Los pacientes con apendicitis de reciente inicio o perforada, así como los que presenten plastrón apendicular con mal estado general, se beneficiarán de una apendicectomía. Esta puede realizarse de forma abierta (incisión de Rocky-Davis o McBurney) o de forma laparoscópica mediante abordaje con tres trócares (umbilical, fosa ilíaca izquierda y suprapúbico) o con un único puerto umbilical, que garantiza el resultado más estético. La laparoscopia no solo ofrece ventajas estéticas, también es muy útil en el caso de dudas diagnósticas, en niñas/adolescentes por la posibilidad de presentar patología ginecológica que puede resolverse mediante este abordaje y en pacientes con sobrepeso.

Como ya se ha comentado, previamente a la intervención, el cirujano pautará tratamiento antibiótico según el protocolo de profilaxis antibiótica de cada centro hospitalario. En función de los hallazgos quirúrgicos, se continuará con los antibióticos en caso de apendicitis complicadas o se suspenderá el tratamiento para apendicitis sin datos de larga evolución.

Cuando en un paciente con sospecha clínica de apendicitis se diagnostica un plastrón apendicular en las técnicas de imagen, se recomienda realizar manejo conservador. Para ello es necesario que se cumplan una serie de criterios: paciente con buen estado general y sin obstrucción intestinal, con más de 72 horas de evolución del dolor abdominal y sin signos de sepsis ni de peritonitis generalizada. Se administran antibióticos intravenosos de amplio espectro (según protocolo de cada centro) y analgesia, vigilándose la evolución del paciente, que debe estar afebril e ir normalizando la cifra de reactivos de fase aguda. Si el manejo conservador es exitoso, se realizará una apendicectomía diferida por vía laparoscópica pasadas unas 12 semanas del episodio. En caso de que empeore el estado general durante el tratamiento antibiótico, se realizará una apendicectomía.

BIBLIOGRAFÍA

1. De la Torre L. Guías para el manejo del paciente con Hirschsprung. Colorrectal Center for Children. Children's Hospital of Pittsburgh. 2016.
2. Santos-Jasso KA. Enfermedad de Hirschsprung. Acta Pediatr Mex. 2017; 38: 72-8.
3. Página web: www.centrocolorrectal.com
4. Munaco AJ, Veenstra MA, Brownie E, et al. Timing of optimal surgical intervention for neonates with necrotizing enterocolitis. Am Surg. 2015; 81: 438-43.
5. Rao SC, Basani L, Simmer K, et al. Peritoneal drainage versus laparotomy as initial surgical treatment for perforated necrotizing enterocolitis or spontaneous intestinal perforation in preterm low birth weight infants. Cochrane Database Syst Rev. 2011; CD006182.
6. Rees CM, Eaton S, Kiely EM, et al. Peritoneal drainage or laparotomy for neonatal bowel perforation? A randomized controlled trial. Ann Surg. 2008; 248: 44-51.
7. Hau EM, Meyer SC, Berger S, et al. Gastrointestinal sequelae after surgery for necrotizing enterocolitis: a systematic review and meta-analysis. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2018. doi: 10.1136/archdischild-2017-314435. [Epub ahead of print].
8. Schaefer ME, Machan JT, Kawatu D, et al. Factors that determine risk for surgery in pediatric patients with Crohn's disease. Clin Gastroenterol Hepatol. 2010; 8: 789-94.
9. Hojsak I, Kolacek S, Hansen LF, et al. Long-term outcomes after elective ileocecal resection in children with active localized

- Crohn's disease--a multicenter European study. *J Pediatr Surg.* 2015; 50: 1630-5.
10. Lee BG, Shin SH, Lee YA, et al. Juvenile polyp and colonoscopic polypectomy in childhood. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2012; 15: 250-5.
 11. Thakkar K, Fishman DS, Gilger MA. Colorectal polyps in childhood. *Curr Opin Pediatr.* 2012; 24: 632-7.
 12. Fox VL, Perros S, Jiang H, Goldsmith JD. Juvenile polyps: recurrence in patients with multiple and solitary polyps. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2010; 8: 795-9.
 13. Rothrock SG, Pagane J. Acute appendicitis in children: emergency department diagnosis and management. *Ann Emerg Med.* 2000; 36: 39-51.
 14. Rothrock SG, Skeoch G, Rush JJ, Johnson NE. Clinical features of misdiagnosed appendicitis in children. *Ann Emerg Med.* 1991; 20: 45-50.
 15. Bundy DG, Byerley JS, Liles EA, et al. Does this child have appendicitis? *JAMA.* 2007; 298: 438-51.
 16. Pogorelić Z, Rak S, Mrklić I, Jurić I. Prospective validation of Alvarado score and Pediatric Appendicitis Score for the diagnosis of acute appendicitis in children. *Pediatr Emerg Care.* 2015; 31:164-8.
 17. Kharbanda AB, Vázquez-Benítez G, Ballard DW, et al. Development and Validation of a Novel Pediatric Appendicitis Risk Calculator (pARC). *Pediatrics.* 2018; 141: doi: 10.1542/peds.2017-2699. Epub 2018 Mar 13.

Original

Trastornos de la motilidad digestiva. Estreñimiento

S. AMAT VALERO, E.M. ENRÍQUEZ ZARABOZO, V. ÁLVAREZ MUÑOZ, A. MOLNAR

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias.

RESUMEN

Bajo la denominación de trastornos de la motilidad digestiva, queremos englobar a todo proceso capaz de alterar, de forma aguda o crónica, el tránsito intestinal normal, cursando por ello con un síndrome aparentemente obstructivo, más o menos evidente. Los trastornos de la motilidad digestiva son muy comunes en la población pediátrica, y su etiología puede ser muy variada, incluyendo multitud de patologías y trastornos funcionales. A lo largo de este capítulo nos centraremos en aquellas entidades en las que el cirujano pediátrico suele participar con mayor frecuencia. Incluiremos también el estreñimiento crónico funcional, por ser causa frecuente de consulta en nuestro ámbito. Excluiremos, por tanto, todos los trastornos de causa médica y de causa obstructiva mecánica, tanto congénitos como adquiridos, por considerar que deberían ser tratados en un tema aparte.

Palabras clave: Motilidad digestiva; Tránsito intestinal; Cirugía; Niños.

ABSTRACT

Under the name of digestive motility disorders, we want to encompass any process capable of altering the normal intestinal transit, in an acute or chronic way, carrying on with an apparently obstructive syndrome, more or less evident.

Digestive motility disorders are very common in the pediatric population, and their etiology can be very varied, including a multitude of pathologies and functional disorders. Throughout this chapter we will focus on those entities in which the pediatric surgeon usually participate. We will also include chronic functional constipation, as it is a frequent cause of consultation in our area. We will therefore exclude all medical cause disorders and mechanical obstructive causes, both congenital and acquired, considering that they should be treated in a separate topic.

Key words: Digestive motility; Intestinal transit; Surgery; Children.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos de la motilidad digestiva son comunes en la edad pediátrica, pudiendo afectar a todo el tracto gastrointestinal con distintos grados de severidad. Suponen un motivo de consulta frecuente que ocasiona una alteración de la calidad de vida de los pacientes pediátricos, pudiendo trascender a su vida adulta. Generalmente se presentan como estreñimiento crónico en los escolares y adolescentes, siendo el 95% de origen funcional. En el 5% restante, en los que existe causa orgánica, la clínica se suele manifestar en los primeros días o meses de vida, y suele ser característico el retraso en la evacuación de meconio^(1,2).

