

11210
7 2ej



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Hospital Infantil de México
" Federico Gómez "

MANUAL DE PROCEDIMIENTOS DEL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO " FEDERICO GOMEZ ".
Volumen 3

TESIS DE POSTGRADO

que para obtener el título en la Especialidad de CIRUGIA PEDIATRICA presenta

suota

DR. BENJAMIN ALBERTO GONZALEZ DI-FILIPPO

DIRIGIDA POR:

- Dr. Nicolás Martín del Campo
- Dr. Luis Pedraza González
- Dr. Jaime Nieto Zermeño



TESIS CON FALLA DE ORIGEN

MEXICO, D. F.

1988



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

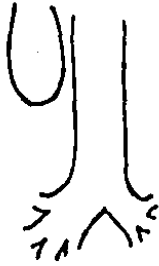
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E :

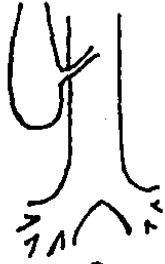
	<u>Páqinas</u>
ATRESIA ESOPAGICA	2
MALFORMACIONES ANORRECTALES	28
OBSTRUCCION INTESTINAL EN EL RECIEN NACIDO	59
DEFECTOS DEL CORDON UMBILICAL	93
TUMORACIONES ABDOMINALES	105
PACIENTE QUIRURGICO CON IN- SUFICIENCIA RENAL CRONICA	124
TRASTORNOS INMUNOLOGICOS Y CIRUGIA.	150

ATRESIA ESOFAGICA

Tipos de atresia de esófago. (Vogt)



Tipo I.



Tipo II.



Tipo III.



Tipo IV.



Tipo V.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ATRESIA ESOFAGICA

ASPECTOS ANATOMICOS IMPORTANTES

El esófago es un órgano muscular que comprende una mucosa plana estratificada, una submucosa, una capa de músculo circular interno y otra capa de músculo longitudinal externo. El tercio superior del esófago está compuesto de músculo estriado y los dos tercios inferiores de músculo liso. La porción de músculo liso al parecer tiene deficiencia en la innervación en el niño con atresia esofágica o con fistula traqueoesofágica.

El riego sanguíneo al tercio superior del esófago deriva de los vasos cervicales en sentido longitudinal y es abundante, por lo que permitirá una disección generosa sin mayor riesgo de interferir con su circulación. El riego al tercio medio se hace por finas ramas que nacen de las arterias intercostales, la aorta o estructuras vecinas, por lo que su movilización conlleva el riesgo de interferir en forma importante con la circulación arterial. La disección de la zona distal también tiene el riesgo de intervenir con una innervación mínima.

La mucosa del esófago es plana o estratificada y la del árbol traqueobronquial es de epitelio cilíndrico ciliado. En el caso de haber una fístula traqueoesofágica distal, una porción de las vías -- aéreas del área circunvecina al parecer está compuesta de mucosa plana escamosa sin las células ciliadas productoras de moco. Esta anormalidad en las vías aéreas constituyen un factor importante en las --

complicaciones pulmonares postoperatorias, en etapa temprana y a largo plazo.

El esófago carece de serosa, por lo cual la anastomosis tenderá a complicar. La muscularis puede ser desgarrada fácilmente por cualquier sutura fina anudada con mucha tensión.

DESARROLLO EMBRIONARIO

En el décimonoveno día de la gestación en intestino anterior del embrión humano está representado por un tubo monocelular — que va de la faringe al estómago. Días después, la cara ventral del — intestino señalado comienza a engrosarse, y forma un surco recubierto por epitelio cilíndrico estratificado y cillado que será la mucosa respiratoria. La separación del intestino dorsal (esófago) de la tráquea ventral se hace en primer lugar en la carina, y se extiende en dirección ascendente. Los bronquios surgen de las yemas posterolaterales, desde la tráquea y crocen a cada lado. Por el vigésimosexto día de gestación las dos estructuras señaladas están totalmente separadas hasta el nivel de la laringe (1).

Los embriólogos han atribuido el proceso de tabicación — que separa el esófago de la tráquea, a la invaginación de un "rebordo" epitelial y cualquier interrupción en tal proceso ocasiona una fistula — traqueoesofágica.

Es más difícil explicar el mecanismo por el cual se —

produce la atresia esofágica. Smith, ha propuesto que los "surcos esofágicos laterales", pueden cambiar de posición en sentido dorsal, y de ello aparecer atresia esofágica (figura 1) (2). Grunewald piensa — que la elongación de la tráquea es tan rápida en dirección caudal, que cuando existe una fístula que produzca fijación del esófago a la tráquea la pared dorsal del primero es arrastrada hacia adelante y abajo, para quedar incorporada en la segunda. La atresia del esófago es resultado — de la fístula (figura 2) (3). Las teorías de presión externa por vasos aberrantes o procesos celómicos no se han corroborado. Stephens, propone una teoría que incluye la presión externa en el esófago por hiperflexión en el embrión, como posible origen de la atresia. La asociación VATER (coexistencia de anomalías vertebrales, malformación anorrectal, fístula traqueoesofágica, displasia radial de miembros y deformidades renales), constituyen la prueba de la intervención de algún tipo de trastorno generalizado de la embriogénesis. Stephens, atribuye este conjunto de lesiones a la hiperflexión del embrión (4). En el extremo anterior surgen atresia esofágica con fístula traqueoesofágica. La hiperflexión en el extremo caudal del embrión origina atresia anal. En uno y otro extremo pueden aparecer deformidades de la columna.

RELACIONES GENÉTICAS

Varios reportes de madres y niños que tuvieron atresia de esófago, hacen pensar en la posibilidad de que exista un factor genético

responsable en la formación de la atresia esofágica (5). Ha habido muchas comunicaciones de hermanos que han nacido con estas deformaciones, al igual que entre gemelos.

Chen, y asociados concluyen que factores embriológicos y del medio ambiente pueden jugar un papel importante en el desarrollo de la atresia esofágica y que las causas pueden ser multifactoriales (6). Ozimek, y asociados, en un estudio epidemiológico de atresia -- esofágica de Carolina del Norte, reportan una incidencia cíclica de la anomalía, sugiriendo la posibilidad de un agente infeccioso, posiblemente hepatitis, como un factor de maldesarrollo del esófago en el estudio de esta población (6).

ANOMALIAS ASOCIADAS

Alrededor del 50% de los recién nacidos con atresia de esófago o fístula traqueoesofágica presentarán otras anomalías. Holder y cols (1964), revisando 1058 casos de atresia esofágica con y sin fístula, encontraron un 48% con anomalías congénitas adicionales. -- Los recién nacidos que presentaban una fístula de ambos segmentos del esófago o que presentaban una fístula sin atresia, tuvieron una incidencia mucho menor de anomalías asociadas que aquellos con otras lesiones.

Las anomalías asociadas se distribuyeron de la siguiente manera:

	%
Gastrointestinales	28
Corazón	24
Genitourinario	13
Musculoesqueléticas	11
Sistema nervioso central	7
Faciales	6
O t r a s	12

De las 233 anomalías gastrointestinales, 99 eran ano im perforado, con o sin fístula. Este es el defecto único más corriente - asociado con lesiones esofágicas. El síndrome de Down tampoco es in frecuente. Es frecuente encontrar hidramnios en los recién nacidos con atresia esofágica; la incapacidad para deglutir y excretar el líquido per mite su acúmulo.

En la serie de Grosfeld y Ballantines (7), 84 niños con atresia esofágica 31 (37%) tuvo anomalías cardíacas y 18 (21.4%) tuvieron malformaciones gastrointestinales, de los cuales 11 (13%) tuvo ano im perforado. Seis niños (7%) tuvieron la asociación VATER.

De las anomalías cardíacas, defecto septal ventricular es la lesión más frecuentemente reportada, seguida en frecuencia por la persistencia del conducto arterioso y tetralogía de Fallot.

CLASIFICACION E INCIDENCIA

Ver figura No. 3. En una serie de 1000 niños con varias anomalías esofágicas, Holder y cols reportan la siguiente incidencia (3)

- 1.- Atresia esofágica sin fístula traqueoesofágica: 7.7%
- 2.- Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica en el cabo proximal: 1-2%
- 3.- Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal: 86.5%
- 4.- Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica proximal y distal: 1-5%
- 5.- Fístula traqueoesofágica sin atresia esofágica (tipo H): 4-6%.

ATRESIA ESOFAGICA CON FISTULA TRAQUEOESOFAGICA DISTAL

Constituye la forma más común de estas anomalías. El cabo superior termina en forma ciega. Puede ser muy corta y usualmente se extiende en la porción alta del tórax. En la mayor parte de las veces la bolsa ciega superior y el esófago distal están a una distancia de 1 y 2 cm entre sí, en el reposo. El segmento distal se conecta a la tráquea un poco por arriba de la cartila, tiene un diámetro de 3-5 mm la conexión y es un orificio alargado y angosto cuando se le observa desde la cara traqueal.

HALLAZGOS CLINICOS: El signo más temprano es la salivación. Las primeras alimentaciones van seguidas de tos y regurgitación y sofocación. Hay distensión abdominal importante por el paso de aire a través de la fístula al esófago distal y de ahí al estómago. El jugo gástrico a menudo pasa al esófago distal, atraviesa la fístula traqueoesofágica hasta llegar

a la tráquea y pulmones, produciendo una neumonía química. Además se presentarán atelectasias y elevación diafragmática secundaria a la distensión gástrica.

La bolsa superior del esófago atrésico se distiende con el líquido amniótico deglutido y la compresión de la tráquea ocasiona desarrollo defectuoso de los anillos cartilagosos (traqueomalacia), la cual cuando es de moderada intensidad puede ocasionar una tos en "aullido de foca", que acompaña con frecuencia a la atresia esofágica. Esto es cierto también para los otros tipos de atresia esofágica donde la bolsa proximal está dilatada.

Si se sospecha atresia esofágica se introducirá una sonda por la boca o la nariz hasta el estómago. La sonda debe ser relativamente rígida, para que no se flexione fácilmente en la bolsa atrésica superior. Se recomienda una sonda No. 10F o de calibre mayor. Si al pasar la sonda, el operador se topa con una obstrucción entre 9 y 13 cm desde los orificios nasales anteriores, se confirmará el diagnóstico de atresia esofágica. A continuación se tomarán RX de tórax AP y lateral, habiendo introducido previamente una sonda con las características previamente anotadas y que tenga un marcador radiopaco en su punta, en el esófago proximal lo cual nos mostrará la longitud del cabo superior atrésico. El aire intestinal nos confirma la presencia de una fístula traqueo-esofágica. Neumonías y atelectasias también pueden ser demostradas en estos estudios.

TRATAMIENTO

Una vez hecho el diagnóstico se deberán tomar las siguientes medidas:

- 1.- Ayuno
- 2.- Incubadora
- 3.- Posición semisentada
- 4.- Líquidos endovenosos
- 5.- Antibióticos (generalmente Ampicilina-amikacina)
- 6.- Sonda de doble lumen en el cabo esofágico proximal, la cual servirá para aspirar las secreciones acumuladas y evitar que broncoaspire
- 7.- Catéter central.

En 1962 Waterston y asociados desarrollaron una clasificación para ver los riesgos de los niños con atresia esofágica (8):

Categoría A.- Peso al nacer arriba de 2.5 kg y recién nacido normal.

Categoría B.1) Recién nacido normal, con peso entre 1.8 -2,5 kg

2) Igual peso, pero con neumonía moderada y/o anomalía congénita moderada adicional.

Categoría C.- 1) Peso al nacer por debajo de 1.8 kg

2) Igual peso, pero con neumonía severa y/o anomalía congénita severa adicional.

Categoría A'- Reparación Inmediata.- Se practicará una gastrostomía -

para evitar el reflujo a la tráquea, y se dejará una sonda de silástico

a través de la gastrostomía hasta el yeyuno, la cual servirá para alimen-

tar al recién nacido en el postoperatorio. Se procederá a la repara-

ción primaria inmediatamente después de la gastrostomía.

Técnica operatoria para la reparación primaria. - Toracotomía posterolateral derecha que va desde 1 cm antes de la tétilla hasta 1-2 cm antes de la columna vertebral, entrando a través del cuarto espacio intercostal. Se seccionan los músculos intercostales, se rechaza la pleura hasta lograr un desplazamiento anterior de la misma. Se secciona la vena ácigos y debajo de ésta encontraremos la fístula traqueoesofágica. La disección se extiende hasta el mediastino hasta que la pared posterior de la tráquea se logra ver. El nervio vago que corre entre el esófago y la tráquea se deberá proteger. Una vez disecada la fístula se seccionará y se cerrará con unos 4 puntos de seda 5/0, sutura interrumpida (figuras 4,5), en realidad, ésta es una de las formas de cerrar la fístula ya que otros la cierran de manera diferente, obteniéndose también buen resultado.

Hay que evitar la disección extensa del esófago distal por el riesgo de interferir con el riego arterial. Para tratar de ganar longitud esofágica y facilitar la anastomosis se diseccionará extensamente el cabo proximal sin peligro de devascularizarlo. Luego se procede a realizar la anastomosis se secciona el cabo proximal en su punta para exponer su luz y se colocan puntos de sutura seda 5/0 interrumpidos que tomen todas las capas del esófago tanto en el cabo proximal como distal, primero a los lados, luego los posteriores que se anudarán en la luz esofágica, y una vez el anestesiólogo haya atravesado una sonda de alimentación del cabo proximal al distal, gulada por el cirujano,

se colocan los puntos anteriores, que se anudarán por fuera de la luz esofágica. También se puede utilizar la técnica de Cameron Haight, en la cual la mucosa del cabo proximal se libera de la pared muscular mediante disección roma, y se sutura a todo el espesor de las capas del cabo distal, con seda 5/0, puntos interrumpidos, colocando primero los laterales y luego los posteriores y por último los anteriores. A continuación la capa muscular del cabo proximal se tracciona hacia abajo y se sutura a la capa muscular del cabo inferior de tal forma que la anastomosis inicialmente practicada quede cubierta por esta última sutura - - (figura 6).

Livaditis (9), introdujo una técnica para ganar mayor longitud en el cabo proximal, practicando incisiones circulares de todas las capas del esófago, excepto la mucosa, 1-2 cm encima de la punta del cabo proximal (figura 7).

Sulamaa (10), ideó una técnica para tratar de ganar longitud, ligando la fístula sin cortarla y el cabo proximal disecado y -- anastomosado en forma término-lateral al cabo distal, pero por recurrencia de la fístula cayó en desuso.

Si la cirugía se realizó en forma extrapleural se dejará un penrose de drenaje, de lo contrario habrá que dejar una sonda pleural a sello de agua.

Categoría B'-Reparación primaria diferida.- En este grupo de pacientes la toracotomía deberá ser diferida. Se dejará sonda de doble lumen,

antibioticoterapia, posición semisentada, gastrostomía de drenaje, alimentación parenteral, y la reparación primaria se efectuará cuando las condiciones del niño sean estables, y el riesgo de la operación haya disminuído. Por lo general los niños pueden ser intervenidos en un lapso de 10 días.

Categoría C'- Reparación estadificada.- El bajo peso, la neumonía grave, o las anomalías coexistentes con la atresia esofágica, agravan el riesgo de la operación. Por lo que las posibilidades de supervivencia aumentan si se logra curar la neumonía, tratar adecuadamente las anomalías coexistentes, mejorar el peso. Por eso se comenzó a practicar - en 1962 las operaciones escalonadas consistentes en efectuar gastrostomía para alimentación, con el corte de la fístula extrapleuramente, y aspiración de la bolsa proximal. La aparición de la alimentación parenteral cambió este plan de tratamiento escalonado ya que se comenzó a usar gastrostomía para descompresión, aspiración esofágica proximal para evitar las complicaciones pulmonares, en tanto que se utilizó la alimentación parenteral para nutrir al paciente. La toracotomía fué innecesaria, en tanto que eran tratadas la prematuréz extrema, la neumonía y otras malformaciones. Se destinó la vía extrapleural para la reparación definitiva. En una forma paulatina las operaciones escalonadas dejaron de usarse, y en su lugar se usaron las reparaciones definitivas diferidas (11).

COMPLICACIONES

Los pacientes con atresia esofágica que son sometidos a cirugía correctiva muestran ciertos grados de malfunción esofágica. Se han sugerido disturbios neuromotor y pobre peristalsis relacionados con la Injuria operatoria del nervio vago y también por compromiso vascular del esófago distal (12).

Parker, Christie y Cahill (13), encontraron 14 de 17 niños con reflujo gastroesofágico, después de cirugía de atresia de esófago y 6 (35%) requirieron cirugía para corregir el reflujo gastroesofágico.

Las tres complicaciones más importantes de la anastomosis son:

- 1.- Derrame o escape a través de una fístula,
- 2.- Estenosis y
- 3.- Reparición de la fístula.

En la etiología del derrame entran en juego una serie de factores como son: la experiencia del cirujano, la forma de manejar los tejidos, tensión excesiva y el tipo de anastomosis que se efectúe. La técnica de Haight, es la que tiene menos posibilidades de que surja un derrame esofágico, pero la que tiene más probabilidades de que aparezca estenosis. La técnica de anastomosis término-terminal, muestra una incidencia mayor de escape que la técnica de Haight. La estenosis no es una complicación mortal, en tanto que el derrame sí lo es. La fístula se demostrará al salir saliva por la sonda pleural o por el esofagograma que tomamos al noveno o décimo día postoperatorio. La - -

estenosis también se demuestra por este estudio.

Muchos niños responderán a la estenosis sin dilataciones mientras que otros requerirán dilataciones esofágicas cada 2 semanas — por periodos hasta de un año. Ocasionalmente una estenosis es agravada por la presencia de reflujo gastroesofágico, por lo que se requerirá cirugía del reflujo primero que todo.

