



Temas esenciales en Cirugía Pediátrica

**Paula Jaimes De La Hoz
598707**

Trabajo de grado presentado para optar al título de Cirujano Pediatra

DIRIGIDO POR:

Fernando Fierro Ávila

**UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA
FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA
Bogotá, 2015**

Título en español: Temas esenciales en Cirugía Pediátrica

Título en inglés : Essential topics in Pediatric Surgery

Resumen

Este texto electrónico presenta las patologías más relevantes en el área de la Cirugía pediátrica; su abordaje inicial y manejo enfocado a los estudiantes de medicina y médicos generales.

Abstract

This electronic book reviews the most relevant pathologies in the pediatric surgery area , initial aproach and management from the medical student and general practitioners´ perspectives.

Palabras clave: Cirugía pediátrica, Abdomen agudo , Obstrucción intestinal.

Mesh Terms : Pediatric Surgery, Acute abdomen, intestinal obstruction.

TEMAS ESENCIALES EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA


UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA
SEDE BOGOTÁ
FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA
UNIDAD DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Editores

Fernando Fierro

Paula Jaimes

CONTENIDO

1. Apendicitis
2. Hernia Inguinal
3. Hidrocele Simple
4. Quíste del conducto Peritoneo- vaginal
5. Síndrome Inguino escrotal agudo
6. Hipertrofia pilórica
7. Empiema pleural
8. Enfermedad de Hirschsprung
9. Invaginación intestinal
10. Malformación anorectal

APENDICITIS AGUDA

DEFINICIÓN:

La apendicitis aguda es la urgencia quirúrgica más frecuente en niños. Se produce por la obstrucción de la luz apendicular por la presencia de un fecalito, por tejido linfoide hiperplásico, o en raras ocasiones por otras causas como áscaris. Posterior a la obstrucción se produce sobrecrecimiento bacteriano, invasión de la pared con inflamación, isquemia, que pueden progresar a perforación, abscesos y peritonitis. Se estima que el 7-9% de la población la presenta en algún momento de la vida(1).

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Clinicos:

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. El síntoma universal en apendicitis es el dolor abdominal que siempre está presente, es continuo con una intensidad variable. El dolor puede iniciarse en el área periumbilical y luego se localiza en la fosa ilíaca derecha, lo que se denomina migración.

Con frecuencia se puede observar fiebre, vómito y diarrea. Un estudio demostró que la presencia de fiebre aumenta la probabilidad de apendicitis 3 veces (LR, 3.4; 95% IC, 2.4-4.8); la presencia de vómito y diarrea también son de utilidad diagnóstica, (LRs para la presencia de vómito 2.2 [95% CI, 1.7-2.9] y para diarrea, 2.6 [95% CI, 1.3-4.9]). La anorexia o náuseas pueden estar presentes pero tienen un valor diagnóstico incierto (2).

A pesar de la dificultad que puede presentar el examen físico, este es de gran importancia para el diagnóstico. El paciente debe encontrarse en una posición adecuada, y colaborar. Para esto el médico debe ganarse la confianza del paciente, aunque esto pueda requerir de paciencia. La analgesia no altera el diagnóstico de apendicitis en pacientes con dolor abdominal (7-8). Se encuentran signos de compromiso general como fiebre, deshidratación y taquicardia. El paciente en general asume una posición y permanece inmóvil, puede presentar alivio del dolor con la flexión de la cadera, y puede presentar marcha anormal. Los signos pueden variar de acuerdo a la localización del apéndice; El signo cardinal es el dolor localizado en el cuadrante inferior derecho, con o sin signos de irritación peritoneal. Es menos frecuente encontrar signos de irritación peritoneal si el apéndice se encuentra retrocecal, o dolor que no se localiza en la fosa ilíaca derecha cuando el apéndice se encuentra en la pelvis, lo que puede dificultar el diagnóstico(1). En algunos pacientes se puede palpar una masa en el cuadrante inferior derecho correspondiente al apéndice rodeado del epiplón y asas vecinas (plastrón apendicular). En los pacientes con apendicitis perforada el paciente se encuentra comprometido en su estado general, deshidratado, decaído, y dolor generalizado del abdomen. En los niños menores de 5 años es raro encontrar abdomen en "tabla" como se observa en adultos, debido a su escasa cantidad de músculos abdominales, y la forma de su abdomen globoso; tampoco es común que refieran la migración del dolor, esto explica en parte porque entre un 51-84% (5-6) de estos pacientes presentan apendicitis perforada para el momento de tratamiento.

A pesar de ser tan común también sigue siendo la enfermedad que más frecuentemente se diagnostica tardíamente.

Paraclínicos:

El cuadro hemático y el parcial de orina, son de utilidad en la evaluación del estado general del paciente pero no confirman o descartan la entidad.

Si los síntomas y signos son muy sugestivos de apendicitis, y el paciente no tiene clínicamente una peritonitis, no es necesario hacer laboratorios de rutina, y la evaluación por el cirujano no debe retardarse esperándolos.

En caso de no tener claridad del diagnóstico con el abordaje clínico, el estudio inicial de elección es la ecografía, que en niñas es especialmente útil para descartar patología ginecológica en caso de dudas en el diagnóstico. La ecografía sola en manos de ecografistas expertos puede igualar al cirujano en sensibilidad y especificidad, 85% y 90% respectivamente. En caso de no visualizar el apéndice, se debe considerar un seguimiento clínico seriado o realizar imágenes adicionales como Resonancia magnética o Tomografía computarizada. En las pacientes post menárquicas se debe realizar prueba cualitativa de embarazo. Aunque la TAC tiene una sensibilidad y especificidad aún más alta (>95%) que la ecografía no se justifica de rutina porque no es costo-efectiva.

Las radiografías simples tienen poca utilidad, y no están indicadas de rutina, pero en algunos casos muestran la presencia de aire libre en la fosa ilíaca derecha o un fecalito en el 10%. La radiografía de tórax está indicada si se sospecha neumonía.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La apendicitis puede parecerse a virtualmente cualquier proceso intra-abdominal, y por lo tanto saber de apendicitis aguda es conocer bien el diagnóstico del Abdomen Agudo. Entre las causas más comunes podemos citar: Diverticulitis de Meckel, Quiste de ovario, Síndrome de ovulación dolorosa, Pancreatitis, Colelitiasis, neumonía basal, abscesos hepáticos y obstrucción intestinal por áscaris.

TRATAMIENTO:

El tratamiento es quirúrgico, pero incluye medidas de soporte, como una hidratación prequirúrgica, y el uso de antibióticos.

Manejo preoperatorio: Hidratación parenteral: con Lactato de Ringer, se debe reanimar al paciente de acuerdo al grado de deshidratación y sepsis, se debe iniciar con un bolo de 20 cc por kilogramo de peso hasta corregir la deshidratación y continuar con la reposición hidroelectrolítica adecuada para el paciente (12).

Antibióticos : se usan una vez hecho el diagnóstico clínico y tomada la decisión de operar, en todos los pacientes. La elección del antibiótico y el tiempo de administración se deben basar en las patrones locales de resistencia. Se usan antibióticos de amplio espectro. Se debe administrar el antibiótico al menos 30 minutos antes del procedimiento para disminuir la incidencia de infección del sitio operatorio.

Analgesico: Dipirona 30 miligramos por kilogramo/dosis cada 6 horas.

Cirugía: La tendencia actual es realizar la apendectomía laparoscópica en alguna de sus variedades, ya sea convencional o por única incisión (Fig 3). Con el abordaje laparoscópico se ha reportado menor incidencia de obstrucción por adherencias o bridas postoperatorias, menor tiempo de hospitalización. En caso de decidir abordaje abierto se debe realizar incisión Rockey Davis para los no perforados o con peritonitis localizada y laparotomía mediana para la peritonitis generalizada (Fig 2). Cuando el apéndice se encuentra perforado y hay peritonitis local o generalizada no es necesario tomar cultivos, porque no van a alterar el tratamiento. Si el apéndice cecal se encuentra macroscópicamente sano se realiza la apendicectomía, excepto si se encuentra inflamado el ciego y se sospecha enfermedad de Crohn; se buscan otras patologías, especialmente en anexos, ileon terminal para descartar divertículo de Meckel y se palpa la cavidad para descartar masas. Siempre se realiza estudio histopatológico de la pieza.

Manejo postoperatorio

Para apendicitis no perforada se administra antibiótico profiláctico únicamente (9). Para apendicitis perforada los protocolos varían de 48 horas a 7 días con una evidencia limitada (10).

El analgésico iniciado en el preoperatorio, se continúa durante la hospitalización.

Si se puede conseguir el antibiótico para administrar vía oral se puede completar el esquema ambulatoriamente, cuando el paciente haya pasado más de 24 horas sin fiebre.

Complicaciones:

Abscesos en la herida quirúrgica: 3% de los pacientes con apendicitis no perforada y 20% en pacientes con apendicitis perforada.

Abscesos intra abdominales: 2%.

A largo plazo: obstrucción intestinal por adherencias interasas o bridas 5%, más frecuentes si el apéndice se encontraba perforado.

PRONÓSTICO:

Es bueno para los casos que se diagnostican tempranamente, pero para los avanzados, son frecuentes las complicaciones como abscesos, sepsis, e incluso la muerte.

Se ha reportado infertilidad en mujeres que siendo niñas presentaron apendicitis perforadas y peritonitis.



Figura 1. El paciente con apendicitis tiende a permanecer inmóvil, adopta una única posición , frecuentemente con la cadera flexionada.