Correspondencia: Sonia Amat Valero. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Avenida de Roma, s/n. 33011 Oviedo, Asturias
Correo electrónico: sonia.amva@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

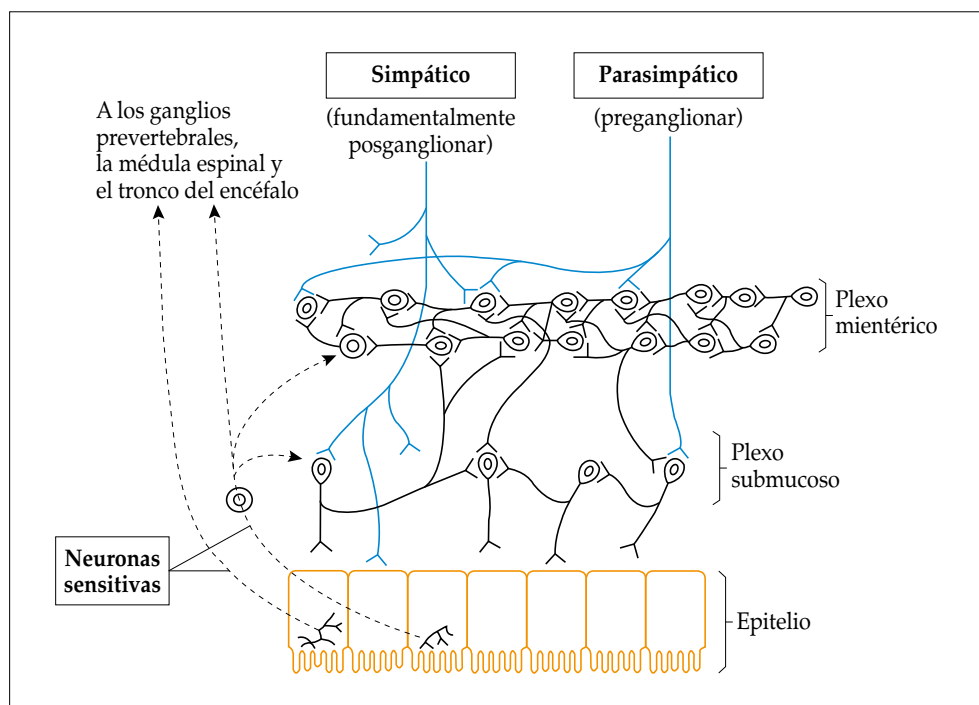


Figura 1. Esquema del sistema nervioso entérico. Se observan los plexos submucoso y mientérico.

Una de las principales funciones del tracto gastrointestinal (TGI) es la del transporte de los nutrientes para permitir su digestión, absorción y, finalmente, la expulsión de las heces. Cada área del TGI tiene un patrón de movilidad específico que depende de una compleja interacción entre los músculos, los plexos mientéricos, el sistema nervioso periférico y autónomo y el cerebro^(3,4).

FISIOLOGÍA DE LA MOTILIDAD DEL TUBO DIGESTIVO

En la fisiología de la motilidad del tubo digestivo, es importante tener presente la actividad eléctrica del intestino y la motilidad intestinal, mediadas por el sistema nervioso entérico (SNE). Este está organizado en una red interconectada de neuronas y células gliales que se agrupan en los ganglios situados en dos plexos principales: el plexo mientérico (o plexo de Auerbach) y el plexo submucoso (o plexo de Meissner) (Fig. 1)⁽⁵⁾. Se trata de un sistema local, muy organizado y con capacidad de operación autónoma, comunicando el sistema nervioso central (SNC) a través de los sistemas simpático y parasimpático. Se encarga de la coordinación de reflejos, de los movimientos peristálticos y de la regulación de la secreción enterobiliopancreática⁽⁵⁾.

En cuanto a la actividad eléctrica, existen dos tipos básicos de ondas eléctricas: las ondas lentas y los potenciales en espiga⁽⁵⁾. Las ondas lentas son despolarizaciones pequeñas por entrada principalmente de sodio a la célula, que no alcanzan a ser un potencial de acción, creando una actividad eléctrica de base rítmica. Se cree que son producidas por las células intersticiales de Cajal. Los potenciales en espiga son potenciales de acción, producidos por entrada de calcio y sodio a la célula, superando el umbral de reposo transmembrana de las células musculares lisas, lográndose así la contracción muscular. Existen múltiples factores que pueden cambiar este potencial de reposo, volviendo al tejido más o menos excitable, cambiando así la posibilidad de generar un potencial en espiga⁽⁴⁻⁶⁾.

En lo referente a los movimientos gastrointestinales, existen dos tipos principales: los propulsivos y los de segmentación. Los movimientos de propulsión (peristaltismo) se dan principalmente por la contracción de la capa circular muscular creando un anillo alrededor del tracto moviéndose en dirección hacia el ano. Los movimientos de segmentación pueden ser provocados por el mismo peristaltismo, cuando este es bloqueado por un esfínter, o por unas contracciones llamadas "contracciones constrictivas intermitentes locales" las cuales ocurren cada varios centímetros en el intestino, duran entre 5 y 30 segundos y se repiten en otros puntos, mezclando así los alimentos⁽⁴⁻⁶⁾.

TRASTORNOS DE LA MOTILIDAD INTESTINAL

Dada la complejidad del sistema nervioso entérico y la fisiología gastrointestinal, cabe esperar que su patología sea, de la misma forma, compleja⁽⁵⁾.

A continuación se revisan los aspectos más relevantes de los trastornos de la motilidad en los que el manejo por parte del cirujano pediátrico es indispensable. Se pueden clasificar en⁽¹⁻³⁾:

- Aquellos en los que la afectación se produce directamente en los músculos y la inervación del TGI: acalasia esofágica, enfermedad de Hirschsprung (EH), hipoganglionismo, displasia neuronal intestinal (DNI) y pseudo-obstrucción intestinal crónica.
- Enfermedades en las que existe de manera subyacente una disfunción de la motilidad: estreñimiento crónico funcional.
- Malformaciones que asocian alteraciones de la motilidad del TGI: atresia de esófago, malformaciones anorrectales.

Afectación intrínseca/extrínseca inervación TGI

Acalasia esofágica

La acalasia esofágica es un trastorno de la motilidad infrecuente en la edad pediátrica con una incidencia en torno a 1 por 100.000 y con una media de edad de presentación de 11 años. La mayoría de los casos se ven en niños con síndrome de Down o síndrome de Alport. Se caracteriza por una relajación incompleta del esfínter esofágico inferior (EEI), asociada a peristaltismo esofágico defectuoso, manifestándose con disfagia gradual y progresiva. Además, puede manifestarse con dolor retroesternal, síntomas respiratorios, pérdida de peso, pirosis y regurgitación nocturna^(3,6,7).

La base fisiopatológica es desconocida, aunque se propone que viene determinada por la pérdida de neuronas inhibitorias en el plexo mientérico esofágico, que actúa relajando el EEI. Se cree que su origen es autoinmune⁽⁶⁾.

Para su diagnóstico generalmente se realiza un tránsito digestivo superior, en el que es típico observar una dilatación esofágica con retención del contraste y un estrechamiento en su porción distal (“pico de loro”) (Fig. 2). Para su confirmación, puede realizarse una manometría esofágica, donde se observa un déficit en la relajación del EEI o incluso aumento de tono, asociado a aperistalsis del cuerpo esofágico (Fig. 3). Desde la introducción de la manometría de alta resolución se pueden determinar 3 tipos de acalasia^(3,8): tipo 1 o típica, con aperistalsis y relajación incompleta del EEI, tipo 2 aperistáltica con panpresurización y tipo 3, aperistáltica con espasmos del cuerpo esofágico y relajación anormal del EEI.