El derrame por la anastomosis va seguido a menudo por una zona de estrechez en el sitio de escape. El derrame es tratado con un buen drenaje (sonda pleural), alimentación parenteral, y un compás — de espera a que la fístula cierre espontáneamente. Se intentará intervención quirúrgica si el derrame no muestra disminución o si la condición — del niño se deteriora. En este caso se practicará cierre del esófago distal y esofagostomía cervical.

El manejo postoperatorio de un paciente que va mal después de haberse reparado una atresia esofágica es un dilema, ya que — las dificultades pulmonares pueden ser secundarias a una mala peristalsis esofágica, a reflujo gastroesofágico, a enfermedad pulmonar primaria, estenosis, a alguna combinación de estos factores o a una fístula traqueoesofágica recurrente. Filston y asociados (14), recomiendan categorización endoscópica selectiva de la fístula para confirmar el diagnóstico, lo cual en realidad no es nada fácil. El manejo de la recurrencia de la fístula es de manera similar al de los derrames por la anastomosis es decir: diferido para en unos 2-4 meses practicar toracotomía y cierre de la fístula.

Dudley y Phelan (15), en un estudio a largo término en pacientes sometidos a cirugía por atresia esofágica, concluyen que la mayoría tienen pérdida de la función pulmonar, aunque no necesariamente de significación clínica.

La traqueomalacia de grado acentuado ha aparecido con frecuencia cada vez mayor. La tos en "aullido de foca", que da esta complicación persiste por meses o incluso años.

Todos los niños con atresia esofágica o fístula traqueo-esofágica tienen grados moderados de disfagia, por la alteración del peristaltismo.

Una complicación que se puede presentar después de practicar la técnica de Livaditis es el divertículo esofágico en el sitio donde se hizo la miotomía circular.

ATRESIA ESOFAGICA CON FISTULA DEL CABO PROXIMAL

Una fístula entre la tráquea y el cabo proximal esofágico se localiza generalmente al menos un centímetro arriba de la punta del cabo esofágico y puede pasar fácilmente desapercibida tanto en los estudios diagnósticos como en el acto operativo. Rodgers y asociados (16), en una serie de 74 pacientes con atresia esofágica muestra como 5 pacientes habían sido mal diagnosticados durante los estudios diagnósticos y luego en la operación se les comprobó que tenían fístula del cabo proximal.

Holder y asociados (3), describen algunos puntos de ayuda para reconocer la presencia de una fístula del cabo proximal:

- a) Neumonía bilateral severa recurrente como resultado del paso de saliva desde la fístula directamente a la tráquea.
- b) Rápido llenamiento de la vía aérea durante los estudios del cabo proximal con material de contraste. Este punto en la actualidad ya es de poca ayuda, ya que no aconsejamos los estudios con medios de contraste por el alto riesgo de que éste penetre a la vía aérea ocasionando una alta morbilidad.
- c) Al momento de la operación un cabo proximal estrecho, lo cual sugiere descompresión a través de la fístula.
- d) En el transoperatorio el cabo proximal se distiende por la presión de la entrada del aire desde la tráquea a través de la fístula.

A pesar de esto persiste todavía la dificultad en demostrar la presencia de una fístula del cabo proximal. Una disección amplia de todo el cabo proximal se recomienda, aún cuando los dos cabos estén muy cerca uno del otro ya que solamente de esta manera se puede garantizar encontrar y reparar una fístula del cabo proximal.

Un buen porcentaje de pacientes con fístula del cabo proximal son encontrados en autopsias, por lo que la frecuencia de este tipo de atresia esofágica debe ser todavía más alta.

ATRESIA ESOFAGICA SIN FISTULA

En este tipo de malformación el cabo superior esofágico suele terminar en forma ciega, en un tramo de 1 a 3.5 cm por debajo del músculo cricofaríngeo, por lo que se puede ver que termina en una posición alta y su extensión es bastante corta. El segmento distal aparece como un divertículo en el fondo gástrico, suele ser muy corto.

HALLAZGOS CLINICOS: Como en las otras formas de atresia esofágica el recién nacido no podrá deglutir la saliva y se presentará la sialorrea. Debido a la ausencia de fístula traqueoesofágica no existirá aire en el tracto gastrointestinal y el abdomen tenderá a ser oxcafoideo. Los hallazgos radiológicos de un cabo proximal ciego (sonda con material radiopaco en la punta) con ausencia de aire abdominal son patognomónico de atresia esofágica sin fístula.

Es mejor, en pacientes que tienen presumiblemente atresia esofágica aislada, investigar por una fístula del cabo proximal, ya que puede existir una fístula que pase desapercibida por obstrucción de la misma.

TRATAMIENTO

Por muchos años el tratamiento standard de este tipo de atresia esofágica ha sido esofagostomía cervical y gastrostomía, con una reconstrucción tardía consistente en transposición de colon o utilización de un tubo de estómago, para cubrir y llenar el defecto entre el segmento esofágico superior y el estómago.

Howard y Myers (17), reportaron una técnica con elongaciones del cabo proximal con bujías de mercurio. Después de 5 semanas de elongaciones diarias con las bujías la anastomosis podía ser efectuada. Otros grupos han recomendado la introducción de bujías en el segmento distal por la gastrostomía, además de estirar el segmento proximal. Se han visto dos complicaciones después de reparar esófagos elongados; estrechez en el sitio de la anastomosis que requerirán dilataciones y reflujo gastroesofágico, el cual no siempre requerirá cirugía correctiva. La técnica de Livaditis también se ha utilizado con cierto éxito para tratar de puentear el defecto en este tipo de atresia (18).

Hendren, ha creado un método para estirar simultáneamente las bolsas proximales y distal por medio de electroimanes. Se colocan olivas metálicas en los cabos esofágicos proximal y distal y se introduce al niño en un campo magnético de solenoídea y aire que hace que las olivas se atraigan (19). Este método no tiene aplicación práctica por lo caro del equipo.

Nosotros seguimos pensando que el método ideal en la actualidad para tratar estos pacientes continúa siendo la gastrostomía y esofagostomía cervical inmediata, seguida de reemplazo esofágico posterior. Cada vez el reemplazo tiende a ser a menor tiempo ya que hemos observado que un buen porcentaje de estos pacientes se pueden perder del control por la consulta externa.

FISTULA TRAQUEOESOFAGICA AISLADA (TIPO H)

Al menos 70% de estos casos reportados, ocurren encima o al nivel de la segunda vértebra torácica y pueden resolver mediante una incisión cervical.

SINTOMAS Y SIGNOS

El diagnóstico de fístula traqueoesofágica aislada siempre ha sido difícil. Son pacientes que presentan sofocamiento y tos con la alimentación. El llanto hace pasar aire por la fístula al esófago, por lo cual a menudo el niño tendrá distensión abdominal, flatulencia. Neumonitis recurrente es frecuente.

DIAGNOSTICO

Se deberá practicar un esofagograma con medio de contraste para tratar de demostrar la fístula. Con frecuencia la fístula estará a nivel del estrecho torácico superior. Si no se puede comprobar el diagnóstico y se sigue sospechando que exista una fístula aislada se practicará una broncoscopia, donde se examinará cuidadosamente la pared posterior de la tráquea en busca de la fístula. Si en la broncoscopia no se identifica la fístula, se coloca una sonda endotraqueal y se hace esofagoscopia. Es difícil examinar con cuidado la pared anterior del esófago por medios endoscópicos. La instilación de azul de metileno en la sonda endotraqueal junto con la presión positiva, facilita la demostración esofagoscópica de la fístula.

TRATAMIENTO

Cuando la fistula es cervical casi siempre se angula hacia la derecha por lo que habrá que efectuar un abordaje abajo en el cuello desde la línea media, extendiéndose lateralmente más allá del esternocleidomastoideo.

Cuando la fistula se localiza en el tórax (casos menos frecuentes) hay que abordar mediante una toracotomía derecha a nivel del tercer espacio. En raras ocasiones una doble fistula conecta la tráquea y el esófago, por lo que será necesario practicar en estos casos doble abordaje quirúrgico: cervical y torácico.

Figura No 1

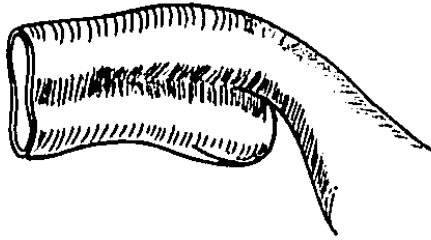


Figura No 2

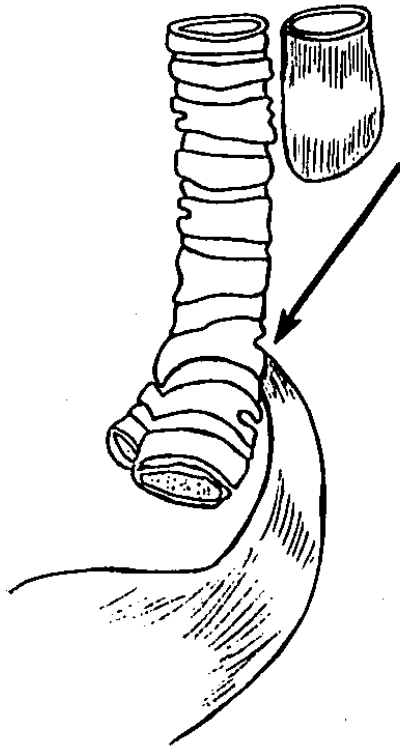


Figura No 3

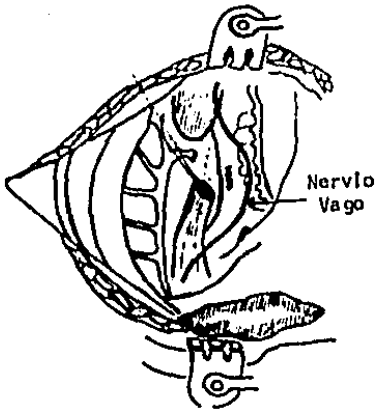


Figura No 4

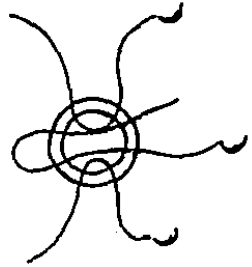


Figura No 5

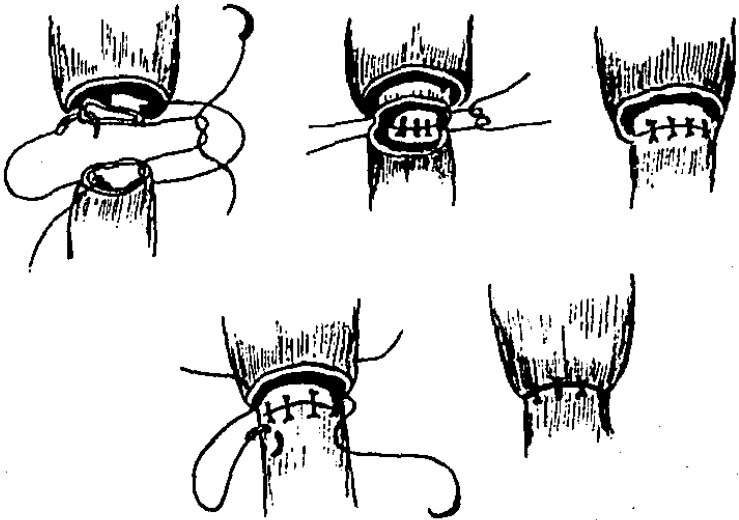
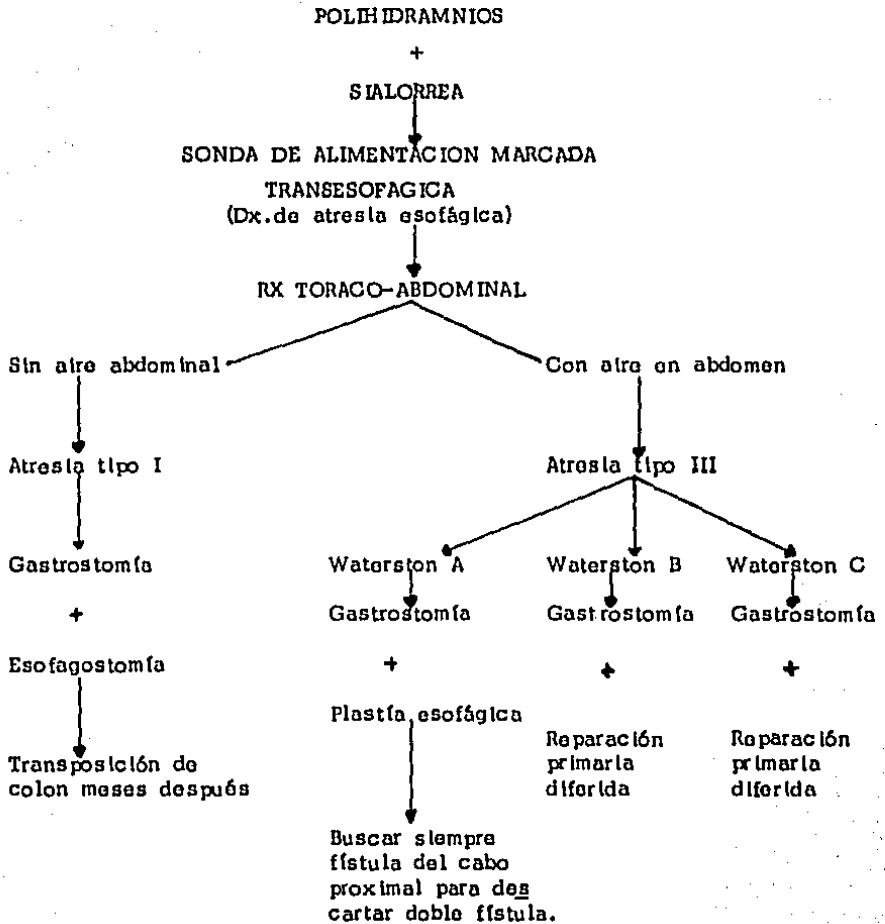


Figura No 6

23





BIBLIOGRAFIA

- 1) Hopkins W.A: The esophagus
In Gray S.W and Skandalakis J.E: Embriology for Surgeons. Philadelphia -
W.B. Saunders Company, 1972
- 2) Smith E.I: The early development of the trachea and esophagus in re-
lation to atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula.
Contr Embryol Carnegie Inst Wash No 245, 36:41, 1957
- 3) Holder-Aschraft, Cirugia Pediátrica, 1984
- 4) Plekarski, D.H and Stephens F.D: The association and embryogenesis of
tracheo-oesophageal and anorectal anomalies.
Progr Pediatr Surg 9:63-76, 1976
- 5) Dennis N.R, Nicholas J.L, Kovar I: Esophageal atresia: three cases in -
two generations.
Arch Dis Child 48:980, 1983
- 6) Welch-Ravitch: Pediatric Surgery, 4th Ed, 1986
- 7) Grosfeld J.L, Ballantine T.V: Esophageal atresia and tracheoesophageal
fistula: effect of delayed thoracotomy on survival.
Surgery 84:394, 1978
- 8) Waterston D.J, Bonham-Carter R.E: Esophageal atresia, tracheoesophageal
fistula. A study of survival in 218 patients.
Lancet 1:819, 1962
- 9) Livaditis A: End to end anastomosis in esophageal atresia. A clinical -
and experimental study.
Scand J Thorac Cardiovasc Surg (suppl 2), 1960
- 10) Sulamaa M, Gripenberg L, Alvenainen E.K: Prognosis and treatment of -
congenital atresia of the esophagus.

Acta Chir Scand 102:141-157, 1951

11) Abrahamson J and Shandling B: Esophageal atresia in the underweight baby: a challenge.

J Ped Surg 7:608-613, 1972

12) Shepherd R, Fenn S, Steber W.K: Evaluation of esophageal function in postoperative esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.

Surgery 59:608-612, 1966

13) Parker A.F, Christie D.L, Cahill J.L: Incidence and significance of gastroesophageal reflux following repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula and the need for antireflux procedures

J Pediatr Surg 14:5-8, 1979

14) Filston A.C, Rankin J.S, Kirks D.F: The diagnosis of primary and recurrent tracheoesophageal fistulas. Value of selective catheterization.

J Pediatr Surg 17:144-148, 1982

15) Dudley N.E, Phelan P.D: Respiratory complications in long-term survival of esophageal atresia.

Arch Dis Child 51:279, 1976

16) Rodgers B.H, Johnson A.H et al: Esophageal atresia with double fistula. The missed anomaly.

Ann Thorac Surg 38:195-200, 1984

17) Howard R, Myers N.A: Esophageal atresia: A technique for elongation of the upper pouch

Surgery 58:725-727, 1965

18) Janik J.S, Filler R.H et al: Long term follow-up of circular myotomy for esophageal atresia.

J Pediatr Surg 15:835-841,1980

19)Hendren W.H and Hale J.R:Esophageal atresia treated by electromagnetic bougienage and subsequent repair.

J Pediatr Surg 11:713.1976

MALFORMACIONES ANORRECTALES

MALFORMACIONES ANORRECTALES

DEFINICION

Las malformaciones anorrectales constituyen una serie de alteraciones en la formación normal del ano producidas por una aberración en el desarrollo embrionario en los comienzos de la gestación.

Es básico tocar algunos conceptos embriológicos para poder entender estas alteraciones que se producen.

EMBRIOLOGIA

A las 4-6 semanas se ha formado un depósito común de los sistemas urinarios, genital y rectal, el cual se denomina CLOACA. Pronto se formará un tabique uorrectal que separará dos compartimentos: el seno urogenital anterior y el conducto intestinal posterior (figura 1). Dos pliegues laterales de la cloaca se unirán al tabique uorrectal para completar la separación de las vías urinarias y rectal. La estructura anatómica genitourinaria es completa en la mitad anterior y la anorrectal en la posterior. Alguna falla en este desarrollo, por razones desconocidas, ocasionará una migración incompleta de la zona anorrectal a su posición normal, dando por resultado un ano ciego con diversas conexiones fistulosas entre el aparato gastrointestinal y el urinario (1).