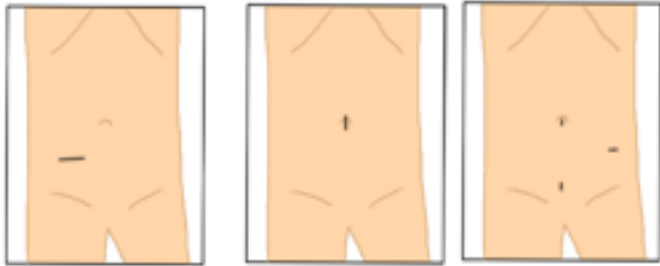


Figura 2. Incisiones realizadas en el manejo quirúrgico de la apendicitis. A: Rockey - Davis. B: Incisión para laparoscopia por único puerto. C: Incisiones para laparoscopia convencional.

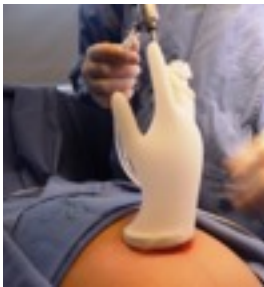


Figura 3. Dispositivo multipuerto para apendectomía por única incisión.



Figura 4. Visión de una apendicectomía laparoscópica.



Figura 5 . Apendectomía videoasistida . Una vez disecado el apéndice bajo visión laparoscópica , se extrae a través del puerto umbilical para completar la apendicectomía.

REFERENCIAS

1. Bundy DG, Byerley JS, Liles EA, Perrin EM, Katznelson J, Rice HE. Does this child have appendicitis? JAMA : the journal of the American Medical Association. 2007;298(4): 438-51.
2. Holcomb GW, 3rd, St Peter SD. Current management of complicated appendicitis in children. European journal of pediatric surgery. 2012;22(3):207-12.
3. Keller MS, McBride WJ, Vane DW. Management of complicated appendicitis. A rational approach based on clinical course. Archives of surgery (Chicago, Ill : 1960). 1996;131(3):261-4.
4. Kulik, Dina M., Uleryk, Elizabeth M. & Maguire, Jonathon L.. 2013. Does this child have appendicitis? A systematic review of clinical prediction rules for children with acute abdominal pain. Journal of Clinical Epidemiology 66: 95-104.
5. Lee SL, Stark R, Yaghoubian A, Shekherdimian S, Kaji A. Does age affect the outcomes and management of pediatric appendicitis? J Pediatr Surg. 2011 Dec;46(12):2342-5.
6. Acute appendicitis in preschool-age children. Sakellaris G, Tilemis S, Charissis G. Eur J Pediatr. 2005 Feb;164(2):80-3. Epub 2004 Nov 20.
7. Early analgesia for children with acute abdominal pain. Green R, Bulloch B, Kabani A, Hancock BJ, Tenenbein M. Pediatrics. 2005;116(4):978.
8. Efficacy and impact of intravenous morphine before surgical consultation in children with right lower quadrant pain suggestive of appendicitis: a randomized controlled trial. Bailey B, Bergeron S, Gravel J, Bussi eres JF, Bensoussan A. Ann Emerg Med. 2007;50(4):371.
9. Lee SL, Islam S, Cassidy LD, Abdullah F, Arca MJ. Antibiotics and appendicitis in the pediatric population: an American Pediatric Surgical Association Outcomes and Clinical Trials Committee systematic review. Journal of pediatric surgery. 2010;45(11):2181-5.
10. Snelling CM, Poenaru D, Drover JW. Minimum postoperative antibiotic duration in advanced appendicitis in children: a review. Pediatric surgery international. 2004;20(11-12):838-45.
11. Simillis C, Symeonides P, Shorthouse AJ, Tekkis PP. A meta-analysis comparing conservative treatment versus acute appendectomy for complicated appendicitis (abscess or phlegmon). Surgery. 2010;147(6):818-29.
12. Dellinger RP, Levy MM, Rhodes A, Annane D, Gerlach H, Opal SM, et al. Surviving Sepsis Campaign: international guidelines for management of severe sepsis and septic shock, 2012. Intensive care medicine. 2013;39(2):165-228.
13. St Peter SD, Adibe OO, Juang D, Sharp SW, Garey CL, Laituri CA, et al. Single incision versus standard 3-port laparoscopic appendectomy: a prospective randomized trial. Annals of surgery. 2011;254(4):586-90.

HERNIA INGUINAL

DEFINICIÓN:

Persistencia del conducto peritoneo vaginal donde se introduce una víscera, produciendo masa inguinal, dolor ocasional. Se presenta en el 1 al 5% de todos los recién nacidos y en el 9-11% de los recién nacidos pretérmino en quienes hay mayor frecuencia de complicaciones. Recién nacidos con bajo peso y peso muy bajo para la edad también tienen mayor incidencia de hernia inguinal y la frecuencia aumenta con la disminución del peso. La incidencia en niños es mayor que en niñas y en el lado derecho. Presenta como complicación encarcelación (15%) o estrangulación (14-31%), lesión por isquemia del testículo.

El reparo de la hernia inguinal es el procedimiento que mas realiza el cirujano pediatra.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS:

Clinicos

Con frecuencia ocurre que en el momento de la consulta no se encuentra una masa en el canal inguinal, para poder confirmar el diagnóstico es necesario un adecuado examen de la región inguinal (Fig 2). Se puede palpar una crepitación en el canal inguinal, que se facilita con maniobras de valsalva o con presión abdominal.

Encarcelación: Masa en la ingle, por hernia inguinal, no reducible ni dolorosa, sin signos de obstrucción.

Estrangulación: Hernia encarcelada con compromiso vascular del contenido de la hernia. Se producen signos de obstrucción intestinal y en cirugía se encuentran signos de isquemia o necrosis.

Paraclínicos:

No son necesarios para el diagnóstico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La hernia inguinal es la causa más común de masa en el canal inguinal, entre los diagnósticos diferenciales se encuentran el hidrocele simple, hidrocele comunicante, quiste del conducto peritoneo vaginal, adenopatías inguinales, criptorquidia.

TRATAMIENTO:

El tratamiento de la hernia inguinal es quirúrgico. Para determinar el momento del tratamiento se deben tener en cuenta varios aspectos , entre ellos , si la hernia es complicada o no , la edad y peso del paciente y los factores de riesgo.

Hernia sin complicación: En el recién nacido y lactante menor se debe reparar al realizar el diagnóstico. Los tres primeros meses de vida tienen el más alto índice de hernias encarceladas y estranguladas con sus complicaciones como la pérdida de los testículos por isquemia (4). En los pretérminos , de bajo peso , se debe reparar antes del alta cuando el paciente llegue a un peso mínimo 1800-2000g. En los pacientes mayores de 3 meses, cirugía programada.

Hernia con complicación: Reducción bajo sedación, y cirugía. La reducción de la hernia es urgente ya que puede presentarse estrangulación e isquemia incluso a las 2 horas de encarcelada (2). Si no es una hernia estrangulada y permite la reducción sin complicación, y las condiciones del paciente permiten, se puede hospitalizar y operar a las 24-48 horas para permitir disminución del edema de los tejidos.

Exploración bilateral: está indicada de rutina en niños con derivaciones ventrículo-peritoneales y menores de seis meses con hernia complicada (1,3). Una alternativa actual es realizar laparoscopia diagnóstica que es sensible y específica, esta puede ser realizada por el ombligo o a través del saco durante la corrección de la hernia documentada (6).

En la actualidad son aceptadas tanto la técnica abierta como la laparoscópica o videoasistida en el manejo de la hernia inguinal.(2) Ambos procedimientos tienen como objetivo realizar una ligadura del conducto peritoneo-vaginal .

En el abordaje abierto se abre el canal inguinal , se disecan los elementos del cordón espermático y el saco herniario (conducto peritoneo vaginal permeable) una vez disecado el saco se corta y se realiza ligadura alta del mismo con una sutura absorbible. La recurrencia de este procedimiento es del 1%. Otras complicaciones incluyen isquemia testicular , atrofia testicular, criptorquidia iatrogénica , lesión del conducto deferente.

Existen varias alternativas en el abordaje laparoscópico , la ligadura intracorpórea y la ligadura percutánea videoasistida. Las complicaciones son similares al abordaje abierto y se han realizado varios estudios que comparan ambos

abordajes con resultados variables , entre ellos recurrencias similares o superiores en el abordaje laparoscópico (1-4%).

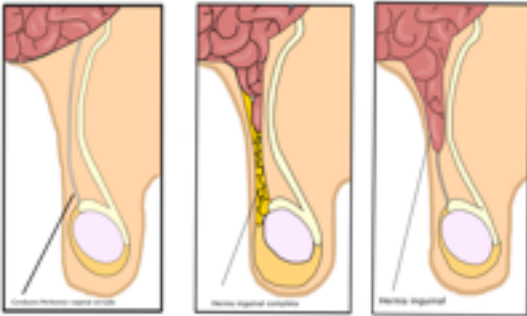


Figura 1 . El conducto peritoneo vaginal es una extensión del peritoneo que se desarrolla a los 3 meses de gestación, a los 7 meses los testículos

descienden al escroto y el conducto se oblitera. (imagen 1). La falla en la obliteración del conducto puede permitir el paso de asas y contenido intra-abdominal al área inguinal (hernia inguinal) (imagen3), o al escroto (hernia inguinal completa) (imagen 2), si el contenido es únicamente líquido se denomina hidrocele comunicante.