Figura 2. Tránsito digestivo superior (imagen típica en “pico de loro”).

El tratamiento está enfocado en disminuir la resistencia al paso a través del EEI. Las opciones terapéuticas de las que disponemos en la actualidad son la inyección de toxina botulínica, la dilatación neumática con balón o el tratamiento quirúrgico (miotomía de Heller)^(3,6,7). El tratamiento farmacológico únicamente estaría indicado si el resto de las opciones no pueden realizarse o han fallado.

Enfermedad de Hirschsprung (EH)

La EH es la enfermedad congénita neurointestinal más frecuente, con una incidencia de 1 de cada 5.000 recién nacidos vivos (RNV)^(3,6). Se caracteriza por la ausencia de células ganglionares en los plexos mientéricos y submucosos del segmento intestinal afecto, siendo la longitud del mismo variable, estando siempre afectado el esfínter anal interno (EAI), lo que ocasiona la ausencia de reflejo anal inhibitorio (RIA)^(1-3,5-8).

Aunque su forma de presentación suele ser esporádica, puede ser familiar en alrededor del 7 al 20% de los pacien-

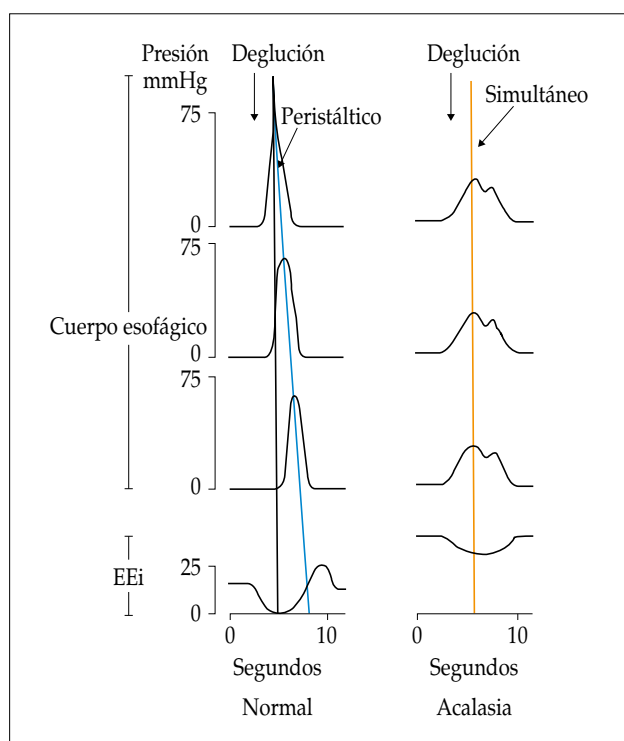


Figura 3. Esquema de ondas peristáltica normal y aperistalsis, tras una deglución.

tes. En estos casos, se ha descrito un patrón de herencia no mendeliano con penetrancia y presentación clínica variables, cuya etiología es multifactorial⁽⁶⁾. En aproximadamente un 30% aparece junto a otras anomalías congénitas tanto aisladas como en forma de síndromes o asociaciones^(3,6,7).

Se han identificado varios genes cuyas mutaciones pueden estar relacionadas con la enfermedad. Las más conocidas son las del gen RET (receptor transmembrana de la tirosinasa), situado en el brazo largo del cromosoma 10, que se presentan hasta en un 50% de los casos familiares y hasta en un 20% de los esporádicos. Estas mutaciones parecen estar relacionadas con la afectación de segmentos más largos de intestino y con el debut infantil del carcinoma medular de tiroides⁽³⁾.

Los síntomas varían en función de la edad, la extensión del segmento afecto y la presencia de complicaciones. En los recién nacidos y lactantes pequeños, el síntoma principal es el estreñimiento de aparición temprana. Se produce un retraso en la evacuación de meconio de más de 24-48 horas, acompañado de distensión abdominal progresiva, que mejora con la estimulación rectal o enemas cuidadosos (*nursing*), y vómitos que pasan de ser claros a biliosos. Algunos pacientes, y de manera más frecuente si asocian

síndrome de Down, pueden debutar en forma de enterocolitis, causa importante de morbilidad, sobre todo si se complica con perforación intestinal y sepsis^(1,3,6,7). En niños mayores, se manifiesta generalmente como estreñimiento crónico refractario a tratamiento médico conservador, de aparición anterior a la introducción de los alimentos sólidos. Suele destacar a la exploración la distensión abdominal y la presencia de fecalomas en fosa ilíaca izquierda, o incluso en todo el abdomen. En el tacto rectal, la ampolla suele estar vacía y al retirar el dedo se produce una salida explosiva de gases y heces^(1,3,6,7).

Para su diagnóstico se utilizan el enema opaco con contraste, donde se puede evidenciar la zona de transición y la retención de contraste durante más de 24 horas; la manometría anorrectal, donde se observa ausencia de RIA, y la biopsia rectal (abierta o por succión) considerada la técnica *gold standard* para la confirmación diagnóstica de la EH. En ella se observa ausencia de células ganglionares y aumento de la actividad acetilcolinesterasa (AChE) de las numerosas y engrosadas fibras nerviosas en la submucosa y *muscularis mucosae*^(2,4,5).

Ante la sospecha de EH, deben realizarse *nursing* o limpiezas colónicas con suero salino fisiológico para facilitar el tránsito intestinal distal, evitar la colostomía, prevenir la enterocolitis, disminuir la dilatación del colon y facilitar una nutrición más adecuada, hasta realizar el tratamiento definitivo que será la resección quirúrgica del segmento agangliónico y la realización de un descenso abdominoperineal⁽¹⁻⁷⁾. A pesar de realizar un tratamiento quirúrgico correcto, no en todos los pacientes se logra una normalización de la motilidad gastrointestinal. Algunos pueden presentar una dismotilidad colónica residual que se puede correlacionar con otros trastornos de motilidad^(5,7). Un seguimiento estrecho y a largo plazo de estos pacientes es, por tanto, imprescindible.

Hipoganglionismo

Se define como una disminución en el número de células ganglionares de la pared de un segmento intestinal, pudiendo ser congénita o adquirida. Existen 3 patrones de afectación: hipoganglionismo hipoplásico, displásico y atrófico, que se detectan con tinciones específicas (tinción de plata, inmunohistoquímica y electrofisiología), pero que normalmente no se realizan de forma rutinaria, debido a la rareza de la entidad⁽⁵⁾.

Clínicamente, estos pacientes presentan un estreñimiento crónico severo. En muchas ocasiones, la clínica y los exámenes complementarios son indistinguibles de la EH, lo que plantea un diagnóstico diferencial difícil. De hecho en

algunas series⁽⁴⁾, en casi la mitad de los pacientes con estreñimiento crónico severo a los que se les realiza biopsia para descartar EH se detecta un hipoganglionismo. Dicho hallazgo anatomopatológico se encuentra también en la zona de transición en la EH, entre el segmento intestinal normal y el agangliónico. Algunos autores postulan que la resección incompleta de esta zona puede ocasionar permanencia de síntomas después de la cirugía. Por ello, algunos autores defienden que esta entidad puede ser una forma incompleta de EH^(2,6).