ANATOMIA Y FISIOLOGIA DE CONTINENCIA FECAL

El control neurológico es dado por los nervios 2-4 segmentos sacros. Varios grados de continencia ocurren si hay daño parcial de éstos, pero si hay daño total ocurre incontinencia (2). Los componentes

CLASIFICACION

Está basada más que todo en la descrita por Ladd y Gross, (figura 2) (5).:

- 1.- Estenosis anal.- El centímetro distal del recto se angosta hasta el punto de bloquear la expulsión de meconio.
- 2.- Membrana anal imperforada.- El aparato gastrointestinal atravesó el as puborrectal, pero no hubo perforación de la lámina anal.
- 3.- 3-A: Agenesia anal.- El intestino atravesó el as puborrectal, pero se detuvo de 0.5 a 2 cm de la lámina anal.

Estas tres lesiones anteriores como se ve, son bajas, porque están por debajo del as puborrectal.

3-B: Agenesia rectal.- El intestino se forma de una manera normal pero termina ciego por arriba del plano de los elevadores, a una distancia que excede a 2 cm de la piel.

- 4.- Atresia rectal.- En este tipo, el ano es normal. El recto atraviesa el plano de los elevadores (as puborrectal), llegando a formar un ano normal, pero hay una atresia rectal por encima del as puborrectal.

Estas dos lesiones últimas serán altas por estar situadas por encima del as puborrectal.

musculares de la continencia fecal son el elevador del ano y el esfínter externo; el as puborrectal es la parte más importante del elevador del ano en la continencia fecal (3). El recto distal es cubierto por las capas subcutánea y superficial del músculo esfínter externo y el elevador del ano y es en dicho sitio donde estos músculos se funden para formar un verdadero complejo muscular para envolver el recto distal. La estimulación del elevador resulta en una fuerte contracción ventral en contraste con la débil contracción de las fibras longitudinales de las dos capas del esfínter externo las cuales ejercen tracción en dirección cefalocaudal. El elevador en general elevará el recto, y el as puborrectal y el esfínter externo traccionarán el canal anal ventralmente, el resultado es compresión y angulación del canal anorrectal. Las fibras circulares del esfínter externo estrecharán el canal anal desde la línea pectinada.

Existen también en el canal anal numerosas fibras sensoriales para el dolor, tacto, temperatura, presión y fricción; estos receptores están en la mucosa y capas musculares profundas. La propiocepción es percibida dentro del músculo y tejido conectivo del elevador del ano y del complejo muscular. El esfínter externo proporciona control fino (paso de gas y materia fecal líquida).

El complejo muscular proporciona una zona de 3, 5-5cm. de longitud de resistencia. Si es dañada por alteración del puborrectal se pierde el reflejo de contracción y ocurrirá incontinencia (4).

CLOACA PERSISTENTE. - Es un raro proceso encontrado en pacientes del sexo femenino en el que el recto, uretra y vagina poseen una abertura común hacia el exterior. Representa una falta total del descenso del tabique uorrectal. (figura 3) (6).

EXPLORACION FISICA.

Siempre se resaltará la importancia de un buen examen físico para el diagnóstico de malformación anorrectal. El hecho de no separar los glúteos al explorar un neonato hace que no se descubran muchas anomalías en esta zona. Una vez hecho el diagnóstico de malformación anorrectal, algunas características dentro del examen físico nos servirán de mucha ayuda para saber ante que tipo de malformación nos encontramos.

En la estenosis anal (tipo I): se identificará un apolotamiento de epitelio alrededor de la zona normal del ano. Puede dar la impresión de no existir orificio anal, pero por introducción de una sonda cuidadosamente se le podrá identificar.

En la membrana anal imperforada (tipo II): se verá una fina membrana anal que impide la expulsión de meconio.

En la agenesia anal (tipo III-A): es importante en este tipo de malformación saber el sexo y el tipo de fístula. En las malformaciones anal bajas en la mujer, casi siempre tendrá una fístula externa - y ésta será de tres tipos:

- a) Ano-cutánea (al periné)
- b) Ano-vulvar (a labios mayores)
- c) Ano-vestibular (distal al himen).

En el hombre la fístula por lo general será cutánea (al - periné), aunque puede haber un porcentaje importante de malformaciones bajas (agenesia anal), en el varón que no tendrán ninguna fístula al exterior. Cuando la fístula se extiende arriba y a lo largo del rafe escrotal el meconio puede ser visto através de una piel bien adelgazada. En la - mujer con fístula ano-vestibular hay que examinar bien la fístula ya que algunas pueden ser de tipo intermedio (a nivel del as puborrectal); en - estos casos al introducir una pinza hemostática por el orificio fistuloso en vez de irse la pinza hacia adelante y poder palpar su punta con el - dedo a nivel de la piel que cubre el esfínter externo (como sucede en - las malformaciones bajas) se irá en ascenso hacia la profundidad de la pelvis. Si existe duda habrá que practicar un fistulograma que demostrará el tipo de lesión (1).

En la agenesia rectal (tipo III-B): en la mujer usualmente se asociará con una fístula a la vagina posterior. El pasaje de meconio por encima del himen confirmará la presencia de una lesión alta o intermedia. En el hombre usualmente habrá una fístula al tracto urinario, signdo la mayoría de éstas a la uretra prostática (1).

En la atresia rectal tipo IV: el ano tiene aspecto normal en su exterior, pero el tacto descubrirá la atresia, la cual casi siempre ocurre 2-3 cm. por encima de la unión mucocutánea.

Si no encontramos himen, lo más seguro es que nos encontramos ante una CLOACA, en esta anomalía la uretra no será visible y la paciente pasará tanto como orina y materia fecal por un único orificio (7).

ANOMALIAS ASOCIADAS. - Esqueléticas y SNC (agenesia de sacro, espina bífida, hemivértabras) 6% cardiovasculares, 7% gastrointestinal (atresia esofágica, atresia y malrotación intestinal) 13% genitourinarias en 28 -- hasta 40% (agenesia renal, displasia o hipoplasia renal, obstrucción ureteropélvica y uroterovesical, reflujo, divertículos vesicales y uretrales, hipospadia, epispadia, vientre en ciucula pasa).

EVALUACION RADIOLOGICA

Wangensteen-Rice (Invertograma), esperar 12 horas de nacido para que el aire deglutido haya llegado a la parte más distal del colon. Se coloca al niño con la cabeza hacia abajo (invertido) por 12 minutos; se deja una marca radiopaca en la fosita anal; se toma una -- placa lateral. Se traza una línea pubococcígea (coincide con el nivel del as puborrectal), si la distancia entre el gas intestinal y la referencia radiopaca es de 2 cm. o menos o si este gas intestinal está por debajo de la línea pubococcígea, la lesión será baja. Por lo contrario, si la distancia excede de 2 cm. o está por encima de la línea pubococcígea, la --

lesión será alta. Se considera intermedia si el gas llega al nivel de la línea trazada, pero para efectos prácticos ésta se considera como alta. Márgenes de errores están dados por: llanto del niño, presión sobre el abdomen, una niña con fístula a vagina puede mostrar escape del gas - por dicha fístula.

Rx columna vertebral: las alteraciones vertebrales suelen acompañarse de inervación deficiente de los elevadores del ano indicando mal pronóstico.

Urografía-cistoureterograma-ultrasonido renal, por la elevada frecuencia con que se asocian a las malformaciones renales.

TRATAMIENTO

ESTENOSIS ANAL.- Dilataciones con Hegar por un lapso de 11-14 días hasta tener el ano con calibre adecuado, momento en el cual se puede continuar dilatando digitalmente por unas semanas más.

MEMBRANA ANAL.- Incisión de la membrana o ruptura por medio de una pinza hemostática, seguida por dilataciones con Hegar por 6-8 semanas.

AGENESIA ANAL.- Mujer: corte retrógrado, consiste en agrandar el orificio perineal al seccionar la porción posterior de la fístula y después suturar la mucosa descubierta hasta el borde cutáneo agrandado y abierto. Dilataciones anales iniciadas a los 10 días de la cirugía por un corto tiempo. A veces se producen estenosis (figura 4). Con este método quedará un tabique de separación entre el recto y la vagina (rectovaginal) -

muy estrecho, por lo que hay que esperar que la niña crezca para que vaya alargándose este tabique y entonces sí practicar el TRASPLANTE DE LA FISTULA (figura 5), (aproximadamente a los 7-8 años de edad). El trasplante es una forma de anoplastia en el cual se despegan cuidadosamente la zona anorrectal y se lleva a una posición lo más cercana - al músculo esfínter externo. Produce muy buenos resultados estéticos ya que el recto entonces sí quedará suficientemente separado de la vagina.

Otro método que puede usarse es a base de dilataciones para agrandar la fistula hasta el momento en que sea lo suficientemente grande para que uno de los progenitores introduzca un dedo. La desventaja sería en el aspecto higiénico por la proximidad del orificio anal con la vagina.

Hombre con fistula. - Se hará la anoplastia y se eliminará la fistula (figura 6).

Hombre sin fistula. - Anoplastia (figura 7). Posteriormente dilataciones iniciadas al décimo día que se irán disminuyendo a medida que exista un orificio con diámetro satisfactorio.

AGENESIA RECTAL (por arriba del elevador). - Este grupo constituye la variedad más común de todas las malformaciones anorrectales y también el que mayores complicaciones postoperatorias tiene. La operación electiva se hará entre los 6-12 meses. Una vez se hace el diagnóstico en el neonato se lleva a cabo una colostomía transversa derecha la cual -

evitará la formación de enterocolitis e incluso perforación intestinal, - además que servirá en el futuro en el momento de la reparación definitiva, para impedir el derramamiento de heces en el lecho quirúrgico y - proporcionar de esta manera una cicatrización completa.

La continencia fecal dependerá totalmente de que el asa intestinal descendida pase a través (anterior) del as puborrectal, por lo que si ésto no ocurre, el resultado no será óptimo. Se han llegado a - utilizar diferentes abordajes para lograr lo anteriormente dicho, ya sea por vía sacroperineal o por una triple vía (sacroabdominoperineal), lo - grándose la observación directa del as puborrectal por ésta última al - agregar una incisión sacra a la abdominoperineal comentada. Sin embargo la técnica que en la actualidad más se está usando es el sagital poste- rior, por los resultados desde el punto de vista de continencia, por lo que a continuación la describimos:

Se colocará una sonda de folley en la vejiga. Se practi- ca una incisión en piel a nivel de la línea media sagital que va desde abajo del sacro al margen anterior del ano (figura 8). Antes de la inci- sión hay que marcar el centro del ano, el cual se encuentra por medio de electroestimulación. Luego se empieza a cortar con el Bovie, el - - cual idealmente tendrá una aguja en su punta. Hay que practicar repeti- das estimulaciones eléctricas para saber que se están cortando los mús- culos en toda la línea media. Los planos que se atraviesan son: pri- mero un plano de tejido graso, luego un plano muscular; fibras parasag- gitaes del esfínter externo, posteriormente aparece otro plano de tejido

graso para luego tener el elevador del ano (figura 9), músculo que es el que más nos interesa, sobre todo en su as puborrectal, el cual cubrirá al recto ciego en su alrededor como si fuera una hamaca. Una vez se llega al elevador del ano se puede ayudar con un separador arriba y entonces se corta el as puborrectal para dejar ver el recto. En realidad el as puborrectal no siempre se ve bien, pero si uno lo electroestímula puede ver muy bien cuando el recto asciende en forma brusca. El recto se refiere en sus lados y se abre sagittalmente (figura 10), una vez bien abierto se puede ver la fístula en el fondo, ésto se puede ayudar más colocando referencias con seda en todo el borde del recto abierto (figura 11). A continuación se corta el recto hasta llegar a la fístula, se colocan puntos con seda alrededor de la fístula aproximadamente en un ángulo de 180° y se procede a disecar (separar) la fístula, cortando con el electrobisturí entre los puntos de referencia alrededor de la fístula y el borde de la fístula hasta lograr separarlas, quedando el recto libre hacia arriba y la fístula abajo (figuras 12, 13 y 14). En esta parte se apreciará que el recto, en esta zona de despegue, tendrá en su pared solo mucosa (aproximadamente 1 cm.) y de ahí hacia arriba tendrá sus capas normales, lo cual nos da idea de como se debe realizar este plano de despegue. Luego se levanta el recto y se termina de liberar con el electrobisturí, facilitado con tracción hacia arriba por las sedas previamente colocadas. En este paso es importante identificar unas bandas adheridas al recto las cuales dan la impresión que penetrarán el

todo el espesor del recto, ya que tendrán que ser seccionadas para lograr que el recto descienda. Estas bandas son cortadas más fácilmente cuando son tomadas con una disección y separadas con la punta de una tijera fina, para luego cauterizarse y cortarse con el Bovie (sangran fácilmente). Luego se cierra la fístula con vicryl 5/0. Es importante anotar que en la disección del recto para que descienda no se debe efectuar roma o burdamente, sino con el electrobisturí, ésto para evitar lesión neurológica. Una vez que el recto quede suficientemente liberado para el descenso, se realizará el recorte de éste mismo con ayuda de una sonda 26, ya que este recto dilatado cuando se cierre por planos el -- abordaje, puede quedar estrechado (figura 15). Para comenzar a cerrar se colocarán primero puntos en el elevador del ano de lado a lado con vicryl 5/0 para luego pasar por debajo el recto (de esta forma se puede estar seguro que el as puborrectal queda posterior, en forma de hamaca al recto), a continuación se continúa cerrando por planos y por último se realiza la anoplastia (figuras 16 y 17).

ATRESIA RECTAL.- Si existe un diafragma simple de mucosa con una pared seromuscular continua, todo lo que se necesita para corregir la lesión es extirpar tal estructura por vía transanal y hacer dilataciones repetidas.

Si existe discontinuidad de la pared seromuscular, se necesitará una operación de interposición de asa ya sea con la técnica abdominoperineal o sagital posterior.

CLOACA. - El método quirúrgico dependerá del tipo de lesión presente.

El objetivo primario de la operación consiste en separar los sistemas - genital, gastrointestinal y urinario. La mayor parte de las muertes de - pacientes con cloaca es debido a sepsis de las vías urinarias. Los mó todos provisionales como nefrostomías, vaginostomías, no son satisfac- torios, ya que en la mayoría de los pacientes es necesaria la separa- ción completa de los tres sistemas.

COMPLICACIONES

Mortalidad.- La causa de muerte en la gran mayoría de los niños con malformaciones anorrectales es debida a las anomalías congénitas asociadas y se refiere en un 45% en las lesiones altas y en un 22% en las lesiones bajas(2). Los hombres tienen una mortalidad doble que las mujeres en ambos tipos de lesiones. La mayoría de las muertes se atribuyen a anomalías del sistema cardiovascular, genitourinario y sistema nervioso central.

Complicaciones genitourinarias.- Las anomalías genitourinarias pueden producir morbilidad antes y después de haber corregido quirúrgicamente en forma definitiva la malformación anorrectal. Las infecciones urinarias están condicionadas por la presencia de la fístula desde el colon al tracto urinario, pero el reflujo vesicoureteral es otra causa importante de infección. Las mujeres tienen mayor incidencia de reflujo vesicoureteral que los hombres.

En una revisión (8) se demostró que 39% de los pacientes con lesiones altas tenían reflujo, y solamente 4% de las lesiones bajas. La plitografía sola, no es una técnica adecuada de evaluación del neonato con malformación anorrectal, ya que dar un margen de error importante en cuanto al diagnóstico de reflujo, por lo que debe practicarse siempre con un cisturotrograma (9).

Posterior a la corrección definitiva, los problemas genitourinarios pueden recurrir y la forma de sospecharlos es por la presencia

de infecciones urinarias a repetición. La mayoría de estos problemas - son de naturaleza latrogénica. Una vejiga neurogénica puede aparecer - posterior al descenso, secundaria a disección excesiva en la polvis(10). Cuando la fistula es seccionada se puede dañar la uretra dejando una - estrechez que requiera dilataciones repetidas o reparación secundaria, o por el otro lado quedar un divertículo.

Complicaciones gastrointestinales. - Estenosis del ano o del canal ano-rectal, se puede presentar por compromiso de la circulación sanguínea - del segmento descendido, o también por infección pólivica, formándose fibrosis pericólica, por lo que es importante iniciar dilataciones anales 10 días después del descenso, llegando hasta el Hegar No. 12-13, en el lactante más pequeño, y No. 14-15 en el mayor.

Prolapso de la mucosa anal se presenta cuando el ano se construye muy grande, formándose escoriaciones constantes en la región perianal, por lo que será necesario practicar una anoplastia para reseca el exceso de mucosa.

A pesar de las dilataciones o laxantes puede presentarse una constipación persistente. Se ha descrito una patología en la que el paciente, meses o años después de operado presenta constipación rebelde, el enema de barío muestra dilatación masiva del rectosigmoide que no se resuelve aún con colostomía derivativa y que solo mejorará si se le practica recorte del asa intestinal anormal o resección con operación de Swenson o Duhamel. Esta patología se ha denominado Ectasia rectal

primaria o síndrome reservorio terminal, y se piensa que existe desde el nacimiento en algunos niños con lesiones altas o bajas (11).

En el estudio de un niño con constipación posterior al descenso debe pensarse también en una enfermedad de Hirschsprung asociada. Estos pacientes se identificarán de dos maneras:

- 1.- Si el procedimiento fué hecho con colon agangliónico la constipación persistirá.
- 2.- Y si la colostomía fué hecha distal a una agangliosis el paciente tendrá periodos recurrentes de distensión abdominal y constipación. Un enema de bario y una biopsia de la colostomía confirmará el diagnóstico (12).

Continencia fecal.— La continencia fecal en las lesiones bajas, posterior a la corrección quirúrgica, es generalmente buena, cosa que no sucede con las lesiones altas. La literatura revela una amplia disparidad de resultados en cuanto a lesiones altas.