Figura 3. Paciente con hernia inguinal izquierda.

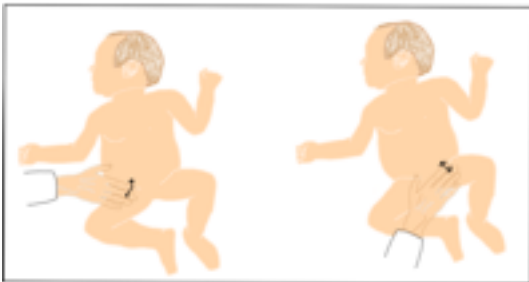


Figura 2. Se realiza una suave palpación paralela al canal inguinal con el segundo dedo de lado a lado, se puede palpar un engrosamiento del cordón.

REFERENCIAS

1. Ron O, Eaton S, Pierro A. Systematic review of the risk of developing a metachronous contralateral inguinal hernia in children. *The British journal of surgery*. 2007;94(7):804-11.
2. Kelly KB, Ponsky TA. Pediatric abdominal wall defects. *The Surgical clinics of North America*. 2013;93(5) 1255-67.
3. Kokorowski PJ, Wang HH, Routh JC, Hubert KC, Nelson CP. Evaluation of the contralateral inguinal ring in clinically unilateral inguinal hernia: a systematic review and meta-analysis. *Hernia : the journal of hernias and abdominal wall surgery*. 2014;18(3):311-24.
4. Wang KS. Assessment and management of inguinal hernia in infants. *Pediatrics*. 2012;130(4):768-73
5. Zamakhshary M, To T, Guan J, Langer JC. Risk of incarceration of inguinal hernia among infants and young children awaiting elective surgery. *CMAJ : Canadian Medical Association journal = journal de l'Association medicale canadienne*. 2008;179(10):1001-5.
6. Miltenburg DM, Nuchtern JG, Jaksic T, Kozinetiz C, Brandt ML. Laparoscopic evaluation of the pediatric inguinal hernia--a meta-analysis. *Journal of pediatric surgery*. 1998;33(6): 874-9.
7. Yang C, Zhang H, Pu J, Mei H, Zheng L, Tong Q. Laparoscopic vs open herniorrhaphy in the management of pediatric inguinal hernia: a systemic review and meta-analysis. *Journal of pediatric surgery*. 2011;46(9):1824-34.

HIDROCELE SIMPLE

DEFINICIÓN

Colección de líquido alrededor del testículo entre las capas de la túnica vaginal.

Hidrocele simple : (Hidrocele no comunicante) Colección de líquido entre las capas de la túnica vaginal en el contexto de un proceso cerrado. La mayoría de los pacientes con hidrocele congénito presentan hidrocele no comunicante. 5% recién nacidos a término presentan este tipo de hidrocele (1) y en la mayoría de los casos se resuelve espontáneamente en los primeros 2 años de vida.

Hidrocele comunicante: Persistencia del conducto peritoneo vaginal que permite el paso de líquido peritoneal. En los niños mayores la aparición de hidrocele puede ser un indicador de torsión testicular, torsión de los apéndices testiculares, procesos inflamatorios, trauma o tumor.

Hidrocele abdominoescrotal: Es una forma rara de hidrocele no comunicante que puede presentarse inicialmente en el escroto y extenderse progresivamente hacia el abdomen. Clínicamente se encuentra una masa en la región inguinal que se extiende desde el abdomen hasta el escroto y es renitente.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS:

Clínicos : Masa escrotal renitente, que rodea el testículo y puede hacer difícil su palpación. El hidrocele no

comunicante no cambia de tamaño con el examen físico ni con las maniobras de valsalva.

Paraclínicos: No se requieren, aunque si hay dudas sobre las características quísticas, se puede realizar ecografía.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Hernia inguinal, tumor testicular, quiste de conducto.

TRATAMIENTO

Hidrocele simple: La mayoría resuelven antes de los dos años de edad, de persistir después de esta edad se considera quirúrgico.

El procedimiento consiste en un abordaje inguinal en el cual se realiza ligadura alta del proceso peritoneo vaginal , apertura del saco distal , drenaje .

Hidrocele a tensión: requiere cirugía a cualquier edad.

COMPLICACIONES

En la cirugía puede ocurrir lesión del conducto deferente, sangrado en el postoperatorio.

PRONÓSTICO

Bueno

REFERENCIAS

1. Osifo OD, Osaigbovo EO. Congenital hydrocele: prevalence and outcome among male children who underwent neonatal circumcision in Benin City, Nigeria. *Journal of pediatric urology*. 2008;4(3):178-82.
2. Coran, Arnold G.; Caldamone, Anthony; Adzick, N. Scott; Krummel, Thomas M.; Laberge, Jean-Martin; Shamberger, Robert (2012-01-30). *Pediatric Surgery, 2-Volume Set: Expert Consult - Online and Print* (Coran, *Pediatric Surgery* (formerly *Grosfeld*)) (Kindle Locations 71340-71342). Elsevier Health.

QUISTE DEL CONDUCTO PERITONEO VAGINAL

DEFINICIÓN

Quiste que se produce por la persistencia parcial del conducto peritoneo vaginal, que se cierra proximal y distalmente dejando un segmento intermedio permeable ciego. En las niñas puede ocurrir de manera similar un quiste en el conducto peritoneo-labial, conocido como quiste de Nuck.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS:

Clínicos:

Masa en el trayecto inguinal renitente, no reductible. Sin historia de aumento o disminución de tamaño con la actividad física, aunque puede ser de aparición súbita después de un episodio de infección respiratoria alta.

Paraclínicos:

No se requieren, aunque si hay dudas sobre las características quísticas, se puede realizar ecografía.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Hernia inguinal, hidrocele simple, hidrocele comunicante, adenopatía inguinal entre otras.

TRATAMIENTO:

Quirúrgico, que incluye exploración inguinal, con resección del quiste, y del conducto peritoneovaginal, ligadura alta del conducto, y resección parcial de la vaginal del testículo según hallazgos operatorios.

COMPLICACIONES

Pueden tener una presentación aguda, especialmente después de una infección respiratoria, y por su tamaño pueden comprimir los elementos del cordón espermático.

PRONÓSTICO

Bueno.

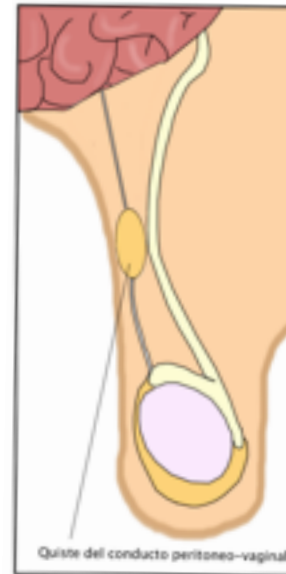


Figura 1. Quiste del conducto peritoneo-vaginal

SINDROME INGUINOESCROTAL AGUDO

El síndrome inguinoescrotal agudo se define como la presencia de dolor en la región inguinoescrotal con aparición posterior de cambios inflamatorios (edema y/o eritema). Comprende un conjunto de patologías que incluyen la torsión testicular (5-20%), la epidídimo - orquitis (35%), la torsión de los apéndices del epidídimo o del testículo (46%), la hernia inguinal encarcelada o estrangulada y el quiste del conducto peritoneovaginal de presentación aguda (4,9). Clínicamente no es posible el diagnóstico diferencial entre estas entidades con certeza.

Torsión testicular :

Es la torsión del testículo sobre su eje vascular . Se debe a una fijación anómala del testículo a la túnica vaginal permitiendo la movilidad del testículo en el escroto lo que predispone a su torsión (5) (fig 1). Puede ocurrir en cualquier edad aunque la mayoría de los casos se presenta entre los 12-18 años.

Aunque la torsión testicular no es la causa más frecuente de síndrome inguinoescrotal agudo requiere tratamiento urgente ya que en cuestión de horas se puede presentar necrosis testicular.

Torsión de hidátide testicular o del epidídimo: Estos apéndices son remanentes embrionarios de las estructuras Mullerianas y de Wolff respectivamente. El pico de ocurrencia esta entra los 7 y 12 años (8)

Epididimo-orquitis : Es la inflamación del epidídimo o testículo secundario a trauma, infección. En prepúberes se debe descartar una anomalía anatómica del tracto urinario.

Se pueden presentar infecciones bacterianas o vnales. En los adolescentes que han iniciado actividad sexual se pueden presentar infecciones bacterianas que son tratadas con regímenes antibiótico similares a los adultos.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS:

Clinicos: Dolor escrotal y/o inguinal de inicio agudo. Al examen dolor, con o sin signos inflamatorios, es común en las primeras horas encontrar solamente el dolor.

En los pacientes con torsión testicular se presenta además vómito y nauseas , y el dolor puede presentarse irradiado al abdomen. En el examen físico además del dolor y los signos inflamatorios que son tardíos , se puede ver elevado el testículo. Puede haber hidrocele. El reflejo cremastérico esta ausente.

Los pacientes con epididimitis pueden presentar síntomas urinarios , y el reflejo cremastérico se encurta conservado.

Imagenológicos:

La ecografía con análisis Doppler tiene una sensibilidad entre el 69-90 % y una especificidad del 98-100 % para torsión testicular (6). La ecografía permite identificar el tamaño testicular , alteraciones en los apéndices testiculares , epidídimo y flujo testicular.

La Gammagrafía permite evaluar la perfusión testicular con una sensibilidad y especificidad de 100 y 97% respectivamente .