Generalmente, el manejo de estos pacientes suele ser conservador. En casos refractarios o que asocien sintomatología severa, la resección del tramo intestinal afecto está indicada. Establecer la longitud del segmento afecto puede ser difícil en ocasiones, lo que a veces complica el manejo perioperatorio^(2,6).

Displasia neuronal intestinal (DNI)

Existen 2 tipos de displasia neuronal intestinal, tipo A y tipo B. La tipo A se presenta en el 5% de los casos y se caracteriza por aplasia o hipoplasia congénita de la innervación simpática intestinal⁽⁶⁾. En la tipo B (95% de los casos) la afectación se localiza en el plexo submucoso, y puede presentarse aislada o asociada a la EH. Los hallazgos histopatológicos en este último tipo son la presencia de hiperganglionosis en los plexos submucosos y lámina propia, asociando ganglios gigantes y ectópicos y/o incremento de fibras nerviosas acetilcolinesterasa-positivas alrededor de las vasos sanguíneos de esa zona^(4,5).

Se suele manifestar con distensión abdominal o estreñimiento crónico en la infancia. El diagnóstico de confirmación es anatomopatológico. Si se presenta en la infancia temprana y la clínica lo permite, el tratamiento suele ser conservador, puesto que existe maduración de las células nerviosas, por lo que la sintomatología suele ir mejorando a partir de los 2 años de vida, con práctica resolución a los 4. Por este motivo, algunos autores no la reconocen como una enfermedad propiamente dicha, sino como una posible variante de la normalidad dependiente de la edad⁽²⁾. En los casos en los que la clínica no permita un manejo conservador y en aquellos en los que no se observe mejoría con la edad, puede ser necesario recurrir a la cirugía, pudiendo precisar esfinterotomía, resección intestinal del segmento afecto o incluso ostomías, según cada caso⁽⁶⁾.

Pseudoobstrucción intestinal crónica

La pseudoobstrucción intestinal crónica engloba a un conjunto de enfermedades raras, con una incidencia aproximada de 1 por cada 270.000 RNV⁽³⁾. Se caracteriza por presen-

tar un trastorno de la motilidad intestinal que asemeja una obstrucción mecánica sin causa anatómica subyacente^(1-6,8). Puede afectar a cualquier segmento del tubo digestivo y los síntomas varían en cada caso en función de la localización, la longitud del tramo afecto y del paciente, por lo que es difícil establecer el diagnóstico. La mayoría presentan síntomas en el primer año de vida, aunque pueden presentarse a cualquier edad^(1,6).

Las pseudoobstrucciones intestinales se pueden clasificar en primarias o secundarias, congénitas o adquiridas o, según la localización de la lesión histológica observada, como neuropáticas, mesenquimopáticas o miopáticas, según afecten las neuronas entéricas, las células intersticiales de Cajal o el músculo liso, respectivamente. En algunos casos pueden formar parte de síndromes, como el síndrome de microcolon-megavejiga-hipoperistalsis intestinal⁽³⁾.

El diagnóstico debe sospecharse en pacientes con cuadro de vómitos, distensión abdominal y estreñimiento de difícil manejo, en los que los estudios radiológicos y otros exámenes complementarios hayan descartado otra causa mecánica, orgánica o funcional, incluyendo el uso de fármacos^(9,10). Estos exámenes complementarios deben incluir una radiografía de abdomen simple, en la que suele observarse dilatación de asas y niveles hidroaéreos, seguida de un tránsito intestinal con contraste o marcadores radioopacos, que permite descartar la presencia de obstrucción mecánica y demostrar, en ocasiones, la hipoperistalsis intestinal. Otro estudio de utilidad es la cintigrafía en directo, que permite observar en tiempo real el paso del medio de contraste desde la boca hasta el ano. La manometría puede ser también de gran ayuda. En el individuo normal se observa actividad gástrica importante seguida por una actividad del yeyuno en forma fásica hasta llegar al intestino grueso. En las neuropatías se observa actividad absolutamente desordenada y en las miopatías la actividad es normal, pero la contracción es ineficiente. Ciertos antecedentes prenatales, como la presencia de mega vejiga, deben hacernos también sospechar la existencia de una posible pseudoobstrucción crónica intestinal^(9,10).

No existe una terapia específica para esta patología. Se requieren equipos multidisciplinares integrados por cirujanos pediátricos, gastroenterólogos, nutricionistas y psicólogos, dirigidos a mejorar la motilidad intestinal y su función, y a prevenir las complicaciones que pueden aparecer como fallo intestinal, malnutrición y malabsorción, sobrecrecimiento bacteriano, infecciones del sistema circulatorio o sepsis⁽⁶⁾. El tratamiento médico incluye soporte con nutrición enteral y/o parenteral y procinéticos. Cuando el manejo médico es insuficiente para mantener los aportes nutricionales necesari-

rios, se realiza una gastrostomía o yeyunostomía, con las que se puede administrar una nutrición enteral continua, para intentar evitar así la nutrición parenteral, no exenta de complicaciones potencialmente graves. En casos seleccionados, si se requiere la descompresión del intestino puede resultar beneficioso la realización de una ileostomía. Y en aquellos en los que la clínica predominante sea el estreñimiento severo, la confección de una cecostomía permite realizar lavados anterógrados. Serán candidatos a trasplante intestinal aquellos casos dependientes de nutrición parenteral con episodios recurrentes de sepsis, accesos venosos limitados o fallo hepático secundario, en cuyo caso puede ser necesario la realización simultánea de un trasplante hepático^(3,7).

Enfermedades con disfunción de la motilidad intestinal: estreñimiento crónico funcional

El estreñimiento crónico funcional afecta al 1-8% de la población infantil, con una relación hombre:mujer de 1:3, por lo que es considerado un trastorno funcional del tracto gastrointestinal frecuente⁽¹¹⁾. Según los criterios de Roma IV, para su diagnóstico deben cumplirse al menos dos de los siguientes puntos: menos de tres deposiciones espontáneas a la semana presentando al menos en el 25% esfuerzo excesivo, heces duras (tipo 1-2 de Bristol), sensación de evacuación incompleta o sensación de obstrucción o bloqueo anorrectal y maniobras manuales para facilitar la defecación⁽¹¹⁾. Estos criterios deben presentarse durante al menos los últimos 3 meses, y los síntomas deben haberse iniciado como mínimo seis meses antes, asociando criterios insuficientes para ser diagnosticados de síndrome de intestino irritable u otra patología orgánica⁽¹¹⁾. El estreñimiento puede asociarse en ocasiones, a encopresis, lo que actualmente también se denomina incontinencia fecal funcional. La encopresis se define como la eliminación involuntaria de heces en lugares no apropiados para este propósito, al menos una vez al mes, durante un periodo no inferior a 6 meses, en niños con una edad cronológica y mental mayor de 4 años, en los que se ha descartado patología orgánica subyacente^(12,13).

Dentro de la fisiopatología del estreñimiento, debemos tener en cuenta como la retención fecal crónica es capaz de alterar la función anorrectal⁽¹²⁾. Las heces acumuladas pierden mayor contenido de agua adquiriendo una consistencia extremadamente dura, lo que dificulta su evacuación⁽¹³⁾. Debido a esto, el niño retiene de manera voluntaria las heces por miedo al dolor, el recto se expande y las ganas de defecar desaparecen. Si este mecanismo se repite a diario, puede crear una dinámica inconsciente de defecación anormal, que conduce a lo que se ha denominado contracción paradójica del esfínter anal externo o *anismus*⁽¹⁴⁾. Comienza un círculo

vicioso en el que cuantas más heces se acumulan, más se dilata el recto y más se altera su función sensitiva y motora. El esfínter anal interno pierde su elasticidad y el esfínter anal externo no se contrae de manera efectiva o se relaja tras la distensión rectal (pérdida del reflejo de continencia o inflación), por lo que permite la pérdida por rebosamiento de heces normalmente semilíquidas, retenidas proximalmente a los grandes fecalomas acumulados⁽¹³⁾. En ocasiones, la gran cantidad de heces acumuladas puede producir un aumento de la presión vesical por compresión, ocasionando enuresis o infecciones urinarias de repetición⁽¹³⁾.