Se reportan buenos resultados en los pacientes en que el recto pudo descenderse por una vía sacra como único abordaje (13). Klosewetter reporta mejores resultados con la vía abdominoperineal que con la sacroperineal o sacroabdominoperineal (14). De Vries y Peña reportan una alentadora cifra de continencia mediante la técnica del sagittal posterior (15). En general, las mujeres tendrán mejor continencia fecal que los hombres, ésto se cree que es debido al hecho de que las mujeres tienen mayor porcentaje de lesiones intermedias.

En general, pocos pacientes tendrán una continencia fecal perfecta después de haber corregido una lesión alta. Deberán tenerse en cuenta ciertos lineamientos generales para ayudar a estos pacientes: los padres deberán saber que un buen control fecal no se conseguirá sino hasta la edad de 10 años o más. Un niño que esté limpio entre periodos ocasionales de manchado tiene mejores resultados a largo plazo que uno que está constantemente sucio. Se tendrá que establecer hábitos perfectamente "cronometrados" en cuanto a la defecación.

Ciertos alimentos con propiedades laxativas deberán abolirse (ciruela pasa, melocotón, chocolate, productos de tomate, productos de nueces, etc), mientras que otros tendrán un efecto endurecedor que pueden hacer la consistencia fecal más fácil de manejar (queso, - productos de salvado, cacahuete en mantequilla, cereales, etc.).

La escoriación perianal inhibirá el control fecal normal - por la presencia de dolor, por lo que se recomienda aplicar sustancias localmente que sirvan de barrera entre la materia fecal y la piel, como el Melox. Algunos niños tendrán pobre control fecal no por vaciamientos frecuentes sino secundario a una inercia rectal con o sin estenosis rectal, desarrollando impactación fecal en el rectosigmoides, y es cuando puede haber salida de materia fecal líquida por rebosamiento. Algunos - de estos pacientes se beneficiarán con supositorios laxativos una a dos veces al día o con enemas cada 2-4 días.

Segundo procedimiento por Incontinencia fecal. - Lo primero que debe averiguarse es la causa de la Incontinencia fecal. Si el paciente tiene problemas fisiológicos o anatómicos mayores tales como: agenesia del sacro, mielomeningocele o una vejiga neurogénica, la musculatura pélvica no será capaz de efectuar un control fecal. Estos pacientes se estudiarán con manometría, electromiografía y estimulación eléctrica del periné.

Mucho más común es el paciente en el que el recto no se descendió bien (no se descendió al as puborrectal), o el recto descendido fué mal colocado en el momento de la anoplastia. En estos pacientes el estudio del periné por estimulación eléctrica a menudo muestra que el ano es anterior al verdadero centro del mecanismo del esfínter externo y aún lateral a la línea media verdadera.

En general, un paciente de cualquier edad con constante escurrimiento fecal, o un paciente mayor de 8 años con escurrimiento intermitente, no obstante la terapia, debe ser considerado para un segundo procedimiento. Si el anorrecto está mal colocado, el paciente debe ser reoperado.

El segundo procedimiento se puede efectuar mediante un sagital posterior, tratando de preservar el complejo muscular. Otro abordaje quirúrgico tratando de dar mayor contracción muscular contra el recto es el que utiliza cabestrillos musculares alrededor del recto distal, siendo el de Gracilis el más utilizado, pero los resultados no han sido

uniformemente buenos ya que a pesar de que el tono muscular se mejora, la sensación no. Otro modo de arreglar la anatomía pélvica es el descrito por Kottmeier: el cual consiste en liberar el recto del elevador del ano por vía perineal para colocar unos puntos en el elevador que sirvan como plicatura de éste y a la vez produzcan una angulación anterior del recto. El problema es que esta técnica ha dado aceptables resultados en pacientes con incontinencia secundaria a trauma, pero resultados poco buenos en pacientes con incontinencia posterior a un descenso por malformación anorrectal (16).

Figura No 1

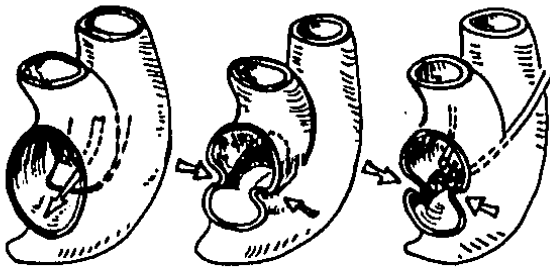


Figura No 2



Normal

I
Estenosis anal-II
Membrana analIIIA
Agonesia analIIIB
Agonesia rectaIV
Atresia recta

Figura No 3



Defecto bajo



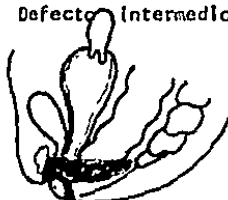
Defecto intermedio



Defecto alto



Vagina alta pequeña



Vagina dilatada



Reparación completa

Figura No 4

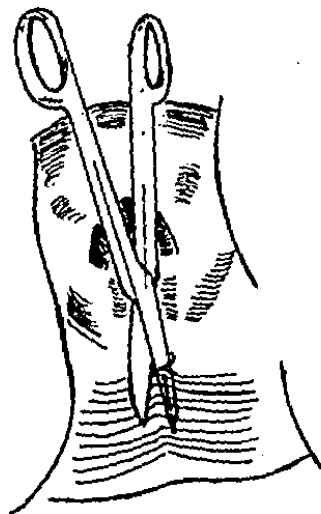
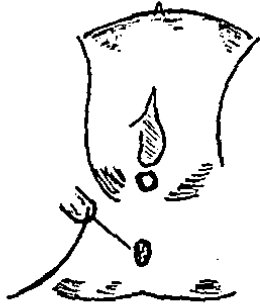
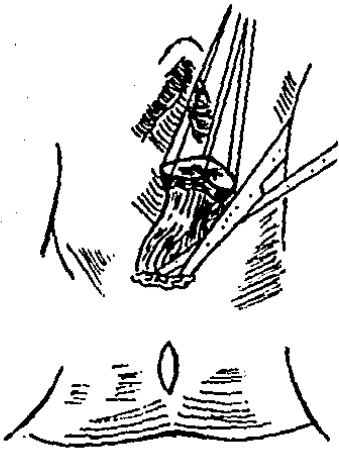


Figura No 5



B



C

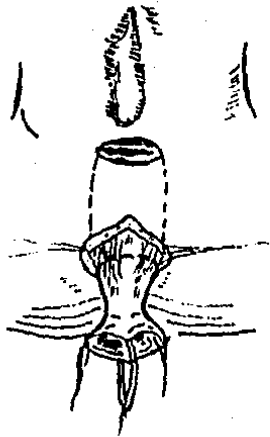


Figura No 6

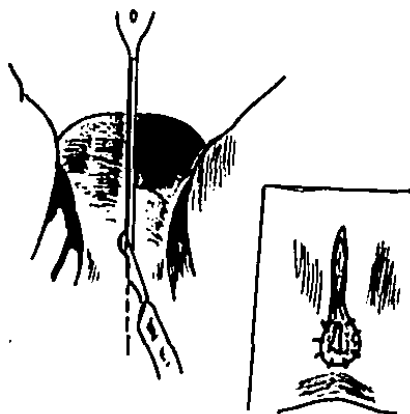


Figura No 7

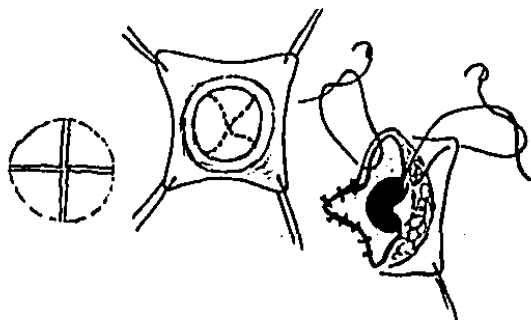


Figura No 8



Figura No 9

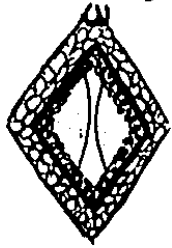


Figura No 10

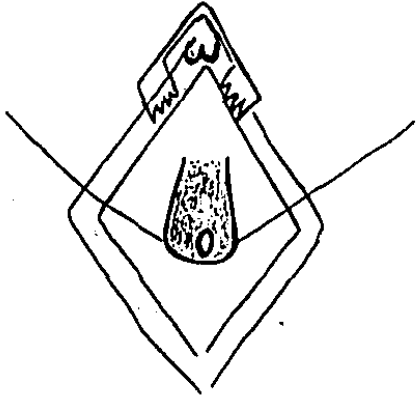


Figura No 11

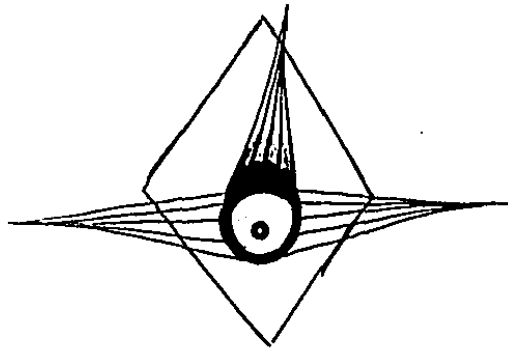


Figura No 12

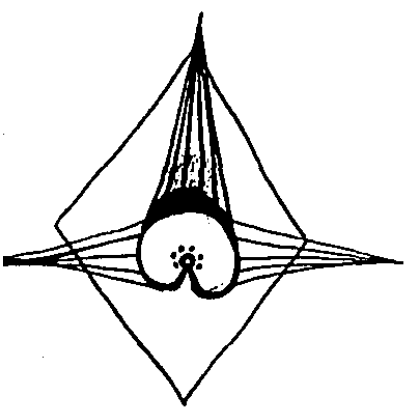


Figura No 13

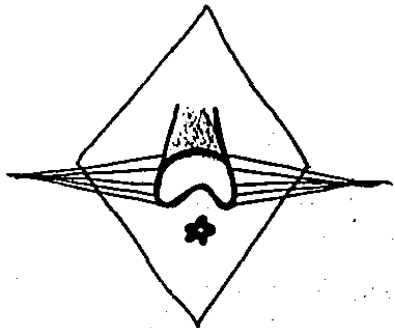


Figura No 14

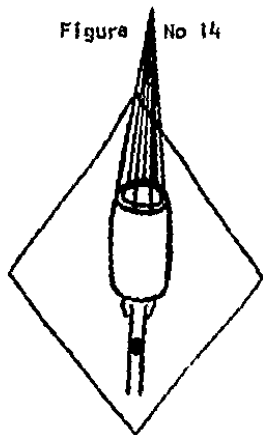


Figura No 15

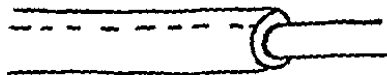


Figura No 16

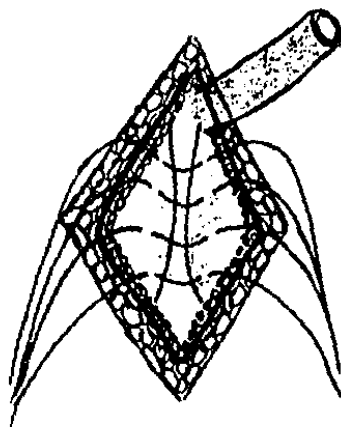
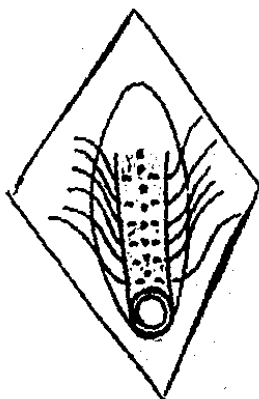
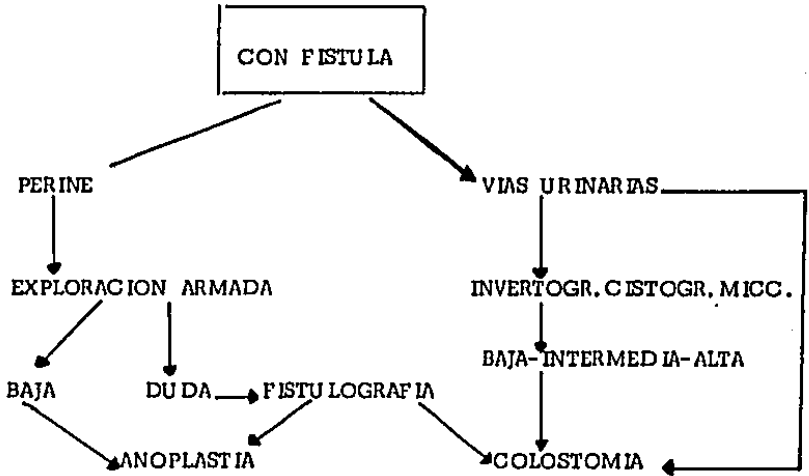
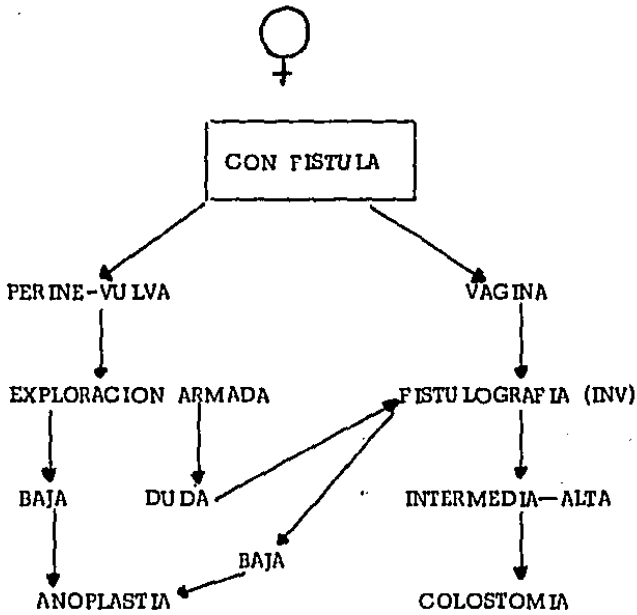
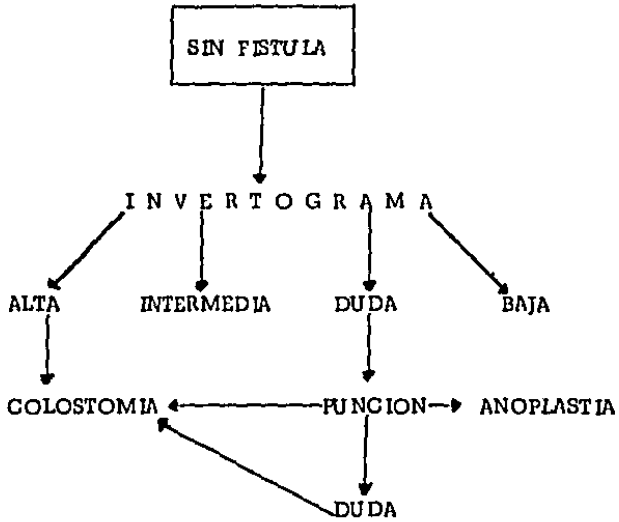


Figura No 17



MALFORMACIONES ANORRECTALES

MALFORMACIONES ANORRECTALES

MALFORMACIONES ANORRECTALES

BIBLIOGRAFIA

- 1) Welch-Ravitch. Pediatric Surgery, 4Ed. 1986
- 2) Stephens F.D: Anorrectal malformation in children.
Chicago, Year Book Medical Publishers, 1971
- 3) Stephens F.D: Malformation of the anus
J Surg 23:9, 1953
- 4) Scharl A.F, Kloseweter W.B: Defecation and continence: some new concepts
Dis Colon Rectum 13:81, 1970
- 5) Ladd W.E and Gross R.E: Congenital Malformations of the rectum and anus
Am J Surg, 23:167, 1934
- 6) Gray-Skandalakis-Anomalías congénitas. 1975
- 7) Bill A.H, Hall D.G, Johnson R.J: Position of rectal fistula in relation to
the hymen in 46 girls with imperforate anus.
J Ped Surg 10:361, 1975
- 8) Parrot T.S, Woodard J.R: Importance of cystourethrography in neonates with
imperforate anus
Urology 13:607, 1979
- 9) Rickwood A.M.K, Spitz L: Primary vesicoureteric reflux in neonates with im
perforate anus.
Arch Dis Child 55:149, 1980
- 10) Wiener E.S, Kieseeweter W.B: Urologic abnormalities associated with imper
forate anus.
J Ped Surg 8:151, 1973
- 11) Powell R.W, Sherman J.O, Raffensperger J.G: Megarectum: a rare complication
of imperforate anus, repair and its surgical correction by endorrectal pull
through.

J Pediatr Surg 17:786,1982

12)Mahboubi S, Templeton J.M.Jr:Association of Hirschsprung's disease and imperforate anus in a patient with "cat-eye" syndrome.A report of one case and review of the literature.

Pediatr Radiol 14:441,1984

13)Smith E.I, Tunell W.P, Williams G.R:A clinical evaluation of the surgical treatment of anorectal malformations.

Ann Surg 187:583,1978

14)Kloseweter W.B, Chang J.H.T:Imperforate anus:a five to thirty year follow-up perspective.

Prog Pediatr Surg 10:111,1977

15)De Vries P.A, Peña A :Posterior sagittal anorectoplasty.

J Ped Surg 17:638,1982

16)Kottmeier P.K, Dizadiw R:Complete release of the levator ani sling in fecal continence.

J Ped Surg 2:111,1967

OBSTRUCCION INTESTINAL EN EL RECIEN NACIDO

OBSTRUCCION INTESTINAL EN EL RECIEN NACIDO

Existen varias patologías dentro del período neonatal, que son capaces de producir obstrucción intestinal y éstas comprenden principalmente: atresia intestinal, malrotación intestinal, enfermedad de Hirschsprung, íleo meconial y tapón de meconio, por tal motivo haremos una descripción general de cada una de ellas y su diagnóstico diferencial.