Estos estudios son útiles si se encuentran disponibles pero no deben retrasar la exploración quirúrgica que es el estándar de oro para la evaluación de estos pacientes (2). Se han realizado variados estudios para estratificar el riesgo de torsión entre los cuales se da gran importancia a El tiempo de viabilidad testicular posterior al inicio de los síntomas ha sido analizado en varios estudios , encontrando que la presentación de dolor menor a 24 horas, la alteración de la posición y del reflejo cremastérico y el vómito/nauseas se asociaban a una mayor probabilidad de torsión testicular y la ausencia de estos cuatro variables se asociaba a exploraciones quirúrgicas negativas (2).

La viabilidad testicular es del 100% con una exploración menor a 6 horas , del 20% de 6-12 horas y 0% a las 24 horas (2, 7).

Exámenes paraclínicos :

Usualmente no son necesarios, según la condición del se puede realizar : Cuadro hemático, parcial de orina, urocultivo si se encuentra epididimitis.

TRATAMIENTO:

El tratamiento de elección es quirúrgico, el cual a la vez es el medio diagnóstico estándar disponible, idealmente en las primeras seis horas de evolución.

Exploración quirúrgica urgente en las primeras seis horas de iniciados los síntomas, usualmente manejo ambulatorio con analgésicos aunque en casos seleccionados puede necesitarse la hospitalización.

Torsión testicular:

Si el testículo es viable, se debe hacer una fijación de la albugínea a la vaginal, en ambos testículos. Si se encuentra necrosis, se realiza orquidectomía y fijación del contralateral.

Torsión de hidátides:

Resección de las hidátides. No es necesaria la exploración contralateral.

Epididimitis:

Se toma intraoperatoriamente, cultivo del líquido del hidrocele que la acompaña, y un urocultivo. Siempre debe descartarse posteriormente una malformación del tracto urinario, realizando una ecografía renal y de las vías urinarias.

Ver tratamiento específico de Hernia Inguinal, hidrocele y quiste del conducto en los protocolos correspondientes.

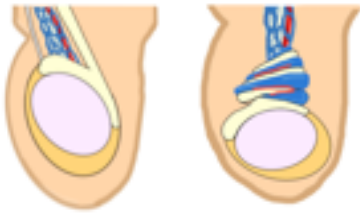


Figura 1. Apariencia del testículo normal y el testículo torcido . El testículo presenta una fijación anómala que permite su rotación sobre los vasos lo que lleva a isquemia y necrosis.

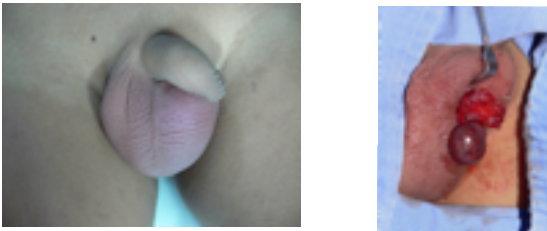


Figura 2. Paciente con síndrome inguino-escrotal agudo. A: Se observa edema eritema del escroto izquierdo. B: A la exploración quirúrgica se encontró torsión testicular.

REFERENCIAS

1. Gatti JM, Patrick Murphy J. Current management of the acute scrotum. *Seminars in pediatric surgery*. 2007;16(1):58-63.
2. Boettcher M, Bergholz R, Krebs TF, Wenke K, Aronson DC. Clinical predictors of testicular torsion in children. *Urology*. 2012;79(3):670-4.
3. Srinivasan A, Cinman N, Feber KM, Gitlin J, Palmer LS. History and physical examination findings predictive of testicular torsion: an attempt to promote clinical diagnosis by house staff. *Journal of pediatric urology*. 2011;7(4):470-4.
4. Lewis AG, Bukowski TP, Jarvis PD, Wacksman J, Sheldon CA. Evaluation of acute scrotum in the emergency department. *Journal of pediatric surgery*. 1995;30(2):277-81; discussion 81-2.
5. Kass EJ, Lundak B. The acute scrotum. *Pediatric clinics of North America*. 1997;44(5):1251-66.
6. Boettcher M, Krebs T, Bergholz R, Wenke K, Aronson D, Reinshagen K. Clinical and sonographic features predict testicular torsion in children: a prospective study. *BJU international*. 2013;112(8):1201-6.
7. Sessions AE, Rabinowitz R, Hulbert WC, Goldstein MM, Mevorach RA. Testicular torsion: direction, degree, duration and disinformation. *The Journal of urology*. 2003;169(2):663-5.
8. Lyronis ID, Ploumis N, Vlahakis I, Charissis G. Acute scrotum -etiology, clinical presentation and seasonal variation. *Indian journal of pediatrics*. 2009;76(4):407-10.

ESTENOSIS HIPERTRÓFICA INFANTIL DEL PILORO

Condición benigna caracterizada por hipertrofia de la capa muscular del píloro que produce obstrucción a dicho nivel y que se hace evidente aproximadamente la tercera semana de vida cuando el estrecho canal pilórico se obstruye por completo. Tiene una prevalencia de 1.5 a 4 por cada 1000 nacidos vivos caucásicos (7). Es más frecuente en varones en una proporción 2:1. La etiología no es clara pero se han estudiado factores genéticos y ambientales asociados a su presentación (Algunos síndromes genéticos, hijos de madres afectadas, fármacos como la eritromicina, factores de crecimiento, y hormonas (prostaglandina) (6).

DIAGNÓSTICO

Clínico: La presentación clásica es un primogénito varón aproximadamente en la tercera semana de vida, con historia de vómito no bilioso que aumenta gradualmente y frecuentemente es en proyectil (1). Al examen físico se puede encontrar en buen estado general; inicialmente apetito normal, posteriormente luce hambriento. Ondas gástricas visibles. Palpación de la "oliva pilórica" (50-90%) (2). Ictericia leve en algunos casos (2-5%). Con la progresión del cuadro presenta signos de deshidratación y oliguria.

El 75% de los pacientes son diagnosticados con el examen físico. De presentar dudas se considera realizar imágenes adicionales.

Paraclínicos:

Electrolitos, Gases arteriales: Alcalosis metabólica hipoclorémica, hipocalémica. (3)

Ecografía abdominal: Es el estudio de elección, es de bajo costo, a pesar de ser operador dependiente (4). Se observa engrosamiento de la capa muscular del píloro. Diámetro pilórico mayor de 13 mms, espesor mayor a 3 mms, longitud del canal mayor de 15 mms tiene una especificidad / sensibilidad cercanas al 100%.

Radiografía de vías digestivas: Sólo en caso de duda con la ecografía o por no disponibilidad de la misma. Se encuentra dificultad de vaciamiento gástrico y signos indirectos de engrosamiento pilórico como: Signos de «sombrija», «hombro», «carrilera», «hongo», «seno».

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Reflujo gastroesofágico
Atresia duodenal tipo membrana
Páncreas anular
Malrotación intestinal
Membrana prepilórica

TRATAMIENTO PREOPERATORIO

Se debe corregir el déficit de líquidos y electrolitos. Corrección de la alcalosis metabólica. Idealmente mezcla de DAD 5%, con cloruro de sodio 8 mEq/100mL y cloruro de potasio 4 mEq/100mL corrigiendo el respectivo grado de deshidratación. No se debe usar sonda nasogástrica ya que esto aumenta la pérdida hidroelectrolítica.

TRATAMIENTO OPERATORIO:

Piloromiotomía extramucosa (Fredet- Ramstedt). Para realizarla se puede utilizar el abordaje abierto o laparoscópico.

En el abordaje abierto se han descrito múltiples incisiones de las cuales las más usadas son la transversa en el hipocondrio derecho y longitudinal mediana.

La piloromiotomía consiste en la incisión de las capas pilóricas de afuera a dentro sin incidir en la mucosa para liberar la obstrucción del tracto de salida gástrico. No se realizan suturas y el sangrado es habitualmente escaso.

En el procedimiento laparoscópico se repara el píloro con una pinza atraumática, electrocauterio y una pinza atraumática o de Benson para la división muscular; el procedimiento se realiza de manera similar al abierto.

Múltiples estudios han comparado las complicaciones, tiempo operatorio, tiempo de inicio de enteral, tiempo de hospitalización con resultados variables no significativos, en la actualidad en los hospitales en donde la exposición a la cirugía laparoscópica es mínima, aun el procedimiento abierto es el estándar para el manejo de estos pacientes (8).

POSTOPERATORIO

El paciente puede iniciar vía oral a las cuatro 4 horas con leche materna o maternizada a libre demanda (9). El paciente puede persistir con vómito inicialmente esto no es considerado una complicación.

Al Paciente se le puede dar de alta, generalmente una vez se observe tolera adecuadamente la enteral a las 24-48 horas.

Si persiste vómito tratar como Reflujo gastroesofágico, se presenta en aproximadamente 10% de los casos.

COMPLICACIONES

Perforación mucosa (2%). Miotomía incompleta que se manifiesta por vómito persistente. Fístulas que pueden ser documentadas con un estudio contrastado.

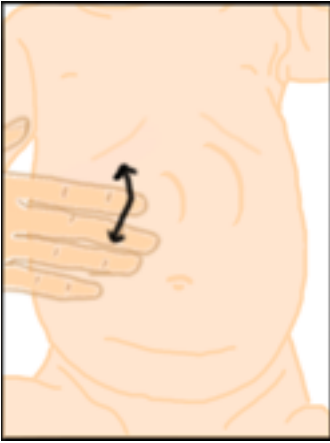


Figura 1. Lograr palpar la oliva puede llevar tiempo. Para esto, el paciente debe estar tranquilo, o dormido. También se pueden observar las ondas peristálticas cuando se encuentra distendido el estómago.