La exploración física de estos pacientes puede mostrar distensión abdominal o la presencia de fecalomas palpables en más del 50%. La inspección de la región perianal debe incluir la valoración de las características de la piel, aspecto y posición del ano, o asociación de otras lesiones que puedan ser causa de defecación dolorosa, como hemorroides o fisuras. Si existe encopresis, el ano suele estar sucio, y en muchos casos, parcialmente entreabierto. El tacto rectal permite obtener información sobre el tono del canal anal, así como su calibre y longitud, la calidad del contenido rectal y la situación del músculo puborrectal. Es habitual la existencia de un canal anal corto, con un tono disminuido, y la presencia de grandes fecalomas de consistencia dura impactados en el recto. Los reflejos anal y bulbocavernoso suelen ser normales⁽¹³⁾.

Tras una anamnesis y exploración clínica cuidadosas, existen distintos métodos diagnósticos que pueden ser útiles para la valoración de estos pacientes, ayudándonos a determinar las características y severidad del estreñimiento y/o la encopresis y determinar así el tipo de tratamiento más adecuado en cada caso⁽¹³⁾. La radiografía simple de abdomen, el enema opaco, la defecografía y la valoración del tiempo de tránsito colónico han demostrado su validez en el estudio de esta patología⁽¹⁴⁾. La manometría anorrectal permite una valoración funcional de los mecanismos fisiológicos responsables de la continencia y la defecación, y de la alteración de los mismos. Aunque no todos los autores están de acuerdo⁽¹⁴⁾, la mayor parte de los estudios concluyen que esta prueba diagnóstica es la que proporciona una información más completa para el estudio del estreñimiento crónico y la encopresis^(12,13). Mientras que en los niños con hábito intestinal normal o en aquellos con retención fecal leve la manometría anorrectal suele ser normal, en los pacientes con retención fecal severa pueden apreciarse distintas alteraciones anomanométricas. Entre ellas destacan disminución de la longitud del canal anal, disminución de la presión en la ampolla rectal, disminución de la sensibilidad rectal, ausencia de proporción entre la intensidad del estímulo y

la magnitud del reflejo inhibitor del ano (RIA), disminución del tono del esfínter anal externo (EAE), ausencia del reflejo de inflación o continencia y contracción paradójica o ausencia de relajación del EAE durante la defecación^(13,14).

El tratamiento del estreñimiento crónico y la encopresis depende de la severidad de los hallazgos clínicos y manométricos. La familia y el propio niño deben ser informados con claridad del plan terapéutico a seguir, y deben comprender que el tratamiento de este tipo de alteraciones de la defecación es prácticamente siempre largo, por lo que la paciencia es indispensable para alcanzar el éxito⁽¹³⁾. En la primera fase, o fase de desimpactación, el objetivo es eliminar todo el material fecal retenido para que el anorrecto pueda recuperar su anatomía y función normal. Esto puede conseguirse mediante la administración de laxantes o la colocación de enemas vía rectal. La duración e intensidad de la misma dependerá del grado de impactación, y puede durar de días a semanas. Una vez que se ha confirmado la desimpactación fecal, el desafío es mantener estos resultados. En la fase de mantenimiento, debe modificarse la alimentación si esta no era correcta, reeducar el hábito defecatorio y mantener un tratamiento con laxantes adecuado, hasta conseguir la realización de deposiciones completas todos los días. Tras mantener durante un mínimo de 3-6 meses un hábito intestinal normal, la dosis de laxantes puede ser reducida paulatinamente hasta su suspensión. Esto debe realizarse de manera lenta, ya que hay que tener en cuenta que la mayoría de las recaídas se deben a que la medicación ha sido suspendida demasiado pronto o de manera brusca^(13,14). El tratamiento médico anteriormente descrito es efectivo en el 60-70% de los casos. Sin embargo, existe un porcentaje de pacientes refractarios a este tipo de medidas. En estos casos, numerosos autores consideran el *biofeedback* una buena alternativa terapéutica^(11,13).

Malformaciones congénitas con alteración de la motilidad

Atresia de esófago

En torno a un 75% de los pacientes presentarán alteraciones de la motilidad esofágica tras la cirugía reconstructiva, divididas en tres patrones^(1,8,11): aperistalsis completa (38%), presurización (15%) o contracción simultánea de los 2/3 distales (47%)^(1,7,8).

Generalmente asocian, además, reflujo gastroesofágico debido a la disposición anatómica tras la cirugía, que ocasiona una rectificación del ángulo de Hiss. Este reflujo puede verse incrementado por el retraso en el vaciamiento gástrico y la motilidad esofágica dañada, provocando un retraso en

el aclaramiento esofágico. Por este motivo, se recomienda mantener tratamiento con antiácidos los primeros 12 meses tras la corrección quirúrgica, y posteriormente solo si presenta clínica. En casos severos, con dificultad en la alimentación oral, se usarán sondas de alimentación nasogástricas o de gastrostomía, asociado a tratamiento quirúrgico antirreflujo si se perpetúa la clínica⁽¹⁵⁾.

Malformaciones anorrectales

A pesar de los buenos resultados funcionales que se suelen obtener tras la corrección quirúrgica de las malformaciones anorrectales, una proporción no despreciable de pacientes presentarán alteraciones en el patrón de la defecación. Aproximadamente el 10% de los pacientes con fístula perineal y el 40% de los que presentan fístula vestibular o uretral, presentarán incontinencia, generalmente asociada a alteración del tono del esfínter anal interno. También se ha descrito su asociación con encopresis secundaria a estreñimiento, en presencia de tono esfinteriano normal^(1,7).

El seguimiento de la incontinencia fecal crónica en estos pacientes se realiza con estudios de imagen y con manometría. El estudio de tránsito colónico nos permite definir el trastorno de motilidad y nos sirve de guía para el manejo clínico^(1,5,7). En el caso de disminución del tono esfinteriano o ante la presencia de contracciones de colon de amplia amplitud, se usará loperamida u otro anticolinérgico con ayuda de enemas o supositorios. En los pacientes con estreñimiento crónico y encopresis, se beneficiarán de tratamiento con laxantes osmóticos, medidas higiénico-dietéticas y enemas. En casos en los que las medidas previas no consigan una adecuada limpieza intestinal y los pacientes presenten alteración en su calidad de vida, pueden beneficiarse de enemas diarios anterógrados, a través de una cecostomía, o retrógrados, por vía rectal⁽⁵⁾.

CONCLUSIONES

Los avances en estudios genéticos permitirán la detección de los genes responsables del desarrollo y función intestinal. El conocimiento fisiopatológico de los desórdenes de motilidad intestinal permitirá el desarrollo de nuevos fármacos para su tratamiento⁽³⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gfroerer S, Rolle U. Pediatric intestinal motility disorders. *World J Gastroenterol*. 2015; 21: 9683-7.