ATRESIA Y ESTENOSIS INTESTINAL

La atresia es la causa más frecuente de obstrucción intestinal congénita y comprende una tercera parte de todos los casos de obstrucción intestinal en el neonato. Suele afectar por igual a ambos sexos.

DEFINICION

El término atresia denota obstrucción total de un tubo hueco, y deberá diferenciarse de la estenosis, la cual origina obstrucción incompleta, a menudo con aparición tardía de los signos clínicos (1).

EMBRIOLOGIA Y PATOGENIA

Los fenómenos embrionarios no se han dilucidado a fondo. En la tercera semana de gestación ocurre un fenómeno importante en la diferenciación del duodeno, árbol hepatobiliar y páncreas, al formarse los esbozos o yemas biliar y pancreática, en la unión del intestino anterior con el medio. El duodeno en esa fecha es un cordón sólido de -

epitelio, que muestra vacuolización, seguida por recanalización y restitución del calibre interior, entre las tres y cuatro semanas del desarrollo normal. La teoría de Tandler (2), señala que al no haber recanalización de la segunda parte del duodeno, aparece obstrucción congénita del interior, a menudo con malformaciones en el primordio del páncreas y la porción terminal del árbol biliar.

Hay pruebas experimentales que demuestran que la atresia intestinal se puede desarrollar como resultado de una lesión isquémica del intestino después que el intestino medio ha vuelto a la cavidad coelómica. Estos experimentos fueron hechos originalmente por Louw y - - Barnard (3), en fetos de cachorritos y han sido repetidos en otros animales.

CLASIFICACION

Se han observado cuatro tipos de obstrucción (figura 1):

Tipo I: diafragma intraluminal que se continúa con las capas musculares de los segmentos proximal y distal, y que se presenta en un 20% de todos los pacientes.

Tipo II: atresia con un segmento cilíndrico acordonado entre los extremos ciegos del intestino, aparece en 35% de los casos.

Tipo III: atresia con separación completa de los extremos ciegos, acompañada de un defecto en V del mesenterio y que se presenta en un 35% de los casos.

Tipo IIIb: atresia con defecto mesentérico extenso, en el cual el ileon distal recibe sangre únicamente de una sola arteria ileocólica. La zona distal del intestino gira alrededor del vaso, lo cual da el aspecto de "cáscara de manzana" o de "adorno de árbol de navidad".

Tipo IV: atresia múltiple del intestino delgado, la cual comprende 6% de todos los casos.

Las atresias y estenosis duodenales se observan proximal y distal a la ampolla de Vater, haciéndose la diferenciación clínica al examinar el jugo gástrico para ver si está teñido o no de bilis. La obstrucción proampullar es menos común. Algo menos del 50% tendrán obstrucción parcial por un diafragma. Las causas raras las constituyen la atresia cilíndrica y ausencia completa de un segmento duodenal, acompañada de un defecto mesentérico. Aproximadamente un 21% tendrán páncreas anular, dato que representa un defecto embriológico que acompaña a la obstrucción duodenal intrínseca, pero no es la causa primaria de la obstrucción.

Las atresias y estenosis del yeyuno e ileon muestran igual frecuencia de aparición en puntos más allá del ligamento de Treitz hasta la unión ileocecal. Los diferentes tipos anatómicos de atresia descritos pueden aparecer también en el colon, pero la atresia múltiple en éste es muy rara.

Martin y Zerella (4), han demostrado que el intestino en la anomalía tipo I, es normal en extensión, en el tipo II puede ser --

corto, y estará muy corto en la atresia yeyunoduodenal de tipos III y IV.

ANOMALIAS ASOCIADAS

Una diferencia importante entre la atresia duodenal y la que aparece más distalmente es la elevada frecuencia de trisomía 21 y malformaciones de otros sistemas, la cual es mayor en la atresia duodenal. 30% de los niños con atresia duodenal tendrán trisomía 21. La cardiopatía congénita es la anomalía más importante de un solo órgano y aparece en 20% de todos los niños con atresia duodenal. El síndrome VATER también se ha visto asociado a la atresia duodenal.

CLINICA Y DIAGNOSTICO

Se observa polihidramnios casi en el 50% de los embarazos en que los neonatos tienen atresia duodenal y en zona proximal del yeyuno, pero sólo en unos cuantos casos en niños que nacen con obstrucción de fíeón o del colon (5). Por tal motivo la ecografía que se practica a la madre será muy útil en el diagnóstico.

El cirujano debe contemplar la posibilidad de obstrucción intestinal, como diagnóstico sindromático, en el neonato que tiene material residual del estómago teñido de bilis. Los pequeños con atresia duodenal y proximal del yeyuno comienzan a vomitar bilioso, muy poco después de nacer, y los que tienen atresia en un punto más distal tal vez no vomiten durante horas e incluso uno o dos días después de nacer. Los que tienen estenosis intestinales pueden ser llevados al médico después de algunas semanas de haber nacido, o incluso presentar, en

épocas ulteriores, el antecedente de poco apéxito, esto es, alimentación inadecuada, vómito intermitente, falta de crecimiento y de ganancia de peso.

La distensión abdominal se manifiesta en 80% de los pequeños en promedio, con obstrucción en un punto distal del yeyuno y pueden observarse ondas peristálticas activas que se desprenden de las asas obstruidas y distendidas. El lactante que tiene obstrucción duodenal o en la zona proximal del yeyuno y que vomita bilis después de nacer, tendrá un abdomen normal o incluso escafofóideo.

En general, casi siempre se obtiene el dato de incapacidad para expulsar meconio, pero hay que recordar que un 30% de los niños que tienen atresia duodenal y 20% de los que tienen atresia yeyuno ileal, expulsarán meconio normal, pocas horas después de haber nacido. Hay ictericia visible en 40% de los lactantes con atresia proximal y 20% de los que tienen obstrucción más distal, debido a un aumento en la circulación enterohepática.

Será necesario tomar radiografías simples de abdomen AP y lateral, en decúbito supino, para evaluar el tipo y la situación de la zona obstruida. Dos estructuras con aire y nivel líquido, denominado el signo "de la doble burbuja", será patognomónico de obstrucción duodenal, más no necesariamente de atresia.

Los lactantes con estenosis duodenal tienen escaso gas en sentido distal al duodeno y no tienen signos característicos de - -

obstrucción proximal. La introducción de aire a través de una sonda orogástrica revelará la obstrucción.

Las radiografías en niños con atresia yeyunal proximal muestran únicamente unos cuantos niveles hidroaéreos y ausencia de gas en la porción inferior del abdomen, mientras que los de atresia ileal o distal mostrarán más niveles.

TRATAMIENTO

La asistencia preoperatoria estará basada principalmente en: termorregulación, descompresión nasogástrica, catéter central con corrección de pérdida de líquidos o desequilibrio de electrolitos.

La elección de la operación dependerá del tipo de anomalía encontrada. La incisión supraumbilical derecha permite una buena visión del aparato gastrointestinal. Al diagnóstico de atresia duodenal se confirma al seccionar el epiplón mayor, penetrar la transcavidad de los epíplones o identificar el duodeno hasta el punto más distal de la obstrucción. Se hace una gastrostomía y se pasa una sonda a través de ésta para excluir una membrana diafragmática sobresaliente (membrana en "manga de viento"), cuando ésta es sospechada. En esta patología la membrana elongada produce distensión del duodeno varios centímetros más allá de la unión del diafragma a la pared duodenal. La presión de la sonda sobre el fondo de la membrana producirá una indentación de la pared duodenal, indicando el punto de la unión del diafragma a la pared duodenal y la incisión se debe hacer en este sitio (figura 2).

Una simple membrana o diafragma duodenal puede ser fácilmente reseçada a través de una incisión longitudinal en el área de obstrucción, para una vez reseçado el diafragma hacer un cierre transversal con puntos de seda 5 ó 6/0 separados (figura 3).

El procedimiento standard para atresia duodenal o páncreas anular ha sido una duodenoyeyunostomía retrocólica. Un asa de yeyuno es traída hasta una abertura hecha previamente en el mesocolon transverso derecho y anastomosado a la porción dilatada del duodeno, usando dos capas para la anastomosis con catgut crómico 5-0 y seda 5/0, en la capa seromuscular. La anastomosis es pasada a través de la abertura del mesocolon y el duodeno es suturado al mesocolon para evitar la constricción de la anastomosis por el anillo mesocólico (figura 4). Nunca se intentará reseçar el páncreas porque a menudo hay una obstrucción duodenal intrínseca, alguna parte del tejido pancreático puede estar intramural y se puede formar una fístula pancreática o pancreatitis.

Duodenoduodenostomía es un procedimiento todavía más fisiológico para obstrucción duodenal intrínseca, requiere mayor disección, movilizar una buena porción del duodeno. Se practica una incisión transversa en la parte más baja del duodeno proximal y una incisión longitudinal en el distal, y luego se hace un cierre anterior con seda 5/0, ya que ambas paredes posteriores del duodeno permanecen intactas (figura 5).

La gastroyeyunostomía no se debe practicar por la morbilidad que produce a largo plazo: úlcera marginal, sangrado, estrechez de la anastomosis.

En caso de atresia o estenosis yeyunoileal, el procedimiento dependerá del tipo de obstrucción y de la presencia de malrotación, vólvulos, íleo meconial asociado y peritonitis meconial. La anastomosis latero-lateral se debe evitar ya que el síndrome de asa ciega frecuentemente complica este procedimiento (6).

Nixon, ha sugerido que el segmento final del intestino atrésico (la parte dilatada) tiene peristalsis inefectiva, la cual sino se reseca impedirá el buen funcionamiento postoperatorio (7). La experiencia ha mostrado que en casos de atresia yeyunal (con adecuada extensión del intestino), resección del segmento atrésico dilatado, seguido de una anastomosis término-oblicua, tiene muy buenos resultados (figura 6).

Cuando hay un intestino corto será necesario practicar un recortamiento antimesentérico del yeyuno (yeyunoplastia) (figura 7). Lorimier y Harrison (8), reportan que la imbricación del intestino también reduce el calibre del intestino distendido y restaura la función.

La anastomosis nunca se deberá efectuar en caso de atresia ileal asociada con vólvulo cuando la integridad vascular del intestino está en duda, en peritonitis meconial severa o con un íleo meconial obvio. En estos casos se practicará resección del segmento ileal - - -

atrésico y derivación , la cual puede ser Bishop Koop (estoma distal), Santulli (estoma proximal), Rehbein (tubo) o Mikulicz modificada (figura 8). Todas éstas tienen igual eficacia, pero la Mikulicz modificada es la más rápida y fácil de efectuar (9).

MALROTACION INTESTINAL

Todas las entidades que a continuación se presentan, representan fallas del proceso embrionario y de rotación del intestino en su retorno a la cavidad abdominal y también de fijación de las asas a las paredes posteriores y laterales del abdomen.

DESARROLLO EMBRIONARIO

La rotación y fijación normal del intestino ocurre en los tres primeros meses de vida (figura 9). La etapa I representa la protrusión del intestino delgado en el saco externo, antes de la rotación. La etapa II comienza con la rotación de 180° del intestino medio, en el saco externo, seguido por retorno del duodeno y localización de la unión duodenoyeyunal por debajo y a la izquierda de los vasos mesentéricos superiores. La etapa III comienza con el retorno del resto del intestino medio, seguido por el paso del ciego por arriba de los vasos mesentéricos superiores y después hacia abajo y a la derecha, termina con la fijación completa del mesenterio.

CLASIFICACION

Tipo IA.-Falta de rotación y vólvulo (figura 10), en este tipo de malrotación el intestino medio no tiene zona de fijación posterior de su mesenterio, excepto en la base de su pedículo, por lo que habrá una angostísima base mesentérica, lo que dará inestabilidad al intestino, permitiendo que éste rote anormalmente en la forma de vólvulo.

El signo inicial del vólvulo es el vómito biliar que suele aparecer después que el pequeño comienza a recibir alimentación normal y a expulsar heces en forma fisiológica. La radiografía preliminar del abdomen suele mostrar gas en todas las vías intestinales y una serie gastroduodenal mostrará obstrucción de la segunda y tercera porción del duodeno. La serie gastroduodenal aporta datos más fidedignos que el enema de bario (10). Si existe obstrucción vascular como resultado del vólvulo, aparecerá rápidamente choque y aquí sí la Rx de abdomen mostrará signos típicos de obstrucción intestinal. La malrotación con vólvulo constituye una situación de urgencia quirúrgica inmediata.

En el acto quirúrgico se reducirá el vólvulo en sentido contrario al de las manecillas del reloj, para luego ver si es necesario resecar intestino. Cuando la extensión del intestino con compromiso vascular es muy grande, la cual al resecarla, dejará un síndrome de intestino corto, será necesario dejar el intestino y 24 horas después de una terapia intensiva con líquidos endovenosos, dopamina, etc., se practicará una segunda operación de revaloración para precisar la viabilidad de las asas.

Para corregir la malrotación, después de haber corregido el vólvulo, se efectúa una incisión en la serosa entre el duodeno y el colon para que estas dos estructuras queden separadas y con una base mesentérica más ancha. Luego se fija el duodeno sobre el riñón derecho y el ciego en el cuadrante inferior izquierdo. También se hará apandicectomía para evitar que en el futuro se inflame un apéndice en posición anormal (11) (figura 11).

Tipo IA: Falta de rotación del duodeno con rotación normal del colon

(figura 12). El duodeno no ha rotado por detrás de los vasos mesentéricos superiores y desciende en la mitad derecha del abdomen y en ese mismo lado está también la unión duodenoyeyunal. El colon rotó y se fijó normalmente.

Esta entidad se manifiesta clínicamente por obstrucción parcial del duodeno, por la presión que en ella ejercen las bandas mesentéricas obstructivas. El vómito bilioso intermitente puede comenzar en la lactancia o después. La serie gastroduodenal mostrará obstrucción parcial del duodeno y dextroposición de esta víscera y del yeyuno proximal.

El tratamiento quirúrgico consiste en resecar las bandas que cubren al duodeno.

Tipo IIB: Rotación inversa del duodeno y el colon (figura 13), en esta anomalía el duodeno estará por delante de los vasos mesentéricos superiores y el colon por detrás de tales vasos, por lo que quedará comprimido. No hay peligro de vólvulo ya que el resto del mesenterio está

fijado en sentido posterior.

El enema de bario, señalará exactamente la obstrucción.

Estos pacientes no tienen obstrucción intestinal sino hasta la vida adulta.

Tipo IC: Rotación inversa del duodeno con rotación normal y fijación del colon. Hernia paraduodenal (figura 14), en la laparotomía o en la serie gastroduodenal se advierte que todo el intestino delgado está circunscrito dentro de la mitad derecha del abdomen. Estos casos son raros, y se han publicado algunos con obstrucción del intestino delgado dentro de la bolsa mesentérica y otros con vólvulo del ileon detrás de la bolsa mesentérica.

La corrección quirúrgica se hace penetrando en dicha bolsa a través de un sitio avascular, se elimina el vólvulo y se cierra el orificio de la bolsa mesentérica por detrás del intestino delgado.

Tipo IIIA: Rotación del duodeno con falta de rotación del colon (figura 10), esta malformación tiene las mismas posibilidades de causar obstrucción o isquemia intestinal por vólvulo que la falta de rotación de tipo IA, por lo que para fines prácticos se consideran por igual.

El tratamiento quirúrgico es semejante.

Tipo IIIB: Fijación incompleta del ángulo hepático por bandas transduodenales de Ladd (figura 15), en esta lesión, el ángulo hepático no está adosado íntimamente a la mitad derecha del abdomen y está sostenido en la pared lateral por bandas laxas que tienen la capacidad de obstruir

el duodeno, porque están encima de él. El niño es llevado al médico - por ataques intermitentes de vómitos biliosos, por lo regular en la lactancia, los signos de obstrucción pueden durar unos cuantos días y después desaparecer. Puede ocasionalmente haber diarrea secundaria a un reflejo gastrocólico.

El diagnóstico se hace por una serie gastroduodenal la - cual mostrará obstrucción intestinal, por las bandas de Ladd.

El tratamiento quirúrgico consiste en eliminar las bandas.

Tipo IIC: Fijación incompleta del ciego y de su mesenterio (figura 16), es una anomalía frecuente y pocas veces origina síntomas. Puede - presentarse vólvulo del ciego o del ileon terminal. Este fenómeno se - observa sólo en adultos.

Tipo IID: Hernias paraduodenales y diversas hernias internas. - Las hernias paraduodenales a la izquierda y a la derecha son las formas más comunes de hernias congénitas internas. En cada caso en cualquier momento de la vida puede haber obstrucción del intestino doblado. Los ca - sos publicados han aparecido en la adolescencia y en etapa adulta de - la vida.

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

DEFINICION

La enfermedad de Hirschsprung, es la ausencia congénita de inervación parasimpática de la zona distal del intestino.

ETIOLOGIA Y ANATOMIA PATOLOGICA

La porción afectada en forma clásica comprende el recto y el sigmoides, sin embargo, puede extenderse en sentido proximal y comprender una porción importante del colon e incluso del yeyuno-íleon. Solo en raras ocasiones faltan las células ganglionares en todo el intestino delgado. Se han descrito islotes normales de intestino intercalados con zonas de agangliosis, pero son muy raras (12). El colon en sentido proximal a la zona de agangliosis, en un esfuerzo por superar la obstrucción parcial, se distiende y se engruesa.

Las neuronas ganglionares emigran desde la cresta neural en el extremo superior del tubo digestivo del embrión, por la sexta semana; llegan a la zona media del colon transversal por la octava semana y a la porción más distal de este órgano, por la duodécima semana (13).

La enfermedad de Hirschsprung resultará de una falla en la migración de las neuronas ganglionares en el tubo digestivo del embrión.