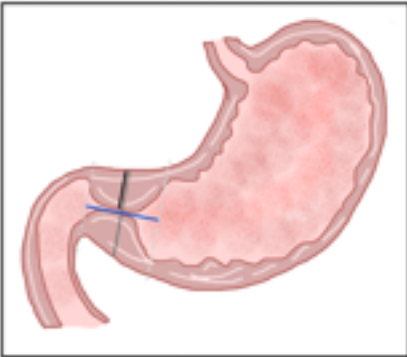


Figura 2. En la ecografía se evalúa el espesor muscular del píloro (línea negra), el diámetro pilórico (línea gris), y la longitud (línea azul)

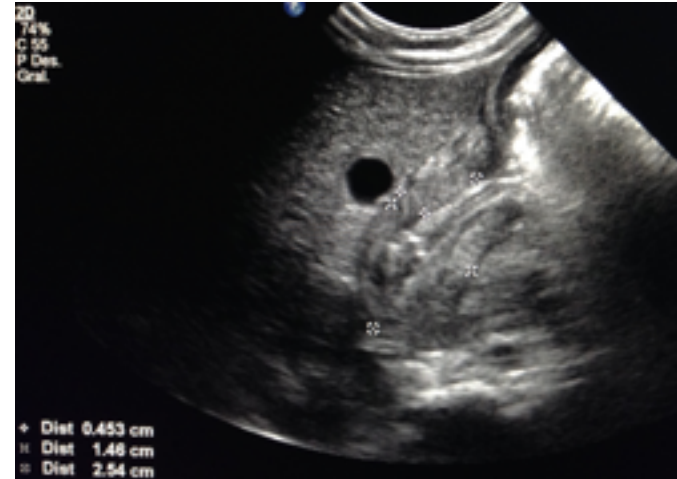


Figura 3. Imagen ecográfica de la hipertrofia pilórica. Se observa engrosamiento de la capa muscular del píloro. Diámetro pilórico mayor de 13 mms, espesor mayor a 3 mms, longitud del canal mayor de 15 mms

REFERENCIAS

1. Gibbs MK, Van Herrden JA, Lynn HB. Congenital hypertrophic pyloric stenosis. Surgical experience. Mayo Clinic proceedings. 1975;50(6):312-6.
2. Shaoul R, Enav B, Steiner Z, Mogilner J, Jaffe M. Clinical presentation of pyloric stenosis: the change is in our hands. The Israel Medical Association journal : IMAJ. 2004;6(3): 134-7.
3. Oakley EA, Barnett PL. Is acid base determination an accurate predictor of pyloric stenosis? Journal of paediatrics and child health. 2000;36(6):587-9.
4. Iqbal CW, Rivard DC, Mortellaro VE, Sharp SW, St Peter SD. Evaluation of ultrasonographic parameters in the diagnosis of pyloric stenosis relative to patient age and size. Journal of pediatric surgery. 2012;47(8):1542-7.
5. Pandya S, Heiss K. Pyloric stenosis in pediatric surgery: an evidence-based review. The Surgical clinics of North America. 2012;92(3):527-39, vii-viii.
6. Panteli C. New insights into the pathogenesis of infantile pyloric stenosis. Pediatric surgery international. 2009;25(12): 1043-52.
7. Coran, Arnold G.; Caldamone, Anthony; Adzick, N. Scott; Krummel, Thomas M.; Laberge, Jean-Martin; Shamberger, Robert (2012-01-30). Pediatric Surgery, 2-Volume Set: Expert Consult - Online and Print (Coran, Pediatric Surgery (formerly Grosfeld)) . Elsevier Health.
8. Oomen MW, Hoekstra LT, Bakx R, Ubbink DT, Heij HA. Open versus laparoscopic pyloromyotomy for hypertrophic pyloric stenosis: a systematic review and meta-analysis focusing on major complications. Surgical endoscopy. 2012;26(8):2104-10.
9. Graham KA, Laituri CA, Markel TA, Ladd AP. A review of postoperative feeding regimens in infantile hypertrophic pyloric stenosis. Journal of pediatric surgery. 2013;48(10): 2175-9.

EMPIEMA PLEURAL

DEFINICIÓN

Colección de líquido en la cavidad pleural por infección. 28-53% de los pacientes con neumonía presentan derrame pleural asociado (3). En los últimos años se ha visto un incremento en la presencia de este tipo de derrame (1,2). Los gérmenes más comunes son bacterias (Streptococo pneumoniae, Staphilococo aureus, Streptococo viridans, Streptococo pyogenes) aunque también se puede presentar por virus y hongos.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS:

Clinicos:

Se presenta como complicación de neumonía. Síntomas generales como astenia, adinamia, hiporexia; fiebre, tos, dificultad respiratoria, dolor abdominal, dolor pleurítico (4). A la auscultación se encuentra disminución o ausencia del murmullo vesicular, matidez a la percusión; demás hallazgos de acuerdo al compromiso pulmonar.

Paraclínicos:

Radiografía de tórax: Es el estudio inicial de elección, se observa un nivel de líquido, borramiento de seno costofrénico y/o cardiofrénico. La proyección decúbito lateral detecta mejor el nivel (4) y permite establecer una tamaño aproximado del derrame (7).

Ecografía de tórax: Se pueden identificar tabiques, organización y/o paquipleuritis. Permite diferenciar procesos

neumónicos de pleurales. Algunos autores consideran es superior a la tomografía para identificar tabiques (5).

Tomografía computarizada: Permite establecer la extensión del compromiso parenquimatoso, especialmente para definir el manejo quirúrgico. Permite diferenciar procesos parenquimatosos de pleurales sin ser superior a la ecografía, no es operador dependiente. Su uso se debe limitar dada la exposición a radiación a la cual es sometido el paciente.

Laboratorio clínico: Hemocultivo, Cuadro hemático, pruebas de coagulación.

CLASIFICACIÓN

La clasificación en estadios o fases, tiene además utilidad en el manejo quirúrgico apropiado para cada caso.

I. Exudativa: líquido fluido, de características inflamatorias. En el citoquímico se demuestra un pH normal, conteo celular bajo y concentración de glucosa normal.

II. Fibrinopurulenta: material denso, con alto contenido de fibrina y células. Se encuentran polimorfonucleares, disminución de niveles de glucosa y pH del líquido.

III. Organizada: formación de coraza fibrosa en el espacio pleural.

TRATAMIENTO

Corregir el desequilibrio hidroelectrolítico y ácido básico. Medidas generales como aporte de oxígeno de acuerdo a la

saturación de la Hemoglobina. Antibiótico endovenoso según germen esperado, debe iniciarse un tratamiento empírico en tanto se tienen cultivos.

La decisión de llevar un paciente con empiema a cirugía debe basarse en el tamaño del derrame, grado de compromiso respiratorio y la respuesta al tratamiento. Algunos autores consideran que un derrame pequeño (Menor a 10 mm en radiografía de cúbito lateral o menor al 25% del hemitórax) no requiere intervención (9).

Drenaje quirúrgico:

Fase exudativa: toracentesis o toracostomía a drenaje cerrado. No se requiere de tubos de gran diámetro aún en estados avanzados, deben ser idealmente menores a 14F. Se debe enviar el líquido pleural a tinción Gram, cultivo, conteo celular (9).

Fase fibrinopurulenta: Toracotomía limitada o Toracoscopia. Algunos estudios han mostrado la efectividad de la Fibrinólisis (urokinasa intrapleural) como una opción de tratamiento de estos pacientes (8).

Fase organizada: De acuerdo a la experiencia del cirujano , Toracoscopia o Toracotomía para decorticación, si el compromiso pleural es extenso y limita la ventilación.

PRONÓSTICO:

Son factores de mal pronóstico y riesgo de muerte, la desnutrición, el tratamiento antibiótico previo inadecuado, un

procedimiento de drenaje insuficiente, y la edad menor de 2 años.



Figura 1. Radiografía de tórax de empiema exudativo. La primera imágen corresponde al ingreso del paciente , y la segunda fué tomada a los 4 días.

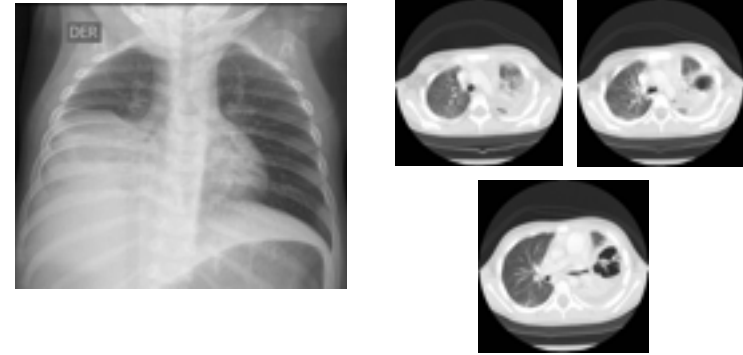


Figura 3. Radiografía y tomografía de empiema organizado.



Figura 2. Radiografía de tórax de empiema fibrinopurulento



Figura 4. Incisión realizada para una decorticación por toracotomía limitada.



Figura 5. Empiema organizado , Se observan membranas gruesas , colecciones de pus .