2. Koppen IJN, Benninga MA, Singendonk MMJ. Motility disorders in infants. *Early Hum Dev.* 2017; 114: 1-6.
3. Nurko S. Motility Disorders in Children. *Pediatr Clin North Am.* 2017; 64: 593-612.
4. Feichter S. The histopathology of gastrointestinal motility disorders in children. *Semin Pediatr Surg.* 2009; 18: 206-11.
5. Chams A, Cardona E, Martínez R. Fisiología de la motilidad intestinal y sus anomalías durante la infancia. *Ciruped.* 2011; 1: 69-78.
6. Westfal ML, Goldstein AM. Pediatric enteric neuropathies: diagnosis and current management. *Curr Opin Pediatr.* 2017; 29: 347-53.
7. Garipey CE, Mousa H. Clinical management of motility disorders in children. *Semin Pediatr Surg.* 2009; 18: 224-38.
8. Hong J. Clinical Applications of Gastrointestinal Manometry in Children. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2014; 17: 23-30.
9. Di Nardo G, Di Lorenzo C, Lauro A, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction in children and adults. *Neurogastroenterol Motil.* 2017; 29: 10.1111/nmo.12945.
10. Benninga ME, Nurko S, Faure C, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders- neonate Toddler. *Gastroenterol.* 2016; 150: 1443-55.
11. Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children, evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014; 58: 258-74.
12. Zuccarello B, Romeo C, Scalfari G, et al. Scintigraphic evaluation of colonic motility in patients with anorectal malformations and constipation. *J Pediatr Surg.* 2006; 41: 310-3.
13. Núñez Núñez R, Blesa Sierra M, Blesa Sánchez E, Vargas Muñoz I. Biofeedback in the treatment of encopresis. En: Puckhaber HL, ed. *New Research on Biofeedback.* New York: Nova Science Publishers; 2006. p. 181-215.
14. Raghunath N, Glassman MS, Halata MS, et al. Anorectal motility abnormalities in children with encopresis and chronic constipation. *J Pediatr.* 2011; 158: 293-6.
15. 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.

Original

Hernias inguinales y atípicas en la edad pediátrica

S. FUENTES-CARRETERO¹, J.M. PRADILLOS-SERNA¹, S. VALLADARES-DÍEZ¹, A. HEVIA-TUÑÓN²,
A. RODRÍGUEZ-FERNÁNDEZ², E. ARDELA-DÍAZ²

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

RESUMEN

Las hernias inguinales y cuadros relacionados, como el quiste de cordón o el hidrocele, son la patología quirúrgica más frecuente en la edad pediátrica. No obstante, tienen diferentes características e historia natural lo que condiciona su manejo. Por otra parte, hernias crurales, directas o en localizaciones atípicas, son extremadamente infrecuentes en niños, por lo que es importante saber reconocerlas y diferenciarlas a fin de hacer un correcto diagnóstico. En este artículo revisaremos los cuadros más importantes con especial hincapié en su diagnóstico, manejo y tratamiento definitivo.

Palabras clave: Hernia inguinal; Hidrocele; Hernia atípica.

ABSTRACT

Inguinal hernias and related anomalies, such as spermatic cord cyst or hydrocele, are the most frequent surgical conditions in the pediatric age. However, they have distinct characteristics and natural history which differentiates their management. On the other hand, crural, inguinal direct hernias or those in atypical locations are extremely infrequent in children, therefore it is important to recognize and differentiate them in order to make a correct diagnosis. In this article we will review their most important features

with special interest on their diagnosis, management and definitive treatment.

Key words: Inguinal hernia; Hydrocele; Atypical hernia.

RECUERDO EMBRIOLÓGICO

El canal inguinal comunica la cavidad abdominal con el escroto en el caso de los varones y con los labios mayores en las mujeres. En condiciones normales contiene únicamente el cordón espermático o el ligamento redondo respectivamente.

Aproximadamente en la 10ª semana de gestación, los testículos intraabdominales migran hacia la región inguinal, acompañándose de un proceso peritoneo-vaginal que arrastran en su descenso hasta el escroto en las últimas semanas de gestación⁽¹⁾. Una vez se completa el descenso, esta comunicación se oblitera progresivamente, proceso que puede durar hasta los dos años de vida⁽²⁾. En el caso de las niñas, el ovario no llega a introducirse en el canal inguinal, pero este divertículo de peritoneo sí existe en el orificio inguinal externo pudiéndose extender hasta el labio mayor, es el llamado divertículo de Nuck, y se cierra espontáneamente antes del fin del embarazo⁽¹⁾.

Cuando existe un defecto en la obliteración del proceso peritoneo-vaginal se originan distintas anomalías según el grado y la localización del defecto (Fig. 1):

Correspondencia: Sara Fuentes Carretero. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.
C/ Altos de Nava, s/n. 24071 León
Correo electrónico: sfuentes@saludcastillayleon.es

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

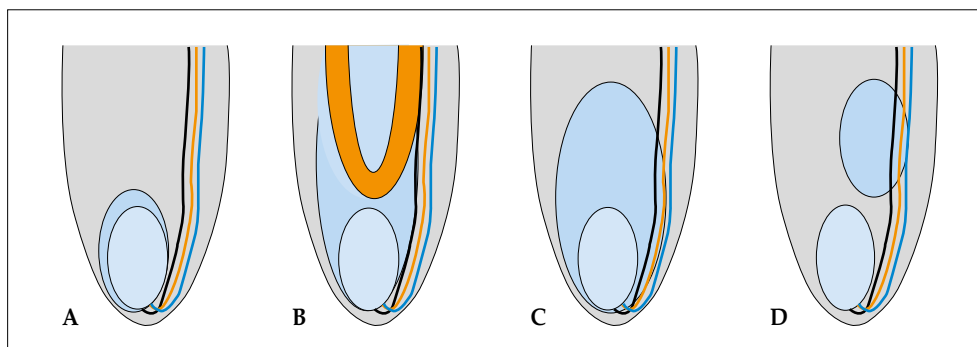


Figura 1. Esquema de patología del proceso peritoneo vaginal. A) Túnica vaginal normal. B) Hernia inguinal indirecta. C) Hidrocele. D) Quiste de cordón.

- Un proceso permeable por completo y amplio permite la salida de contenido intraabdominal a través del anillo interno lo que constituye una hernia inguinal indirecta.
- Si se estrecha pero no se oblitera por completo permitiendo el paso de líquido, da lugar a un hidrocele congénito.
- Si se oblitera distal y proximalmente dejando una porción permeable intermedia, constituye un quiste de cordón en el caso de los varones y quiste de Nuck en el caso de las mujeres.

El resto de hernias de las que hablaremos posteriormente se originan por debilidad o defecto en ciertos puntos de la pared abdominal fuera del conducto inguinal, más que por defecto embriológico y, por tanto, son más frecuentes en la edad adulta, aunque también pueden encontrarse en niños⁽¹⁾.

HERNIA INGUINAL INDIRECTA

La hernia inguinal indirecta o primaria, que se produce por los mecanismos anteriormente descritos, tiene una incidencia de 1-5% de los recién nacidos, pudiendo elevarse al 10% en el caso de los prematuros. Es cuatro veces más frecuente en niños que en niñas, y en ambos géneros existe una predominancia por el lado derecho. La incidencia de hernia bilateral es del 10% en recién nacidos a término y puede llegar al 50% en el caso de los recién nacidos pretérmino⁽³⁾.

En la mayor parte de los casos se manifiesta en los primeros años de vida, pero también puede dar la cara en edades posteriores. La clínica más frecuente es la aparición de bultoma inguinal intermitente. Hasta en el 65% de los casos en menores de un año se manifiestan con un primer episodio de incarceration⁽⁴⁾.