CLINICA Y DIAGNOSTICO

Como es una enfermedad congénita, los síntomas comienzan desde el nacimiento, a menudo con la incapacidad de expulsar meconio

en término de las primeras 24 horas de vida. En algunos el cuadro clínico será el de una obstrucción intestinal completa. Otros tienen escasos síntomas en las primeras semanas de vida, para después aparecer el signo clásico de estreñimiento. Habrá una absorción deficiente por lo que la desnutrición se instaura rápidamente. Puede aparecer úlceras de la mucosa, que originará diarrea de tipo paradójica, porque depende de la distensión y de la obstrucción parcial del colon. En la exploración se advertirá distensión abdominal; en el tacto rectal no se palpan heces en la ampolla rectal y puede haber salida de materia fecal líquida y gas después de retirar el dedo explorador.

La enterocolitis aguda es una complicación grave de la enfermedad de Hirschsprung que aparece en el lactante de corta edad. El abdomen se distiende y se torna tenso, hay vómito y diarrea profusa, pudiendo aparecer rápidamente neumatosis intestinal, perforación y septicemia.

Se sospechará el diagnóstico por la historia clínica y el examen físico. La Rx de abdomen simple, en los primeros días mostrará distensión del colon con ausencia de aire en el recto, especialmente en la vista lateral. El enema de bario mostrará algunos datos típicos, aún en el recién nacido, los cuales son: recto de calibre normal, dilatación infundibuliforme a nivel de la zona de transición, dilatación importante de la zona proximal.

Rickham, encontró cambios compatibles con enfermedad de Hirschsprung en el colon por enema en 40% de sus neonatos (14). En algunos neonatos no habrá signos sugestivos de la enfermedad, y es en éstos en que el retardo en la eliminación del barlo desde el colon por 2-3 días, puede sugerir la enfermedad.

Varlos autores han recomendado la manometría anorrectal como método útil en el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung (15). En el niño normal la distensión del recto hace que se relaje el esfínter interno y en los niños con enfermedad de Hirschsprung ocurre contracción y no relajación. Sin embargo en nuestra experiencia hemos visto que este estudio en esta edad tiene algunos inconvenientes técnicos que no lo hacen del todo confiable.

La biopsia rectal es el único medio definitivo de confirmar el diagnóstico. El segmento aganglionar comienza en la unión anorrectal y se extiende en sentido proximal, razón por la que es importante obtener tejido aproximadamente a un centímetro por arriba de las columnas anales o de Morgagni.

En el neonato con obstrucción intestinal es imposible a veces diferenciar la enfermedad de Hirschsprung de la atresia de ileon o colon o del fleo meconial, ya sea por exploración física, radiografías simples de abdomen. Sin embargo es fácil hacer la diferenciación por medio del enema de barlo, porque en las otras entidades patológicas el colon es pequeño y no ha sido usado, en tanto que los pacientes con

enfermedad de Hirschsprung, pueden tener colon normal o dilatado, Además un tapon de meconio en el neonato puede ocasionar el retraso de la expulsión de esos material. El enema por contraste se confirma el diagnóstico de tapón de meconio, ya que mostrará el taón o una pequeñez del hemicolon izquierdo con dilatación repentino del colon proximal.

TRATAMIENTO

Ante la sospecha de enfermedad de Hirschsprung, se deberá practicar laparotomía exploradora para toma de biopsia intestinales en diversos niveles hasta llegar al colon transversal derecho, sitio en el que se efectuará una colostomía derivativa. Las biopsias nos servirán para saber hasta que nivel llega la agangliositis, dato importante para el momento en que se decida descender al niño. La colostomía derivará la materia fecal, impidiendo la formación de enterocolitis y más adelante servirá en el descenso para tener un área operativa limpia.

Se practicará colostomía terminal, cerca de la zona de transición, dentro de un tramo gangliónico, cuando desde el punto de vista radiológico el segmento aganglionar está cerca del ángulo esplénico. La incisión que utilizamos en ambos casos es una paramedia izquierda. Aproximadamente a la edad de 18 meses se practica el descenso, los que más utilizamos son la operación de Duhamel en primer lugar, Soave y Swenson. (figura 17).

En la operación Duhamel se conserva el recto, aunque excluyéndolo, en el cual se hacía una anastomosis término-terminal oblicua, del segmento ganglionar proximal hasta la pared anorrectal aganglionar posterior, que descendía a nivel de la piel. La técnica ha sido modificada - por acumulación de heces en el muñón rectal ciego e incontinencia, haciéndose ahora una anastomosis latero-lateral del colon con el recto y se elimina el muñón rectal ciego.

La operación endorrectal de Soave, conserva el manguito - rectal aganglionar, pero elimina la mucosa del recto. Después de hacer lo anterior se extrae el colon proximal que tiene ganglios, a través de este manguito muscular retenido de recto. Esta técnica se ha criticado - porque el hecho de dejar el manguito muscular agangliónico alrededor del nuevo recto puede hacer que reaparezcan los síntomas.

La operación de Swenson, consiste en una proctomía abdomino-perineal, en la que no se toca el esfínter, con eliminación de -- todo el segmento aganglionar del colon, para efectuar luego una anastomosis término-terminal hasta el conducto anal dilatado. Swenson, más tarde modificó su técnica haciendo una anastomosis más oblicua y dejó el manguito rectal más largo hacia adelante junto a la vejiga y llevó la - anastomosis a un punto más bajo y atrás para incluir la eliminación de - parte del esfínter interno.

Algunos autores (16), han recomendado la mictomía anorrectal, como el método más conveniente en niños con Hirschsprung de segmentos cortos.

La operación consiste en extraer un fragmento de músculo de 1 cm. de ancho, de la pared posterior del recto, en un nivel exactamente por debajo de las columnas de Morgagni, en sentido superior, a una distancia de varias pulgadas y eliminar parte del esfínter interno. Otros (1), han tenido que utilizar los métodos standard en algunos pacientes en quienes previamente se les había practicado miectomía anorrectal.

ILEO MECONIAL

El ileo meconial es una obstrucción intraluminal que aparece en el período neonatal y que es causado por el meconio espeso - que bloquea el intestino. Es una de las causas más comunes de obstrucción intestinal durante la etapa neonatal y responde por un 18% de las causas de obstrucción en este período.

El término de ileo meconial suele usarse en pequeños - que tienen fibrosis quística. Hay un 5% de pacientes que no tienen fibrosis quística asociada. La obstrucción dependerá del meconio anormalmente espeso en la zona distal del ileon. La alteración de las características físicas y químicas del meconio se debe a un contenido grande de proteínas y de una fracción anormal de mucoproteína (17). Hay notables alteraciones en las glándulas del intestino delgado que intervienen en la aparición del ileo meconial; las lesiones pancreáticas intervienen en forma secundaria.

ANATOMIA PATOLOGIA

El ileo meconial puede ser simple o complicado. En la forma simple los últimos 10 a 30 cm distales del ileon contienen concreciones de meconio gris espeso y a menudo asumen la forma de pelotitas, - por lo que este segmento de ileon será delgado (menos de 2cm de diámetro). En sentido proximal la zona media del ileon es grande y mide - hasta 7 cms. de diámetro. Esta distensión proximal, es el reflejo del esfuerzo intestinal proximal, antes del nacimiento, para que el meconio -

espeso pueda avanzar. En las zonas más proximales de íleon y yeyuno, poco a poco disminuye la dilatación y el contenido es semilíquido.

En la forma complicada (surge desde el período prenatal), puede haber vólvulo con necrosis intestinal, perforación y peritonitis por meconio; otras veces hay una masa quística o pseudoquística del intestino necrosado o un atresia intestinal única o doble como resultado de la necrosis aséptica y absorción de la masa necrótica. Otros signos patológicos incluyen las del ataque generalizado de la fibrosis quística.

CLINICA Y DIAGNOSTICO

Puede presentarse polihidramnios. El grado de obstrucción es variable. En el caso corriente los síntomas obstructivos comienzan - en las primeras 24-48 horas: incapacidad para expulsar meconio, distensión, vómito. El cuadro clínico es de obstrucción de la zona inferior - del íleon. En la forma complicada el abdomen estará tenso y en algunos se podrá palpar en el abdomen asas intestinales de consistencia coriácea en las que la presión con el dedo deja una depresión.

El tacto rectal indicará que el ano y el recto son muy pequeños.

En la forma simple la radiografía de abdomen simple mostrará asas dilatadas y niveles hidroaéreos, que sugieren una obstrucción baja.

Neuhauser (18), describió una imagen gruesa y granulosa

del intestino por las burbujas de aire dentro del meconio espeso.

En las formas complicadas pueden aparecer calcificaciones que denotan perforación intestinal prenatal y peritonitis por meconio. El enema de bario, en ambos casos suele mostrar un microcolon por desuso. En el postoperatorio se debe estudiar el sudor para corroborar fibrosis quística.

TRATAMIENTO

El método preferido en la actualidad para tratar la forma simple, son los enemas con Gastrografín, el cual actúa por la elevada osmolaridad (1900 mosm.x litro), que extraerá líquido del plasma al interior del intestino, reblandeciendo el meconio y dejando una capa líquida entre el meconio y la pared intestinal.

En el recién nacido debe tener una reposición adecuada de líquidos y electrolitos. Al comenzar la administración de fórmula se darán enzimas pancreáticas (Viokase o cotazym), y se dejará una leche especial (Progestimil).

El tratamiento quirúrgico está indicado en pacientes en quienes no se puede corregir la obstrucción con los enemas de Gastrografín y en todas las formas complicadas de íleo meconial.

Anteriormente se efectuaban enterotomías y se lavaba el intestino a través de éstas con diferentes soluciones (solución salina, N-acetil-cisteína, peróxido de Hidrógeno) pero por la alta incidencia de obstrucción intestinal por adherencias y derrames por el sitio de las --

enterotomías, se dejó de utilizar.

En la actualidad lo que se prefiere es efectuar enterostomías derivativas, siendo las más utilizadas la tipo Santulli y la de - - Bishop-Koop (figura 8), que permitirán descompresión inmediata, además por la boca distal se puede dejar una sonda que sirva para irrigar solución de pancreatina o N-acetilcisteína.

En el tratamiento del íleo meconal complicado se deberá resecar la porción no viable, ya sea, quiste, sedoquiste, vólvulo, atresia intestinal secundaria y de preferencia dejar una de las formas de enterostomías ya descritas. Una gastrostomía tipo Stam modificada también ayudará en la descompresión gástrica postoperatoria.

SINDROME DEL TAPON DE MECONIO

Es una causa relativamente rara de obstrucción intestinal. Se considera una forma funcional y no mecánica de obstrucción intestinal por disminución en la motilidad del colon. Esta hipomotilidad puede ser explicada por una inmadurez del pñxo mientérico, lo cual ocasionaría una disminución transitoria de la motilidad del colon (19). También ha sido descrita en neonatos cuyas madres han recibido derivados del magnesio por eclampsia y en hipoglucemia en hijos de madres diabóticas.

En el primer o segundo día de vida aparecen los síntomas de obstrucción baja. El tacto rectal puede revelar un conducto anorrectal normal o a veces es angosto. Posterior al tacto rectal puede o no haber expulsión del tapón. Las radiografías de abdomen simple muestran asas intestinales dilatadas. El enema de bario puede mostrar el tapón como un defecto de llenado en la columna del enema o mostrar un hemicolon izquierdo pequeño, con una dilatación del colon proximal.

El típico tapón largo y delgado.

En realidad esta es una obstrucción benigna y que puede resolverse con el simple tacto rectal o por medio de un enema con solución salina o medio de contraste. En algunos casos se necesitará repetir el enema con Gastrografía.

Figura No 1

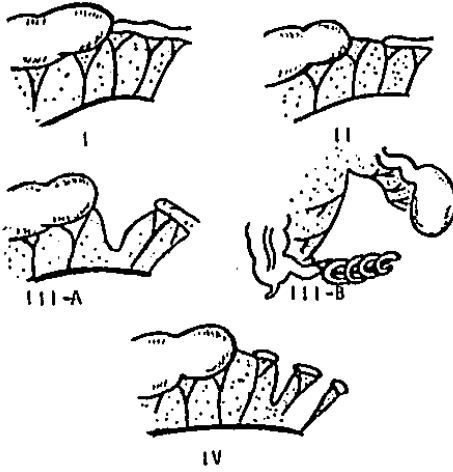


Figura No 2

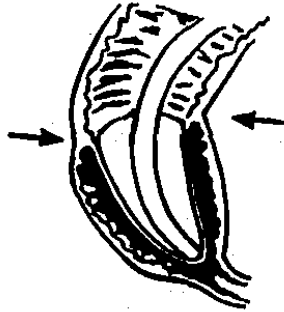


Figura No 3

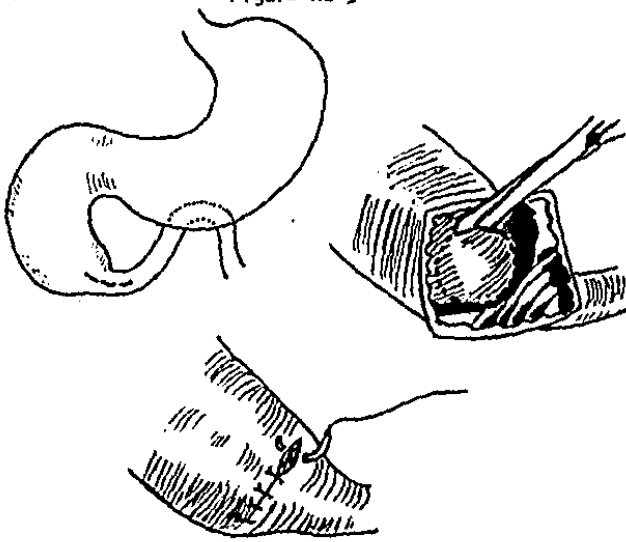


Figura No 4

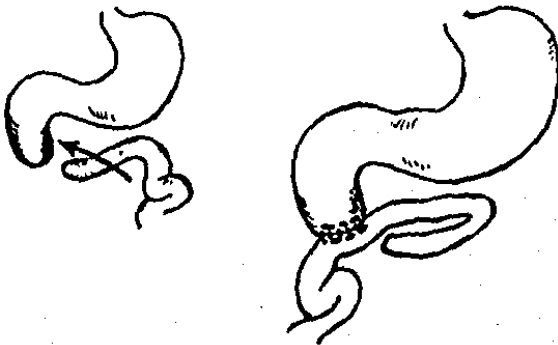


Figura No 5

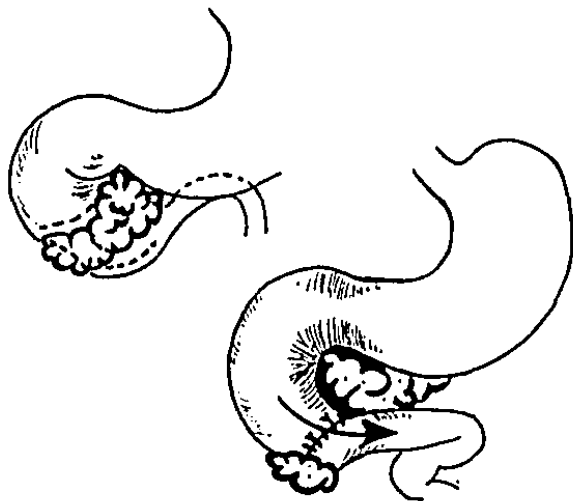


Figura No 6

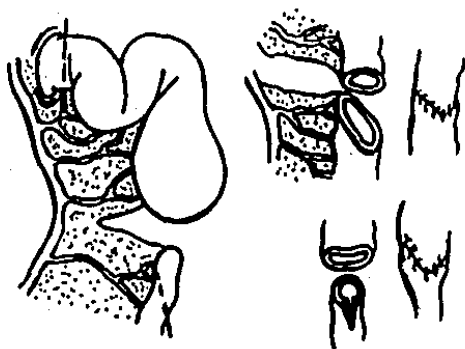


Figura No 7

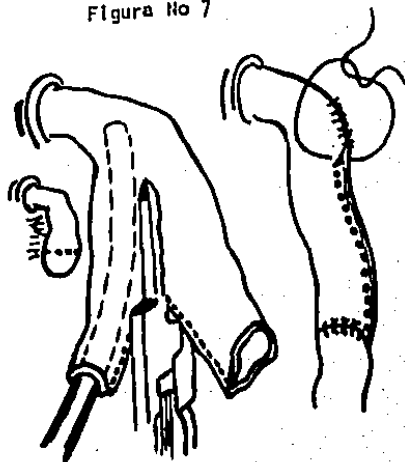
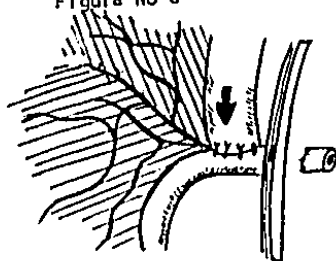