REFERENCIAS

1. Bhatnagar R, Maskell NA. Treatment of complicated pleural effusions in 2013. *Clinics in chest medicine*. 2013;34(1):47-62.
2. Grijalva CG, Zhu Y, Nuorti JP, Griffin MR. Emergence of parapneumonic empyema in the USA. *Thorax*. 2011;66(8): 663-8.
3. Saleem AF, Shaikh AS, Khan RS, Khan F, Faruque AV, Khan MA. Empyema thoracis in children: clinical presentation, management and complications. *Journal of the College of Physicians and Surgeons--Pakistan : JCPSP*. 2014;24(8):573-6.
4. King S, Thomson A. Radiological perspectives in empyema. *British medical bulletin*. 2002;61:203-14.
5. Calder A, Owens CM. Imaging of parapneumonic pleural effusions and empyema in children. *Pediatric radiology*. 2009;39(6):527-37.
6. Shomaker KL, Weiner T, Esther CR, Jr. Impact of an evidence-based algorithm on quality of care in pediatric parapneumonic effusion and empyema. *Pediatric pulmonology*. 2011;46(7):722-8.
7. Carter E, Waldhausen J, Zhang W, Hoffman L, Redding G. Management of children with empyema: Pleural drainage is not always necessary. *Pediatric pulmonology*. 2010;45(5): 475-80.
8. Sonnappa S, Cohen G, Owens CM, van Doorn C, Cairns J, Stanojevic S, et al. Comparison of urokinase and video-assisted thoracoscopic surgery for treatment of childhood empyema. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2006;174(2):221-7.
9. Bradley JS, Byington CL, Shah SS, Alverson B, Carter ER, Harrison C, et al. The management of community-acquired pneumonia in infants and children older than 3 months of age: clinical practice guidelines by the Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. *Clinical infectious diseases : an official publication of the Infectious Diseases Society of America*. 2011;53(7):e25-76.

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

DEFINICIÓN

Las células ganglionares son reconocidas en el esófago a las 6 semanas de gestación, en el colon transversal a las 8 semanas y en el recto a las 12 semanas. En la enfermedad de Hirschsprung la migración de estas células no se completa, queda un segmento sin inervación, en consecuencia la motilidad de dicho segmento está ausente, y no se relaja, dando como principal sintomatología el estreñimiento crónico. Del total de pacientes con esta enfermedad, la migración se detiene en colon sigmoide o recto en 75 a 80% y en intestino delgado en 5%. La incidencia es de 1 en 5000 Recién Nacidos vivos. No tiene predilección racial y la relación entre géneros masculino y femenino es 4:1. Mutaciones en varios genes han sido estudiadas como etiología de la enfermedad como la mutación del proto-oncogen RET. También se han estudiado otras asociaciones especialmente con Síndrome Down(1).

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

CLÍNICOS :

Estreñimiento crónico, que puede iniciarse con mas frecuencia a menor edad, en el recién nacido se sospecha cuando ocurre enterocolitis necrosante, o ausencia de meconio en las primeras 24 horas de vida (90%).

El estreñimiento puede iniciarse en los lactantes cuando se cambia la dieta, y deja de darse leche materna.

La enterocolitis asociada a hirschsprung es el tercer patrón de presentación, requiere un alto grado de sospecha para realizar el diagnóstico en estos pacientes ya que su síntoma principal son episodios de distensión abdominal asociados a diarrea explosiva, fiebre, en pacientes con historia de estreñimiento.

RADIOLÓGICO :

Radiografía simple de abdomen: Muestra dilatación generalizada de asas especialmente durante episodios de enterocolitis.

Enema con bario: Se observa un segmento estrecho distal de longitud variable y dilatación del segmento proximal con un segmento intermedio o de transición (Figura 1); este es considerado el signo patognomónico de la enfermedad. En pacientes con Hirschsprung clásico la sensibilidad es del 91% y especificidad del 75% (3). Es un examen útil en el estudio de pacientes con estreñimiento crónico.

PATOLÓGICO :

Biopsias Endorrectales: Son el patrón de oro para el diagnóstico de la enfermedad. En el estudio histopatológico se demuestra la ausencia de las células ganglionares en la submucosa y el plexo mientérico. Adicionalmente se valoran los filetes nerviosos que se encuentran hipertróficos. Se realizan coloraciones especiales de plata, y técnicas de inmunohistoquímica con Calretinina y acetilcolinesterasa, para ser más confiables y hacer correctamente el diagnóstico de otras entidades (5). Están indicadas en la confirmación de hallazgos clínicos y radiológicos, adicionalmente en pacientes con estreñimiento crónico de

difícil manejo, con radiología no conclusiva (4). Existen varias condiciones necesarias para la realización adecuada de las biopsias. Entre estas, el paciente no puede estar impactado y si es necesario se debe llevar a una desimpactación fecal el día previo. Se toman biopsias que incluyen submucosa, a 2, 4 y 6 cms de la línea pectínea.

MANOMETRIAANORRECTAL:

Esta técnica se basa en la ausencia de relajación del canal anal al distender el recto, el cual es un reflejo normal. En los niños pequeños tiene ciertas limitaciones por circunstancias como el llanto y el estado fisiológico, puede tener falsos negativos hasta en una cuarta parte de los pacientes, y falsos positivos en más del 60%. Es operador dependiente y no se encuentra disponible en todas las instituciones.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Estreñimiento crónico funcional idiopático. Ileo Meconial
Atresia intestinal distal o del colon. Malformación anorrectal.
Pseudoobstrucción intestinal: displasia neuronal del colon, hipoganglioneurosis y miopatía.

TRATAMIENTO

El tratamiento definitivo es quirúrgico, una vez se tiene el diagnóstico patológico se realiza la resección del segmento agangliónico y descenso de colon normalmente inervado al canal anal. Para esto es necesario cumplir ciertos requisitos que no todos los pacientes cumplen, por ejemplo los recién nacidos que cursan con enterocolitis u obstruidos pueden requerir cirugía derivativa manejo antibiótico antes de considerar la cirugía definitiva. En pacientes con colon proximal

muy dilatado pueden requerir meses de irrigaciones hasta obtener un calibre aceptable o también pueden requerir colostomía.

MANEJO QUIRÚRGICO

Existen varias alternativas para el manejo quirúrgico de estos pacientes (Figura 3), la decisión de cual técnica escoger se basa principalmente en la experiencia del cirujano teniendo en cuenta que los resultados de las diferentes técnicas son similares (2). La tendencia actual es a realizar cualquiera de estas técnicas con mínima invasión, con la ayuda de la laparoscopia y con abordaje endoanal.

COMPLICACIONES

Enterocolitis necrosante: Es la complicación más grave y fatal de la enfermedad; Se manifiesta por episodios de distensión abdominal, vómito, diarrea explosiva, fiebre, compromiso del estado general y se puede presentar después del tratamiento quirúrgico definitivo(6).

Estreñimiento persistente: puede deberse a estenosis de la anastomosis, persistencia de segmento agangliónico que deben ser corregidos. También puede deberse a hipertonia del ano que requiere de dilatación bajo anestesia, inyección de toxina botulínica, o en casos severos una miectomía de Lynn.

Incontinencia fecal: Se puede presentar temporalmente en el posoperatorio y suele resolver en los primeros meses posoperatorios.

Bolsa o reservorio grande en postoperatorio de Duhamel: se puede evitar usando la grapadora lineal cortante según la técnica de Duhamel-Martin.

PRONÓSTICO

La mayoría de los pacientes consiguen una función rectal cercana a lo normal aunque requieren seguimiento frecuente por parte del cirujano, por la posibilidad de presentar síntomas obstructivos, escurrimiento y enterocolitis.



Figura 1. Imagen de la zona de transición en colon por enema.



Figura 2 . Diferentes opciones de resección descenso .

REFERENCIAS

1. Friedmacher F, Puri P. Hirschsprung's disease associated with Down syndrome: a meta-analysis of incidence, functional outcomes and mortality. *Pediatric surgery international*. 2013;29(9):937-46.
2. Langer JC. Hirschsprung disease. Current opinion in pediatrics. 2013;25(3):368-74
3. Jamieson DH, Dundas SE, Belushi SA, Cooper M, Blair GK. Does the transition zone reliably delineate aganglionic bowel in Hirschsprung's disease? *Pediatric radiology*. 2004;34(10):811-5.
4. Langer JC. 50 Years ago in the Journal of Pediatrics: rectal biopsy as an aid in the diagnosis of diseases of infants and children. *The Journal of pediatrics*. 2013;162(2):301.
5. de Lorijn F, Kremer LC, Reitsma JB, Benninga MA. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. 2006;42(5):496-505.
6. Enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung. Experiencia en un Hospital Universitario Pediátrico.S. Castañeda Espinosa, A. García Giraldo, P. Jaimes de la Hoz, L. Jaramillo Barberi, M.A. Perilla López, M. Méndez Manchola, J.A. Niño Salcedo, F. Fierro Ávila. *Cir Pediatr* 2014; 27: 78-83 .

INVAGINACIÓN INTESTINAL

La invaginación intestinal es una de las primeras causas de obstrucción intestinal en el lactante, consiste en la introducción de una parte del intestino dentro de sí mismo en sentido céfalo-caudal impulsado por el peristaltismo intestinal que tracciona el mesenterio proximal (figura 1), lo cual causa obstrucción venosa y edema de la pared intestinal que de no ser tratado conducirá a obstrucción arterial y gangrena intestinal.

CLASIFICACIÓN:

De acuerdo a la porción de intestino afectado, la invaginación se llamará ileoileal, ileocólica o colocolónica.