La hernia irreductible es aquella que permite la reducción manual del contenido, pero este vuelve a salir al ceder la presión, suelen ser asintomáticos, el contenido entra y sale libremente. La hernia incarcerada, sin embargo, se define como

aquella en la que no es posible la reducción del contenido con maniobras habituales. Estos niños pueden presentarse con irritabilidad, dolor e incluso signos iniciales de obstrucción intestinal. Si el intestino contenido en la hernia sufre a causa de la compresión se habla de hernia estrangulada, constituyendo el caso más grave, los pacientes tienen grave afectación del estado general y se precisa cirugía urgente⁽¹⁾.

En la exploración se evidencia un bultoma inguinal o aumento del hemiescrotum que se comunica con el canal inguinal (a diferencia del hidrocele en el que el canal suele estar libre o levemente engrosado). Puede verse espontáneamente o precisar maniobras de Valsalva para evidenciar la protrusión del contenido. En ocasiones no es visible y solo se manifiesta con signos indirectos, como el signo de la seda, que es un leve engrosamiento del cordón inguinal en comparación con el contralateral, aunque es poco fiable y difícil de percibir⁽¹⁾. Cuando se evidencia la hernia, si el estado general es normal y no hay evidencia de estrangulamiento la primera maniobra está dirigida a intentar una reducción manual. Esta es posible en el 95% de los casos. Si se trata de una hernia incarcerada, la reducción puede ser dificultosa y en ocasiones precisar de sedación, pero siempre es preferible diferir la cirugía tras un episodio de incarceration⁽⁵⁾. La cirugía electiva programada tiene una tasa de complicaciones inferior a la cirugía urgente. En el caso de las niñas con frecuencia se encuentra herniado el ovario, lo que hace especialmente importante una delicada manipulación y no forzar el contenido si la reducción no es posible⁽⁶⁾.

En algunos casos, sobre todo en niños pequeños y lactantes, podemos encontrar un aumento del hemiescrotum que parece prolongarse hacia el canal inguinal o un bultoma que parece únicamente contenido en el canal sin comunicación hacia el orificio inguinal interno. En estos casos podemos estar frente a un hidrocele o un quiste del cordón respectivamente^(7,8). Los niños suelen estar asintomáticos (porque no hay contenido herniado) y la manipulación para inten-

tar reducirlos es infructuosa pudiendo originar la duda de que se trate de una hernia incarcerada y causar irritabilidad secundaria a la manipulación. En estos casos seleccionados en los que hay duda, la ecografía previa a la manipulación nos permite diferenciar si el contenido es solo líquido o efectivamente se trata de una hernia con un conducto totalmente permeable y contenido intraabdominal⁽⁹⁾.

Una vez diagnosticada la hernia se programa la cirugía con carácter electivo preferente. En casos de episodio de incarceración resuelto la cirugía no debe diferirse más que el tiempo necesario para que se recuperen los tejidos circundantes, ya que existe riesgo de nuevo episodio de incarceración⁽⁵⁾. La corrección quirúrgica se difiere solo en los casos de recién nacidos prematuros con inestabilidad respiratoria y alto riesgo anestésico, hasta que su situación se estabilice⁽¹⁰⁾.

HIDROCELE Y QUISTE DE CORDÓN

La reducción del proceso sin completa obliteración de manera que se permite el paso de líquido da lugar al hidrocele congénito. A la exploración se evidencia un aumento de tamaño del hemiescrotos, asintomático, sin afectación del canal inguinal con el orificio inguinal externo libre. Al ser el contenido líquido, transilumina al colocar una fuente de luz. El hidrocele puede estar más o menos tenso. En los casos en los que no se palpa con facilidad el testículo se recomienda una ecografía para asegurar que se encuentra en buenas condiciones y que no hay ninguna masa o patología subyacente⁽¹¹⁾.

Cuando la obliteración se produce de manera parcial distal y proximal, la masa que palpamos se encuentra en el cordón espermático, pudiendo delimitar de manera diferenciada el testículo y el orificio inguinal externo libres⁽⁸⁾. En este caso se trata de un quiste de cordón.

En uno y otro caso la obliteración completa del proceso peritoneo vaginal y la reabsorción del líquido pueden producirse hasta los dos años de edad, por lo que en ausencia de complicación o evidencia de hernia se puede diferir la cirugía para intervenir solo aquellos casos en los que no se ha resuelto a partir de esta edad⁽¹²⁾. Con la reciente alerta de seguridad de la FDA respecto al uso de anestésicos en menores de 3 años, la tendencia actual es diferir la cirugía en los casos en los que es necesaria hasta entonces⁽¹³⁾.

En algunos pacientes el proceso es lo bastante amplio como para producir fluctuaciones marcadas en la cantidad de líquido del escrotos y algunos grupos prefieren no diferir la cirugía en el caso de estos hidroceles llamados comunicantes.

El hidrocele secretor o del adulto es una entidad totalmente diferenciada en la que el origen del líquido no es una patencia del conducto peritoneo vaginal sino una secreción reactiva de la túnica vaginal. En ocasiones se puede ver en adolescentes de manera espontánea o tras traumatismo, aunque es más frecuente en la edad adulta.

HERNIAS INGUINALES INDIRECTAS Y CRURALES

Su incidencia es muy baja en la edad pediátrica, menos del 1% de todas las hernias.

En ambos casos la causa subyacente es, generalmente, una debilidad de la pared que hace que protruya el contenido intraabdominal. En el caso de las hernias inguinales directas el defecto se produce lateral a los vasos epigástricos, a través de la fascia transversalis sin tener relación con el canal inguinal. Puede ser secundario a una debilidad congénita o aparecer tras la cirugía de una hernia indirecta⁽¹⁾.

En el caso de las hernias crurales, el defecto se encuentra en el triángulo femoral por debajo del ligamento inguinal, presentando el bultoma más lateral e inferior que en una hernia inguinal indirecta, medial a los vasos femorales. Son más frecuentes en niñas y pueden contener el ovario por deslizamiento, aunque la mayor parte de las veces la masa palpable corresponde a un lipoma preherniario⁽¹⁴⁾.

El diagnóstico diferencial entre estas hernias y las inguinales indirectas no siempre es fácil, pero es fundamental para un correcto manejo. El tratamiento definitivo es la corrección quirúrgica al diagnóstico por el riesgo de incarceración⁽¹⁵⁾.

HERNIAS EPIGÁSTRICAS

Se producen por un defecto en la línea alba en cualquier punto entre el xifoides y el ombligo. Con frecuencia son de pequeño tamaño y el contenido herniado es la grasa preperitoneal que no puede volver a introducirse en la cavidad, de manera que una presentación frecuente es como nódulo o bultoma en línea media abdominal, por lo general, asintomático⁽¹⁶⁾. En otros pacientes se trata de verdaderas hernias con saco, el defecto es mayor y permite la entrada y salida de grasa y contenido intraabdominal. Hasta un 20% de ellas pueden ser múltiples. El tratamiento es quirúrgico, ya que no se cierran espontáneamente, pero por su baja tasa de complicaciones se difiere la intervención hasta los 3 años de edad en los casos asintomáticos, por las consideraciones anestésicas mencionadas previamente⁽¹³⁾.