Figura No 8

B-Koop



Santulli

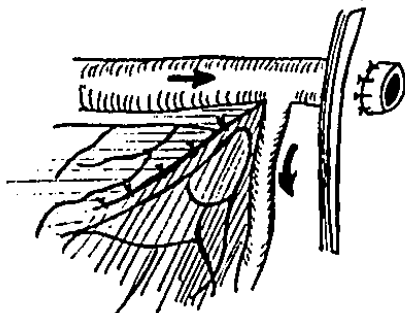


Figura No 9

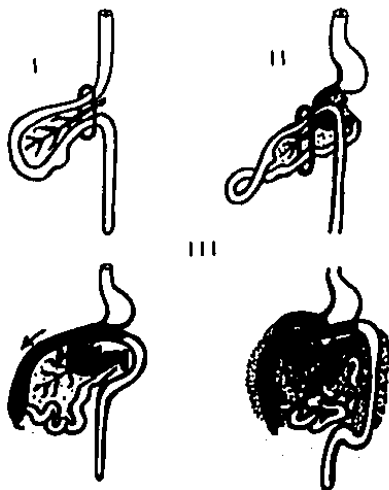


Figura No 10

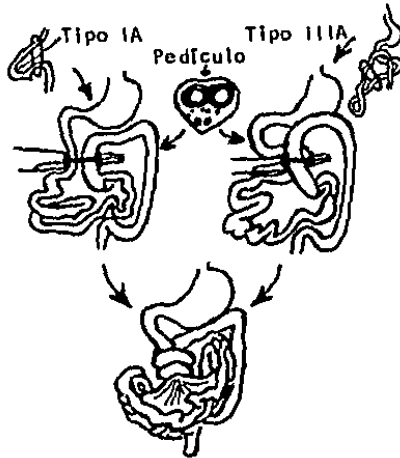


Figura No 11

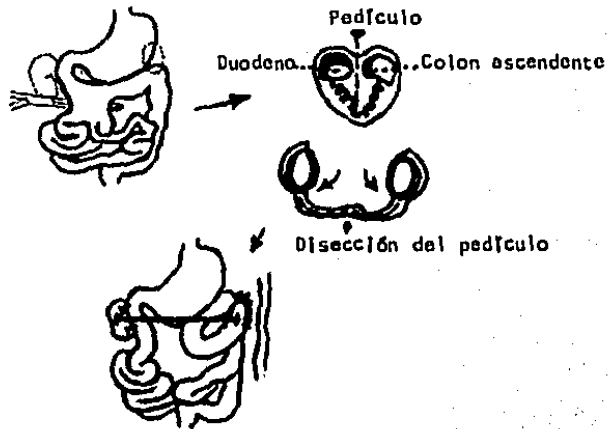


Figura No 12

11A

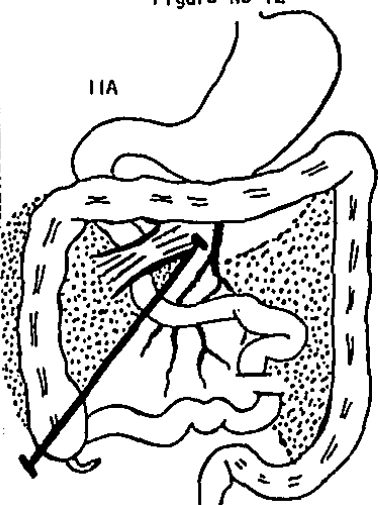


Figura No 13

11B

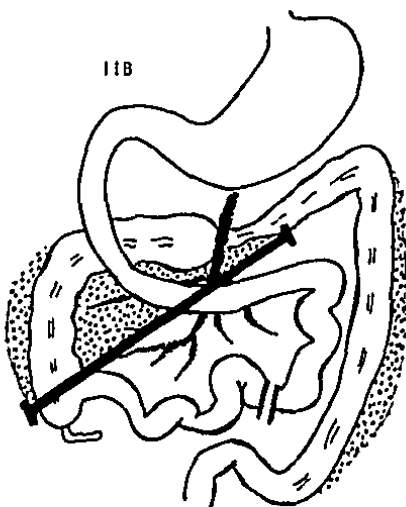


Figura No 14

11C

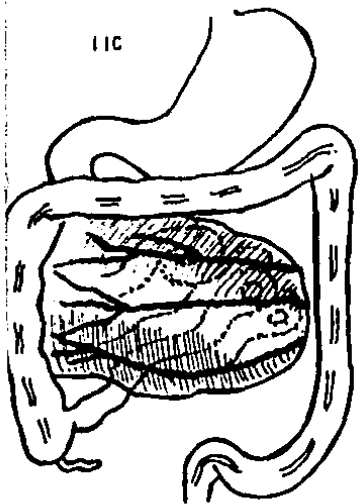


Figura No 15

11B

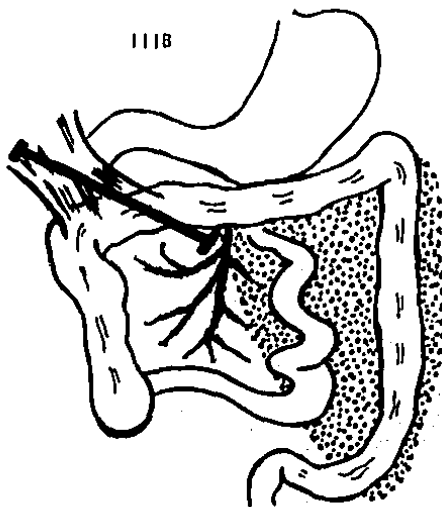


Figura No 16

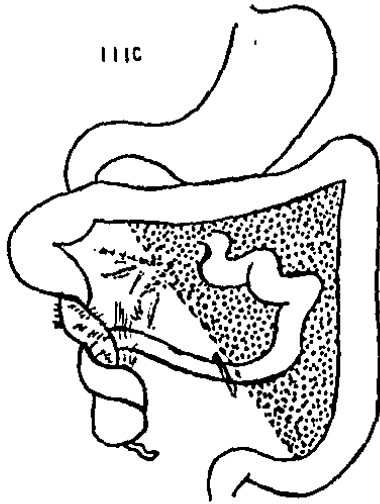
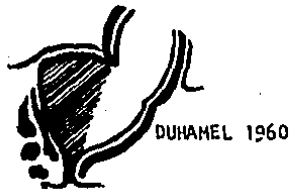
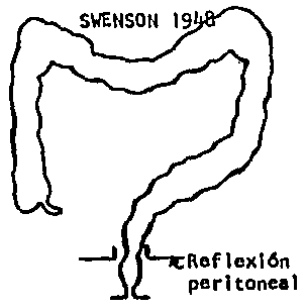
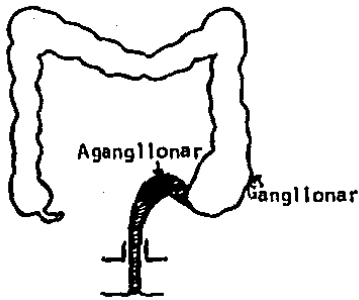


Figura No 17



VOMITO BILIAR

+

EXPULSION MECONIAL RETARDADA

RX. ABDOMEN SIMPLE

Doble burbuja

Atresia duodeno

Laparotomía

Niveles hidroaéreos
+ no aire pélvico

Atresia yeyuno-íleon

Laparotomía

Colon distendido

Colon por enema

Colon dilatado
+ retardo en
eliminar el me-
dio (2-3 días)

Hirschsprung

Laparotomía
(colostomía + biopsias)

Micro-
colon

Ileo me-
conal

enemas
con Gas
trografía.

colon iz-
quierdo
pequeño

Tapón me-
conal

enemas
con sol.
salina

Gas en todo
el abdomen

Serie gastro-
duodenal

Treitz a la -
derecha

Malrotación

Laparotomía:
Alexander Bill.

VOMITO BILIAR

+

EXPULSION MECONIAL RETARDADA

RX. ABDOMEN SIMPLE

Doble burbuja

Niveles hidroaéreos
+ no aire pélvico

Colon distendido

Gas en todo
el abdomen

Atresia duodeno

Atresia yeyuno-fleon

Colon por enema

Serie gastro-
duodenal

Laparotomía

Laparotomía

Colon dilatado
+ retardo en
eliminar el me-
conio (2-3 días)

Micro-
colon

Colon iz-
quierdo
pequeño

Treitz a la -
derecha

Hirschsprung

Ileo me-
conial

Tapon me-
conial

Malrotación

Laparotomía
(colostomía + biopsias)

enemas
con Gag-
trografín.

enemas
con sol.
salina

Laparotomía:
Alexander Bill.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Holder-Aschraft, 4Ed, 1984, p:367
- 2) Welch-Ravitch, 4Ed, 1986, p829
- 3) Louw J.H and Barnard C.N: Congenital intestinal atresia: observations on - its origen.
Lancet 2:1065.1955
- 4) Martin L.W and Zarella J.T: Jejunio-ileal atresia: a proposed classifica - tion.
J Pediatr Surg, 11:399.1976
- 5) Lloyd J.R and Clatworthy H.W, Jr: Hydramnios as an aid to the early diagno - sis of congenital obstruction of the alimentary tract. A study of the mater - nal and fetal factors.
Pediatr, 21:903, 1958
- 6) Louw J.H : Reseccción and end to end anastomosis in the management of atre - sia and stenosis of the small bowel.
Surgery, 62:940, 1967
- 7) Nixon H.H, Tawes R : Etiology and treatment of small intestinal atresia. - Analysis of a series of 127 jejunoileal atresias and comparison with 62 - duodonal atresias.
Surgery 69:41, 1971
- 8) De Lorimier A.A, Harrison M.R: Intestinal imbrication for atresia and pseu - do-obstrucción.
J Ped Surg 18:734.1983
- 9) Rosemann J.E, Kosloske A.H: A reappraisal of the Hikulicz enterostomy in - infants and children .
Surgery 91:34, 1982

10) Simpson A.J, et al: Roentgen diagnosis of Midgut malrotación: valve of upper gastrointestinal radiographic study.

J Pediatr Surg, 7:243, 1972

11) Bill A.H and Grayman D: Rationale and technic for stabilization of the mesentery in cases of nonrotación of the midgut.

J Pediatr Surg, 1:127, 1966

12) Martin L.W, Buchino J.J, Le Coultre C et al: Hirschsprung disease with skip area (segmental aganglionosis).

J Pediatr Surg, 14:681-687, 1979

13) Okamoto, E and Ueda T: Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease.

J Pediatr Surg, 2:437, 1967

14) Rickham P.P: Neonatal Surgery, 2 Ed, 1978

15) Morikawa Y, Donahoe P.K and Hendren W.H: Manometry and histochemistry in the diagnosis of Hirschsprung's disease.

Pediatrics, 63, 865, 1979

16) Lynn H.B: Rectal myectomy for aganglionic megacolon.

Mayo Clinic Proc, 41:5, 1966

17) Schutt W.H and Isless T.E: Protein in meconium form meconium ileus.

Arch Dis Child, 43:178-181, 1968

18) Neuhauser E.B.D: Roentgen changes associated with pancreatic insufficiency in early life.

Radiology, 46:319-328, 1946

19) Davis W.S and Campbell J.B: Neonatal small left colon syndrome occurrence in asymptomatic infants of diabetic mothers.

Arch Dis Child, 129:1024-1027, 1975

DEFECTOS DEL CORDON UMBILICAL

DEFECTOS DEL CORDON UMBILICAL

Dentro de las patologías del cordón umbilical, al hablar de onfalocelo sería un error no hablar de gastrosquisis, aunque ésta propiamente no se considere una patología del anillo umbilical.

Hacia la cuarta semana de vida embrionaria el intestino medio se alarga más que el embrión y se aloja en el saco vitelino, fuera del embrión. En la décima semana el intestino medio regresa al embrión, rota y se fija. La integridad final de la pared del abdomen estará dada por el retorno del intestino medio junto con la fusión de los 4 pliegues corporales, los cuales se unen en el ombligo (1). Es así como se formará el onfalocelo o celosomía media por un defecto de migración y fusión de los pliegues laterales, en el que los diferentes grados de hernia de vísceras abdominales ocurre a través del anillo umbilical en el interior de un saco compuesto de amnios y peritoneo con gelatina de Wharton entre ellos, el cordón umbilical se inserta sobre el saco. Así también se formará celosomía superior o pentalogía de Cantrell por defecto de fusión del pliegue cefálico o una celosomía inferior o extrofia de cloaca por formación incompleta del pliegue caudal.

HERNIA DEL CORDON UMBILICAL

Ha sido definida como un defecto umbilical con un diámetro de menos de 4 cm y un saco que contiene sólo asas de intestino

(2).

GASTROSQUISIS

Se define como un defecto en la pared abdominal, de localización extraumbilical generalmente derecho y sin un saco membranoso (3). Para mayor simplicidad algunos prefieren el uso de este término en todos los lactantes con evisceración intestinal sin residuos visibles de saco (4). El defecto estriba en la falta de emigración de la musculatura desde los miotomas dorsales hasta invadir completamente la esplanopleura de la pared abdominal embrionaria (1).

COMPARACION DE GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE (4)

<u>DEFECTO</u>	<u>GASTROSQUISIS</u>	<u>ONFALOCELE</u>
Cobertura con saco	ausente, no residuo de saco	resente, puede desgarrarse
Defecto aponeurótico	pequeño, menos de 5 cm.	equivo o grande
Inserción del cordón	sobre la pared abdominal	sobre el saco
Intestino herniado	edematoso	normal
Hígado herniado	ausente	ausente o presente
Anomalías ajenas al sistema gastrointestinal	raras (10%)	recuentes (50%)
Síndromes asociados: Trisomías 13, 18, 21, B-Wiedeman-Cantrell Extrofia de cloaca	no informado	relativamente frecuentes
Anomalías gastrointestinales (malrotación intestinal)	frecuente	frecuente.

TRATAMIENTO

Hasta ahora no ha habido intento de tratamiento intrauterino; en la actualidad la cirugía fetal es un procedimiento peligroso. El diagnóstico antenatal evita complicaciones y ayuda al manejo perinatal (5).

La conducta preliminar es básica; conservar esterilidad y temperatura del paciente, cubrirlo con bolsa de plástico, apósitos con solución estéril sobre el defecto, sonda orogástrica, transporte en incubadora con oxígeno, buscar anomalías y síndromes asociados, líquidos endovenosos y plasma, antibioterapia y vitamina K (6).

El tratamiento definitivo de onfalocoele y gastrosquisis - dependerá de: 1.- Tamaño del defecto

2.- Presencia o ausencia de saco

3.- Tamaño de la hernia y grado de desplazamiento hepático

4.- Gestación, tamaño del neonato

5.- Anomalías asociadas.

TRATAMIENTO NO OPERATORIO

Aplicación tópica de sustancias para prevenir la infección y estimular la epitelización. Anteriormente se usaba Mercurocromo al 2% y posteriormente al 0.5%, pero se reportaron casos de intoxicación mercurial (7). Se ha reportado utilidad con nitrato de plata al 0.25% seguido de sulfadiazina argéntica (4).

En el Hospital Infantil de México, se ha obtenido mejor respuesta con el Isodino tóxico. En 3-6 semanas la escara formada se esfacela y deja una superficie de granulación que se cubre lentamente de epitelio (10-19 semanas).

Indicaciones de este método:

- 1.- Onfalocelo gigante, no roto, anomalías que amenazan la vida
- 2.- Anomalías que complican el cierre del onfalocelo
- 3.- Anomalías severas asociadas sin supervivencia
- 4.- En cierre estadificado (stlo) con desprendimiento por infección (5)

Las desventajas son: infecciones locales, sepsis, ruptura accidental del saco, atresia intestinal inadvertida, obstrucción intestinal por bridas, hospitalización prolongada, intoxicación mercurial (6), además de hernia ventral importante.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

OCLUSION PRIMARIA EN CAPAS.- Para onfalocelos pequeños y gastrosquis fácilmente reducibles. Si hay saco debe abrirse y explorar el abdomen (búsqueda de defectos diafragmáticos y anomalías asociadas). La pared abdominal puede ser estrada manualmente para facilitar la reducción de la hernia, posteriormente se efectúa cierre por planos.

OCLUSION CON COLGAJO CUTANEO EN ETAPAS..- Sólo para cierre de onfaloceles. Consiste en cubrir el onfalocel con colgajos de piel, deja una gran hernia ventral. Se utilizó como medida salvadora en los años 50^s y 60^s; fué reemplazado por:

OCLUSION CON BOLSA DE SILASTIC..- En gastrosquisis, agrandar la abertura hacia arriba y abajo para evitar constricción. Explorar el intestino en busca de atresia, duplicación, Meckel. Suturar el silo con puntos de colchonero con prolene, abarcando todas las capas. Iniciar reducción del silo al tercer día de instalado y posteriormente cada 2-3 días. La reducción total se logra en 7-10 días cuando se practicará cierre total en capas. Posterior a 10-15 días hay peligro de infección en la línea de sutura.

El segundo grupo de patología umbilical lo conforman la persistencia del conducto vitelino u onfalomesentérico (figura 1). El pedículo entre el saco vitelino y el intestino embrionario lo conforma el conducto vitelino, el cual se hace cada vez más pequeño hasta romperse esta conexión (quinta semana embrionaria). Si el conducto vitelino no se adelgaza o lo hace parcialmente aparecerán varias anomalías: ffstula onfalolileal (se define como mucosa de ileon colapsada a través del conducto permeable); divertículo de Meckel: que se manifestará clínicamente como patología umbilical cuando tenga la punta adherida a la pared abdominal; Restos umbilicales: formados por un conducto vitelino distal no cerrado, que se manifestará como seno cuando hay proyección - -

umbilical hacia adentro para terminar en fondo de saco a distancia variable de la superficie y como Pólipo umbilical cuando se extiende hacia afuera desde la pared abdominal.

Las otras dos alteraciones, las cuales son el Quiste vitelino: formado por la porción media no cerrada del conducto vitelino, y el conducto vitelino reducido en toda su extensión a un cordón fibroso, no dan alteraciones a nivel umbilical sino representan factores para volver el intestino.

La clínica está dada por niños con "tejido de granulación" umbilical que persiste después de varias aplicaciones de sustancias cáusticas. La mucosa ectópica se distingue del tejido de granulación en que es más roja que rosada, su secreción es mucosa y no serosa o purulenta y puede aumentar dicha secreción después de las comidas. Puede servir de ayuda diagnóstica inyectar material de contraste en el ombligo para visualizar el trayecto.

TRATAMIENTO

La escisión de pólipos y senos umbilicales debe efectuarse tan pronto se identifiquen para evitar infecciones recurrentes.

En la fístula onfalolical el prolapso ileal progresa rápidamente y la reducción es difícil, se considera como una urgencia quirúrgica.

El tercer grupo lo constituyen la persistencia del uraco - (figura 2). Así como existe una conexión del saco vitelino con el intestino medio que se obliterará, también hay otra que es la conexión del tallo alantóico con la cloaca, llamado Uraco, el cual normalmente es un vestigio fibroso.