En cuanto a su causa se denominan idiopáticas las que ocurren en lactantes sin una lesión macroscópica (correspondiendo a un 75% de los casos), y secundarias las que ocurren como complicación de otra patología como un pólipo, divertículo de Meckel o tumor(linfoma).

DIAGNÓSTICO:

Clínico:

La edad de presentación característica es durante el primer año de vida. El 80 % de los casos se observa en los primeros dos años de vida y el 65 % durante el primer año. Los meses de mayor incidencia son del quinto al noveno mes, adicionalmente se observa una prevalencia mayor en niños que en niñas (Relación 2:1).

Típicamente se presenta como episodios de dolor cólico abdominal intenso en un niño bien nutrido previamente sano que lo despierta del sueño, a lo cual sigue un período de

descanso en el cual el niño se torna pálido y sudoroso encontrándose tranquilo. Esto se acompaña de vómito en el 100% de los casos inicialmente reflejo y luego por obstrucción. En las fases iniciales de la afección se encuentran deposiciones normales las cuales se tornan sanguinolentas a medida que la enfermedad avanza. En algunos pacientes la condición se acompaña de manifestaciones neurológicas con postración y convulsiones, o incluso estupor.

Durante el examen físico se hace evidente el compromiso del estado general con signos de deshidratación y en ocasiones se observan los episodios de dolor y la palidez. En un 85 % de los casos se palpa en el abdomen una masa alargada con mayor frecuencia en hemiabdomen derecho.

Paraclínicos:

Ecografía abdominal: Aunque es operador dependiente, la sensibilidad y especificidad es cercana al 100% ; el signo clásico es el signo de la diana que representa las capas del intestino (3).

Radiografía simple de abdomen la cual típicamente muestra disminución de las sombras gaseosas, y en los casos tardíos imagen de obstrucción.

Colon por enema o enema de bario, es un procedimiento invasivo, que requiere irradiación en el pasado fue considerado el estándar de oro para el diagnóstico con posibilidad terapéutica sin embargo en la actualidad se considera la ecografía de elección para el estudio inicial.

TRATAMIENTO:

Manejo inicial: Reanimación con líquidos endovenosos, drenaje con sonda nasogástrica; si hay sospecha de

perforación , se inicia manejo antibiótico de amplio espectro. En la actualidad todos los pacientes que se encuentren hemodinámicamente estables, sin signos de irritación peritoneal o perforación son llevados a desinvaginación hidrostática, de lo contrario son llevados a desinvaginación quirúrgica (3,4).

Desinvaginación hidrostática : Se hace bajo visión ecográfica o fluoroscópica , hidrostática o neumática. Idealmente en sala de cirugía y bajo anestesia general. La elección de cualquiera de estas técnicas se basa en la experiencia de la institución (1). Está contraindicada en pacientes con signos de choque, signos de peritonitis, signos de perforación.

La recurrencia de invaginación en las primeras 24 horas es similar al comparar reducción fluoroscópica vs ecográfica (3.9%)(2). La principal ventaja de la reducción ecográfica es evitar la exposición a la radiación. Además de los signos de reducción de la invaginación que son evidentes en las imágenes (aire en el íleon terminal en ecografía , y paso de medio al íleon terminal en la fluoroscopia) se observa una clara mejoría de los síntomas y desaparición de la masa abdominal. El riesgo de perforación es del 1% para desinvaginación hidrostática o neumática (5,6).

Desinvaginación quirúrgica: Se realiza en los pacientes con contraindicación de desinvaginación hidrostática , si la desinvaginación hidrostática no es exitosa o para evaluar la presencia de una cabeza de invaginación patológica . Se realiza por laparoscopia o laparotomía (figura 3). Se evalúa el intestino desinvaginado, y si tiene necrosis o

perforación se hace resección intestinal y anastomosis. El riesgo de recurrencia es del 1%.

Cuando hay un segmento intestinal con viabilidad cuestionable o dudosa, se puede hacer cierre temporal de piel solamente, para hacer cirugía de segunda mirada a las 24 horas y definir la necesidad de la resección.

PRONÓSTICO: El curso natural sin tratamiento lleva a la muerte en 4 o 5 días, por necrosis intestinal y sepsis.

Cuando se realiza desinvaginación no quirúrgica la recuperación es rápida, se reinicia la vía oral al día siguiente del procedimiento. La incidencia global de reinvasinación es alrededor del 12% (7).

Si la desinvaginación es quirúrgica, el ileo postoperatorio puede tardar unos dos días, pero la incidencia de reinvasinación es más baja.



Figura 1. Invaginación ileocólica.

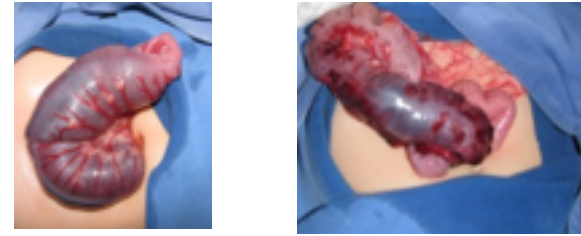


Figura 3. Invaginación ileo cólica.



Figura 2. Imágen ecográfica de la invaginación intestinal



Figura 4. Radiografía de abdomen simple que muestra dilatación de asas delgadas y líquido. A la laparotomía se encontró una invaginación ileocólica perforada que requirió resección.

REFERENCIAS

1. Khanna G, Applegate K. Ultrasound guided intussusception reduction: are we there yet? *Abdominal imaging*. 2008;33(1):38-40.
2. Gray MP, Li SH, Hoffmann RG, Gorelick MH. Recurrence rates after intussusception enema reduction: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2014;134(1):110-9.
3. Hryhorczuk AL, Strouse PJ. Validation of US as a first-line diagnostic test for assessment of pediatric ileocolic intussusception. *Pediatric radiology*. 2009;39(10):1075-9.
4. Coran, Arnold G.; Caldamone, Anthony; Adzick, N. Scott; Krummel, Thomas M.; Laberge, Jean-Martin; Shamberger, Robert (2012-01-30). *Pediatric Surgery, 2-Volume Set: Expert Consult - Online and Print (Coran, Pediatric Surgery (formerly Grosfeld))*. Elsevier Health.
5. Sohoni A, Wang NE, Dannenberg B. Tension pneumoperitoneum after intussusception pneumoreduction. *Pediatric emergency care*. 2007;23(8):563-4.
6. Daneman A, Navarro O. Intussusception. Part 2: An update on the evolution of management. *Pediatric radiology*. 2004;34(2):97-108; quiz 87.
7. Gray MP, Li SH, Hoffmann RG, Gorelick MH. Recurrence rates after intussusception enema reduction: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2014;134(1):110-9.

MALFORMACIONES ANORECTALES

Las malformaciones anorrectales -MAR (conocidas en el pasado como ano imperforado), son anomalías de la implantación del recto y ano como resultado de una alteración en la migración del septo urorectal a la membrana cloacal (1). El espectro de las malformaciones va desde las más leves o "bajas" en donde el recto se encuentra cercano al nivel cutáneo perineal y hasta las más complejas o "altas" en donde el recto se ubica alto en la pelvis. Aunque son una causa frecuente de obstrucción intestinal neonatal, su incidencia varía entre 1 de cada 4000-5000 nacimientos(2) y 50-67% de las MAR se asocian a otras anomalías incluyendo las vertebrales, cardíacas, traqueoesofágicas, renales y de las extremidades (Conocidas en conjunto como Asociación VACTER). 5-10% de los pacientes con un síndrome genético tienen una Malformación anorrectal, y en la actualidad se ha demostrado un patrón de herencia familiar. Estudios animales han mostrado mutaciones genéticas relacionadas directamente con Malformaciones anorrectales (por ejemplo el SHH, Wnt5a, y SKT) (1). Son de fácil reconocimiento clínico, y de manejo quirúrgico complejo, para las cuales se cuenta en la actualidad con técnicas quirúrgicas que ofrecen a los pacientes un mejor pronóstico. Este cambio se ha debido en gran parte a la introducción, en la década de los 80 del siglo pasado, del abordaje sagital posterior, propuesto por Alberto Peña. Este abordaje no sólo mejoró la ejecución de las cirugías, sino que también produjo algunos cambios en la comprensión de la anatomía de la región, y de las mismas malformaciones.

DIAGNÓSTICO

Aunque el diagnóstico prenatal es posible, la mayoría de las MAR se identifican en el examen del recién nacido. En las mujeres se debe identificar la posición del orificio anal, uretral, vaginal. Identificar el número de orificios. En las mujeres el ano debería estar a un tercio de la distancia entre el cóccix y la horquilla perineal. La presencia de un sólo orificio en el periné de una niña corresponde a una cloaca. Si se encuentran 3 orificios pero el anal se encuentra en una posición anormal, corresponde a una fístula recto perineal o recto vestibular. Si se encuentran 2 orificios puede corresponder a una fístulas recto-vaginales son muy raras o una MAR sin fístula que también es rara y es más frecuente en los pacientes con Síndrome Down.

En el hombre se describe la presencia o no de fístula perineal (que puede ser sospechada por presencia de meconio en el periné). El hallazgo de un mamelón dérmico denominado "asa de balde" sugiere que el recto se encuentra cercano del nivel cutáneo. Si no se encuentran signos de fístula cutánea se debe examinar el meato o uretral en búsqueda de meconio.