HERNIAS ATÍPICAS

En la hernia de Spiegel, se produce herniación del contenido intraabdominal o de la grasa preperitoneal por el borde lateral del recto del abdomen en su confluencia con el transversal del abdomen en la línea semilunar. Son extremadamente infrecuentes y el diagnóstico clínico a veces es dificultoso, ya que son intraparietales la mayor parte de las veces y el saco se encuentra cubierto por la fascia del oblicuo externo del abdomen. La ecografía es útil en estos casos para confirmar el diagnóstico y delimitar el saco herniario. El tratamiento es quirúrgico⁽¹⁷⁾.

Las hernias lumbares se producen en defectos fasciales en dos puntos de la pared abdominal posterolateral⁽¹⁸⁾. El triángulo inferior o de Petit está delimitado por los músculos oblicuo externo y dorsal ancho y el borde de la cresta iliaca. El triángulo superior o de Grynfelt está delimitado por el oblicuo interno, el cuadrado lumbar y el borde de la 12ª costilla. El 80% de estas hernias son adquiridas y el 20% congénitas, en ocasiones asociadas a anomalías del desarrollo esquelético o muscular. El tratamiento es quirúrgico y se recomienda al año de vida porque las zonas de debilidad pueden aumentar con el crecimiento⁽¹⁹⁾.

HERNIAS POSTQUIRÚRGICAS

Las eventraciones o hernias incisionales son defectos de la pared abdominal secundarios a una intervención quirúrgica previa. La incidencia en niños es muy baja, mucho menor que en la población adulta y se asocian a factores de riesgo como la prematuridad⁽²⁰⁾.

Clínicamente se observa una masa o bultoma con el aumento de la presión intraabdominal sobre una cicatriz de cirugía previa. Si son amplios el riesgo de incarceration es bajo, pero la reconstrucción para conseguir una correcta continencia de la pared puede llegar a ser compleja. En ocasiones, encontramos este tipo de eventraciones en secuelas de grandes defectos de pared abdominal, como gastrosquisis u onfaloceles gigantes, no exactamente secundarios a la cirugía, sino más bien por imposibilidad de un cierre primario de la pared⁽²¹⁾. En las eventraciones de pequeño diámetro existe un riesgo mayor de incarceration, pero la corrección quirúrgica suele ser más sencilla. El momento adecuado de la corrección depende de las características del paciente y su patología de base.

Las hernias paraestomales se producen por la protrusión de contenido intraabdominal por el defecto de pared creado para hacer un estoma. Su incidencia en niños es también

extremadamente baja. Se manifiestan como un abultamiento en la región cercana al estoma. El riesgo de incarceration o de interferencia con el estoma en sí mismo es variable, y el tratamiento es individualizado dependiendo de cada caso y de la posibilidad de cerrar el estoma o la necesidad de mantenerlo⁽²²⁾.

HERNIAS ESPECÍFICAS

Hay otras hernias con nombres propios que no dependen de la localización como las anteriores, sino del contenido herniario. Las más conocidas son la hernia de Amyand, en la que el contenido herniado es el apéndice, inflamado o no y la localización más frecuente es la inguinal; y la hernia de Richter en la que el contenido es solo el borde antimesentérico de un asa intestinal, no el asa entera y la localización más frecuente donde puede ocurrir es en la hernia crural^(23,24).

BIBLIOGRAFÍA

1. Aiken JJ. Inguinal hernias. En: Behman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 17th. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 1293.
2. Rowe MI, Copelson LW, Clatworthy HW. The patent processus vaginalis and the inguinal hernia. *J Pediatr Surg*. 1969; 4: 102-7.
3. Pan ML, Chang WP, Lee HC, et al. A longitudinal cohort study of incidence rates of inguinal hernia repair in 0- to 6-year-old children. *J Pediatr Surg*. 2013; 48: 2327-31.
4. Stylianos S, Jacir NN, Harris BH. Incarceration of inguinal hernia in infants prior to elective repair. *J Pediatr Surg*. 1993; 28: 582-3.
5. Zamakhshary M, To T, Guan J, Langer JC. Risk of incarceration of inguinal hernia among infants and young children awaiting elective surgery. *CMAJ* 2008; 179: 1001-5.
6. George EK, Oudesluys-Murphy AM, Madern GC, et al. Inguinal hernias containing the uterus, fallopian tube, and ovary in premature female infants. *J Pediatr*. 2000; 136: 696-8.
7. Acer-Demir T, Ekenci BY, Özer D, et al. Natural History and Conservative Treatment Outcomes for Hydroceles: A Retrospective Review of One Center's Experience. *Urology*. 2018; 112: 155-60.
8. Chang YT, Lee JY, Wang JY, et al. Hydrocele of the spermatic cord in infants and children: its particular characteristics. *Urology*. 2010; 76: 82-6.
9. Martin LC, Share JC, Peters C, Atala A. Hydrocele of the spermatic cord: embryology and ultrasonographic appearance. *Pediatr Radiol*. 1996; 26: 528-30.
10. Rescorla FJ, Grosfeld JL. Inguinal hernia repair in the perinatal period and early infancy: clinical considerations. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 832-7.

11. Naji H, Ingolfsson I, Isacson D, Svensson JF. Decision making in the management of hydroceles in infants and children. *Eur J Pediatr*. 2012; 171: 807-10.
12. Hall NJ, Ron O, Eaton S, Pierro A. Surgery for hydrocele in children-an avoidable excess? *J Pediatr Surg* 2011; 46: 2401-5.
13. Álvarez J, Paredes RM, Cambra FJ, Vento M, López M, Agustín JC, et al. Más de tres horas y menos de tres años. Seguridad de procedimientos anestésicos en niños menores de tres años, sometidos a cirugías de más de tres horas. *Cir Pediatr*. 2017; 30: 3-8.
14. Ollero Fresno JC, Álvarez M, Sánchez M, Rollán V. Femoral hernia in childhood: review of 38 cases. *Pediatr Surg Int*. 1997; 12: 520-1.
15. Nayeem N. Femoral hernia in children. *Br J Clin Pract*. 1990; 44: 383.
16. Ponten JE, Somers KY, Nienhuijs SW. Pathogenesis of the epigastric hernia. *Hernia*. 2012; 16: 627-33.
17. Skandalakis PN, Zoras O, Skandalakis JE, Mirilas P. Spigelian hernia: surgical anatomy, embryology, and technique of repair. *Am Surg*. 2006; 72: 42-8.
18. Stamatou D, Skandalakis JE, Skandalakis LJ, Mirilas P. Lumbar hernia: surgical anatomy, embryology, and technique of repair. *Am Surg*. 2009; 75: 202-7.
19. Montalvo-Ávalos C, Álvarez-Muñoz V, Fernández-García L, López-López AJ, Oviedo Gutiérrez M, Lara-Cárdenas C, et al. Hernias atípicas en la infancia. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2015; 17: 139-43.
20. Tanaka K, Misawa T, Ashizuka S, Yoshizawa J, Akiba T, Ohki T. Risk Factors for Incisional Hernia in Children. *World J Surg*. 2018; 42: 2265-8.
21. Fuentes S, Martí E, Delgado MD, Gómez A. Management of the Sequelae of Severe Congenital Abdominal Wall Defects. *Arch Plast Surg*. 2016; 43: 258-64.
22. Nour S, Beck J, Stringer MD. Colostomy complications in infants and children. *Ann R Coll Surg Engl*. 1996; 78: 526-30.
23. Cankorkmaz L, Ozer H, Guney C, et al. Amyand's hernia in the children: a single center experience. *Surgery*. 2010; 147: 140-3.
24. Steinke W, Zellweger R. Richter's hernia and Sir Frederick Treves: an original clinical experience, review, and historical overview. *Ann Surg*. 2000; 232: 710-8.