Los pacientes con lesiones altas tienen hallazgos que pueden ser sugestivos en el examen físico, como el pliegue interglúteo plano, glúteos hipotróficos, cóccix anormal, labios mayores poco desarrollados en niñas y en hombres la apariencia del rafé mediano no pigmentado o ausente.

Una vez el examen físico es consistente con una MAR se debe realizar radiografía de columna lumbosacra , Ecografía abdominal / renal y ecocardiograma. En pacientes sin evidencia de fístula se realizará un invertograma radiológico.

El invertograma consiste en una proyección lateral tomada de cúbito prono (idealmente a las 24 horas de nacido) con una marca anal en donde se evalúa la posición del gas distal con respecto a la marca. Si el gas distal se encuentra debajo del nivel del cóccix, se considera una lesión baja .

Para aclarar cual tipo de fístula a las vías urinarias tiene un paciente, se realiza posteriormente a través de la boca distal de la colostomía un colostograma distal. También se realiza éste estudio en los niños que no tienen fístulas para observar hasta que nivel llega el recto.

En las pacientes con cloaca se realiza una genitografía, con el fin de establecer las características del canal común, de la vagina, el útero, y el recto.

CLASIFICACIÓN

La clasificación ha sido desarrollada gradualmente y está basada en implicaciones terapéuticas y pronósticas, es decir que cada defecto considerado en la clasificación tiene un tratamiento específico y un pronóstico definido (Tabla 1).

Fístula perineal: Se presenta en ambos sexos, y eran llamados anteriormente defectos bajos. Están representados por los casos en los que el recto se abre

en un pequeño orificio, usualmente estenótico y siempre localizado anterior al centro del esfínter. El término “ ano anterior” es inadecuado debido a que éste orificio no es un ano sino una apertura anormal que no está rodeada por el esfínter. Estos defectos pueden corregirse en el período neonatal sin colostomía previa. El mecanismo esfinteriano es bueno y el sacro no presenta anomalías. Esta malformación puede pasar desapercibida por los padres y los médicos, y el paciente presenta estreñimiento crónico que no mejora con las medidas habituales. Por esta razón es absolutamente necesario ver el ano en los niños constipados crónicamente.

Tabla 1. Clasificación de las malformaciones anorectales (Peña)

Niños		Niñas	
Fístula recto perineal		Fístula recto perineal	
Fístula recto-uretral	Bulbar	Fístula recto vestibular	
	Prostática	Cloaca persistente	Canal común menor o igual a 3 cm
Recto-cuello vesical			Canal común mayor a 3 cm
MAR sin fístula		MAR sin fístula	
Atresia rectal		Atresia rectal	
Lesiones complejas		Lesiones complejas	

Malformación anorrectal (MAR) con fístula recto-uretral: es el defecto más frecuente en varones (aproximadamente 50%). La fístula puede abrirse en la uretra **bulbar**, o en la uretra **prostática**. Los que tienen fístula bulbar tienen buen sacro y buenos esfínteres, mientras los que tienen fístula prostática tienen una alta incidencia de hipoplasia del sacro y de los esfínteres.

MAR con fístula al cuello vesical: representan el 10% de los casos en varones, tienen un mal sacro y esfínteres. Requieren para su corrección vía abdominal y perineal.

MAR sin fístula: el recto está localizado aproximadamente a 2 cms de la piel perineal, lo que equivale a la altura que tiene el recto en los niños con fístula a la uretra bulbar. Estos pacientes tienen buenos músculos y sacro. Frecuentemente está asociado con el Síndrome de Down (50%).

Atresia rectal o estenosis rectal: es un defecto poco frecuente (1%), que se caracteriza por la presencia de un canal anal normal con sacro y esfínteres normales. El ano se ve aparentemente normal externamente y se descubre al intentar comprobar la permeabilidad en un recién nacido que no presenta meconio. Existe un área de atresia localizada entre el canal anal y el recto.

MAR con Fístula rectovestibular: es el defecto más frecuente entre las niñas. En estas pacientes el recto se abre en el vestíbulo de los genitales, que es el espacio existente entre el himen y la piel perineal. La mayoría tienen buen sacro y mecanismos esfinterianos bien

desarrollados. Debe hacerse una evaluación clínica detallada para no diagnosticar éstos casos como fístula vaginal, la cual tiene una incidencia anecdótica.

MAR tipo Cloaca persistente: se define como un defecto en cual el recto, la vagina y la uretra se fusionan en un canal común llamado cloaca, que se abre en un único orificio perineal. Clínicamente debe sospecharse además por la presencia de genitales externos hipoplásicos. Cerca del 90% de las pacientes tienen un defecto urológico importante. Mas del 50%, tienen diferentes grados de septación de los genitales internos, con una vagina muy dilatada (hidrocolpos), que comprime el trigono e interfiere con el vaciamiento de los uréteres.

Se consideran dos grupos de cloacas por aspectos pronósticos, las que tienen un canal común menor de 3 cms, y las que tienen uno mayor. Las pacientes del primer grupo tienen un mejor pronóstico, y su corrección quirúrgica es menos compleja.

TRATAMIENTO

El abordaje inicial del niño recién nacido depende de los hallazgos del exámen físico, invertograma y defectos asociados.

En el paciente con fístula perineal se puede considerar anorectoplastia sagital posterior una vez es diagnosticada.

La anorectoplastia sagital posterior consiste en incidir sagitalmente el periné y los músculos en la línea

media, hasta localizar el recto y su fístula anormal, la cual se cierra; luego el recto se desciende rodeado de los músculos y finalmente se hace la anoplastia fijando el recto a la piel perineal. Durante la cirugía se utiliza un electroestimulador para localizar en una forma precisa los músculos, cuidando que queden simétricos, y se determina en forma precisa la localización del neoano.

Hacia las dos semanas de la cirugía se inicia un proceso de dilataciones del canal rectoanal, el cual tiende a estenosarse; y una vez obtenido el calibre apropiado para la edad se puede hacer el cierre de la colostomía.

Si no se encuentra fístula perineal, o el invertograma muestra el gas distal por encima del nivel del cóccix, signos de lesión alta o hay defectos asociados se debe llevar a colostomía.

El tipo de colostomía que debe realizarse es el de doble boca localizada en el colon sigmoide proximal para dejar suficiente colon distal que debe ser descendido posteriormente al periné.

A los pacientes que requieren colostomía inicialmente, se les realiza un colostograma distal estableciendo el nivel de la lesión y la ubicación de la fístula para planear el manejo quirúrgico definitivo a los 3 meses (una vez el paciente tenga una adecuada ganancia de peso).

En las niñas de acuerdo al exámen perineal, invertograma y defectos asociados, se determina el abordaje inicial: Si se observa una cloaca, se realiza

colostomía con drenaje de hidrocolpos y derivación urinaria de acuerdo a hallazgos. Si se encuentra una fístula perineal se realizara una anorectoplastia sagital posterior o dilatación de la fístula. Si se encuentra una fístula vestibular de acuerdo a la experiencia del cirujano se realizará colostomía o reparo primario.

Si no se encuentra fístula (menos del 10% de los casos), de acuerdo al invertograma si se encuentra un recto alto, se llevará a colostomía, si se encuentra por debajo del nivel del cóccix se lleva a colostomía o reparo primario.

COMPLICACIONES Y PRONÓSTICO

Las complicaciones relacionadas con la cirugía más frecuentes son la estenosis anal, el prolapso rectal, la lesión del nervio femoral e incontinencia urinaria. Disfunción sexual y estreñimiento.

El pronóstico depende esencialmente del tipo de malformación. Las lesiones bajas tiene un mejor pronóstico y se relacionan con estreñimiento mientras que las lesiones altas se asocian frecuentemente a incontinencia (10% de estos pacientes son continentes).



Figura 1. MAR con fístula recto-perineal (Niña)



Figura 2. MAR con fístula recto-perineal (Niño)



Figura 3. MAR con fístula recto - perineal en niño con "Asa de Balde"

REFERENCIAS

1.Herman RS, Teitelbaum DH. Anorectal malformations. Clinics in perinatology. 2012;39(2):403-22.

2. Cuschieri A. Descriptive epidemiology of isolated anal anomalies: a survey of 4.6 million births in Europe. American journal of medical genetics. 2001;103(3): 207-15.

3. Coran, Arnold G.; Caldamone, Anthony; Adzick, N. Scott; Krummel, Thomas M.; Laberge, Jean-Martin; Shamberger, Robert (2012-01-30). Pediatric Surgery, 2-Volume Set: Expert Consult - Online and Print (Coran, Pediatric Surgery (formerly Grosfeld)) . Elsevier Health.

Falcone RA, Jr., Levitt MA, Pena A, Bates M. Increased heritability of certain types of anorectal malformations. Journal of pediatric surgery. 2007;42(1):124-7; discussion 7-8.

4. Bischoff A, Levitt MA, Pena A. Laparoscopy and its use in the repair of anorectal malformations. Journal of pediatric surgery. 2011;46(8):1609-17.

Gross GW, Wolfson PJ, Pena A. Augmented-pressure colostogram in imperforate anus with fistula. Pediatric radiology. 1991;21(8):560-2.

Pena A, Hong A. The posterior sagittal trans-sphincteric and trans-rectal approaches. Techniques in coloproctology. 2003;7(1):35-44.

Pena A, Levitt MA, Hong A, Midulla P. Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients. Journal of pediatric surgery. 2004;39(3):470-9; discussion -9.

Levitt MA, Kant A, Pena A. The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations. Journal of pediatric surgery. 2010;45(6):1228-33.