CLASIFICACION

La vejiga está localizada debajo del nivel del ombligo y el uraco es un tubo: 1.- permeable en todo su trayecto

2.- permeable en su parte proximal, abriéndose en la vejiga (divertículo uracal)

3.- permeable en su parte distal, abriéndose en el ombligo (seno uracal)

4.- ambos extremos cerrados y la porción media - abierta (quiste uracal).

La vejiga está localizada a nivel del ombligo y hay una fistula umbilico-vesical ampliamente abierta. El signo evidente de persistencia uracal es salida de orina por el ombligo, en forma de chorro o - más frecuentemente como gotas. Puede haber una estructura que protruye o un prolapso de la mucosa, dolor por infección. Un quiste suele presentarse como una masa sensible en la línea media debajo del ombligo. No todas las anomalías se descubren al principio de la vida. Han sido observados casos de infección, litiasis y tumores malignos.

DIAGNOSTICO

Analizar la secreción en búsqueda de orina. A veces es

necesario inyección de medio de contraste para diferenciarlo de persistencia de conducto vitelino. Si persiste la duda, una biopsia mucosa - servirá para mostrar los diferentes epitelios.

TRATAMIENTO

La escisión del ombligo y del uraco o seno uracal consti- tuyen en tratamiento adecuado. Los quistes requirieron laparotomía.

El último grupo está formado por la hernia umbilical y el granuloma.

HERNIA UMBILICAL.- Es esencialmente un anillo umbilical agrandado. Las vísceras ligeramente sobresalientes están recubiertas por piel normal. El defecto está en la falta de aproximación de los rectos en la línea - media tras el retorno de los intestinos al abdomen.

SINTOMATOLOGIA

Tumefacción indolora umbilical. La encarcelación y estrangulación del intestino es menos probable que en la hernia inguinal, sin embargo éstas son más frecuentes en el lactante. El dolor no es un - síntoma frecuente.

TRATAMIENTO

Basado en la elevada frecuencia de reducción espontánea el tratamiento es conservador durante los 2 primeros años. Se reserva la reparación quirúrgica para niños mayores de 2 años que persistan con el defecto, o en niños menores de 2 años, si el defecto es grande - -

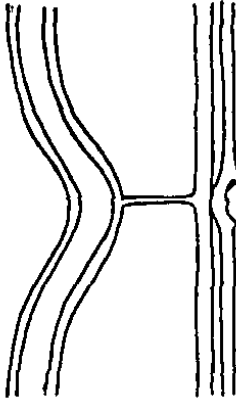
(1, 5-2cm); además en todo paciente que presente encarcelación.

GRANULOMA UMBILICAL.- El desprendimiento tardío del cordón (normalmente cae en 5-8 días), permite la infección secundaria en su base lo que provoca formación de tejido de granulación en esta zona.

Es de color rosa pálido o gris y escurre cantidad moderada de líquido seroso. El tratamiento es cauterización con nitrato de plata en varios días.

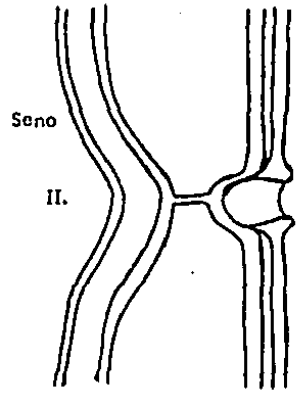
Figura No 1

Defectos vestigiales del conducto onfalomesentérico.



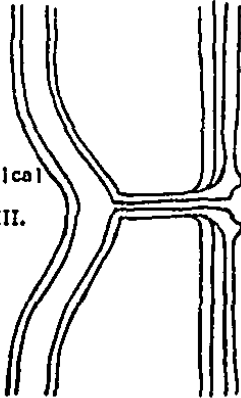
Pólipo mucoso con
banda del intestino
al ombligo

I.



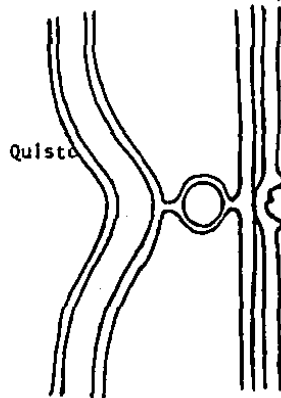
Seno

II.



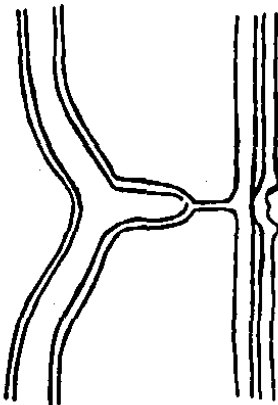
Fístula
enterourthelial

III.

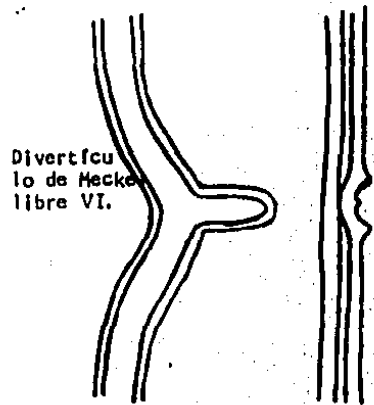


Quiste

IV.

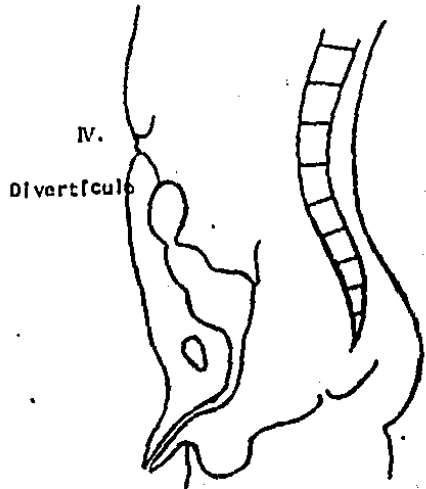
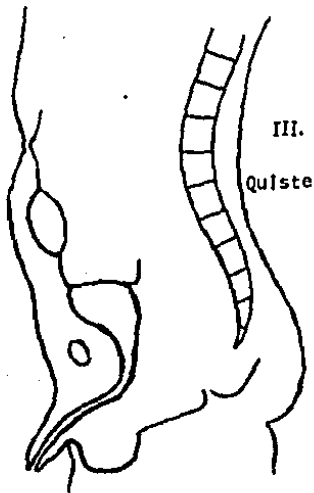
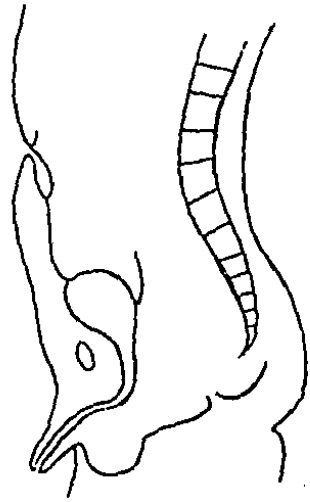
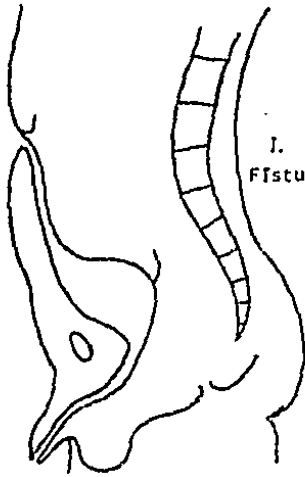


Divertículo de
Meckel unido al
V. ombligo



Divertículo de Meckel
libre VI.

Figura No 2
Defectos de obliteración del uraco.



TUMORACIONES ABDOMINALES

BIBLIOGRAFIA

- 1) Gray-Skandalekis. Anomalías congénitas. 1975
- 2) Benson C.D et al: Hernia into the umbilical cord and omphalocele (amniocoele) in the newborn.
Arch Surg, 58:833. 1949
- 3) Moore T.C and Stokes: Gastroschisis report of two cases treated by a modification of the Gross operation for Omphalocele
- 4) Holder-Ashcraft. Cirugía Pediátrica 1984
- 5) Weich-Ravitch. Pediatric Surgery. 1986
- 6) Rickham. Neonatal Surgery. 2Ed. 1978
- 7) Stanley-Brown E.G and Frank J.E: Mercury poisoning from application to omphalocele.
J.A.M.A. 216:2144. 1971

TUMORACIONES ABDOMINALES

DEFINICION

La tumoración abdominal se define como la presencia de una masa persistente por la formación de tejido nuevo con posibilidades de tener función fisiológica, que crece independientemente de los tejidos próximos, localizándose en uno de los compartimientos en que está dividida la cavidad abdominal, y que puede ser benigna o maligna.

La historia clínica y el examen físico pueden permitir ciertas impresiones iniciales, como saber si la masa es de origen tumoral o inflamatoria, sólida o quística, su localización, hacia donde se extiende, pero con mucha frecuencia la información es incompleta, es por ésto que hay que recurrir a la radiología y sus modalidades diagnósticas asociadas, teniendo en cuenta que no todas estas modalidades suministran el mismo tipo de información, existiendo métodos útiles para valoración de determinadas masas (1).

IMAGENES DIAGNOSTICAS

RADIOGRAFIAS SIMPLES DE ABDOMEN

La investigación de un niño con tumor abdominal debe iniciarse con este estudio. El patrón anormal de gases puede sugerir la naturaleza de un tumor obstructivo como duplicación del tracto gastrointestinal o pseudoquiste meconial (2).

La exploración de estructuras óseas puede revelar deformaciones raquídeas o sacras que sugieran teratoma o en caso de

anomalías vertebrales que sugieran duplicaciones de tubo digestivo, calcificaciones irregulares o granuladas en tumores malignos, citadas con frecuencias hasta de 75% en neuroblastoma, 50% de teratomas, 40% de tumores hepáticos, 3-10% en tumor de Wilms y en otras alteraciones - patológicas abdominales como perforación intestinal intrauterina con peritonitis meconial, pancreatitis, hemorragia suprarrenal; calcificaciones en el cuadrante superior derecho en casos de hemangiomas o hemangiomas y teratomas hepático (3). Estructuras óseas y dientes son característicos de dermolde y teratoma.

UROGRAFIA EXCRETORA

Por ser tantas las tumoraciones abdominales de origen renal (o alrededor de éste), este estudio ha sido tradicionalmente el de elección. En la primer semana de vida hay disminución de la filtración glomerular y de la capacidad de concentración, por lo que hay riesgo en esta edad de exacerbar una insuficiencia cardíaca, pero por otro lado es adecuada en neonatos y lactantes por el hecho de que la filtración glomerular lenta fomenta el efecto de opacificación corporal total.

Los neuroblastomas (origen suprarrenal), desplazan a los riñones sin deformar los cálices. Wilms y otras lesiones intrarrenales producen deformación y alteración caliceal. La falta de función se - puede acompañar de displasia multiquística o trombosis de la vena renal y el retraso de la función con hidronefrosis. (5)

ULTRASONIDOVentajas y desventajas:

Ventajas.- Relativamente barato, no requiere radiación ionizante, no invasora, equipo portátil, sin medio de contraste, independiente de la función orgánica, para efectuar estudios seriados - (cambios en la tumoración). La literatura americana, refiere una precisión de 95-97% para el diagnóstico de tumores abdominales.

Desventajas.- Una de las desventajas de este estudio, es que depende del examinador en un buen porcentaje, además de que es difícil valorar a los pacientes obesos y a los que tienen abdomen distendido por gas intestinal y no penetra hueso, ni barro.

Sin embargo el Ultrasonido, permite diagnosticar con precisión las estructuras quísticas llenas de líquidos, órganos sólidos como hígado y riñón, y tiene utilidad excepcional para valorar la parte inferior de vena cava (Wilms, trombosis de vena renal, tumores hepáticos) (4).

TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA

Ventajas y desventajas:

Ventajas.- Los órganos sobrepuestos no plantean un problema, porque la obtención de imágenes transversales demuestra la anatomía detallada además que se puede ayudar más con los medios de contraste.

Proporciona mayor información de masas que están en el cuadrante superior izquierdo debido a que en dicho lugar hay vísceras llenas de gas que interfieren con la imagen ultrasonográfica, tiene buena capacidad para descubrir calcio o grasa en una masa y brinda información respecto a la densidad de los tejidos en dicha masa (grasa, músculo, líquido, etc.). Se considera estudio óptimo para valorar los tumores sólidos y las lesiones malignas en particular.

Desventajas.- Exposición a radiaciones ionizantes, quizá es difícil ver las estructuras longitudinales (vena cava y uréteres) y los diafragmas, niños pequeños necesitan sedación e inmovilización (6).

ESTUDIOS CON ISOTOPOS

Se usa para la identificación de lesiones en el hígado, alrededor de éste, vesícula y conductos biliares como quiste de cólecoco, absceso hepático, parahepático y vesicular y conductos biliares dilatados; tiene mucha precisión para demostrar alteraciones intraesplénicas.

y es también útil para demostrar mucosa gástrica en quistes entéricos, divertículos de Meckel. Las contoleografías óseas son valiosas para comprobar metástasis óseas, por ejemplo: neuroblastoma (3).

ARTERIOGRAFIA

Su empleo depende de si se requiere valorar detalles anatómicos vasculares precisos para el diagnóstico, la resección propuesta, quimioterapia intravenosa, ligadura arterial o embolización. La indicación principal serán los tumores hepáticos inyectando en el tronco celiaco y de manera específica en la arteria hepática. Rara vez está indicada para valorar anatomía vascular renal en busca de tumor de Wilms (enfermedad bilateral, falta de función) (3).

CAVAGRAMA INFERIOR

No se utiliza tanto con fines diagnósticos como para valoración preoperatoria de la invasión tumoral. Su mayor importancia se basa en el estudio de tumor de Wilms del riñón dando información de compromiso de vena cava inferior o renales (7).

Dentro de las causas más comunes de tumoración abdominal en toda la edad pediátrica, tenemos que cerca de un 57% son causadas por Organomegalias (leucemias, Hodgkin, hipertensión porta), de ahí la importancia de un buen examen físico. El resto, 43% presenta problemas quirúrgicos de los que cerca de la mitad tienen origen en las vías urinarias.

Cerca del 90% de las tumoraciones abdominales quirúrgicas tienen localización retroperitoneal: dos terceras partes de origen renal (50% benignas) y una tercera parte de origen extrarrenal (por lo general malignas) (3).

TUMORACIONES NEONATALES

Cast todas son detectadas durante el primer día; un 87% son de naturaleza benigna. La mayor parte tienen origen urológico (50-75%). Existen dos patologías que se reparten el primer lugar en frecuencia y son: el riñón multiquístico (displásico) y la hidronefrosis.

El riñón multiquístico, suele dar una tumoración asintomática y unilateral, más a menudo en el lado izquierdo, aunque en el 15-20% de los casos es bilateral; a la exploración física es lobulado, quístico y puede transluminar; el ultrasonido mostrará un patrón de "racimo de uvas". En general se aconseja resección de esta lesión, ya que en el futuro si se deja puede venir: dolor, problemas gastrointestinales, infecciones, hipertensión, degeneración maligna (Wilms).

En la hidronefrosis, el riñón se palpará grande, redondeado, liso, quístico y translumina. La obstrucción de la unión ureteropélvica es la mayor causa de hidronefrosis bilateral. En la unilateral ésta también puede ser causa, además de otras como: obstrucción distal valvas ureteroceles, divertículo paraureteral o como resultado de reflujo por unión ureterovesical insuficiente. El tratamiento de ésta (nefrostomía

pleloplastfa, reimplante, resección de valvas, nefrectomía), dependerá de la edad, estado del paciente, proceso patológico, estado del riñón contralateral y parénquima recuperable del riñón afectado (8).

TROMBOSIS DE LA VENA RENAL

La trombosis de la vena renal se encuentra más a menudo durante el período neonatal, aunque también en lactantes. Es más frecuente en varones; son susceptibles los hijos de madres diabéticas a causa de la diuresis y deshidratación materna; también se acompaña de consumo materno de diuréticos. Los lactantes estarán hemoconcentrados y pueden manifestar hematuria micro o macroscópica, hipertensión transitoria. Serán sospechosos los neonatos con distensión abdominal, tumoración palpable en el flanco, hipernatremia, deshidratación o sepsis. El tratamiento consistirá en medidas conservadoras de hidratación y antibióticoterapia. Por lo general, el funcionamiento renal se recupera. Quizá sea necesaria la trombectomía en el paciente de mayor edad (9).

Se encuentran también con mayor frecuencia alteraciones gastrointestinales y ginecológicas en el neonato, porque son congénitas. Las gastrointestinales intraperitoneales constituyen 10-15 % de las tumoraciones abdominales y consisten en duplicaciones sobretodo. El hidrometrocolpos, es raro pero único en este período.

La proporción de 13% de alteraciones malignas en el neonato incluye el teratoma sacrococcígeo, tumor neonatal más común. Le siguen

Anomalías asociadas: genitourinarias, hipospadia, criptorquidia, hemihipertrofia, aniridia, Beckwith-Wiedeman.

En los casos reseccables hay que llevar a cabo la operación quirúrgica y se explorará el riñón contralateral. La quimioterapia consiste en administrar Actinomicina y D y Vincristina, además adriamicina en los tipos desfavorables; es de mucha ayuda dada en forma preoperatoria. Radioterapia en casos de histología desfavorable, etapas avanzadas y tumor residual.

NEUROBLASTOMA

Tumor endocrino, maligno, que se origina en tejido de la cresta neural, por lo que se localiza desde cráneo hasta pelvis. Aparece en niños de 2 años de edad en la mayoría. El 5% experimenta regresión espontánea (ganglioneuroblastoma o ganglioneuroma). Dan metástasis principalmente a hueso. En raras ocasiones da hipertensión.

En una muestra de orina de 24 horas las catecolaminas estarán elevadas en 75-85% de los casos. La mayor esperanza de curación está en la resección quirúrgica. Radio y quimioterapia han sido desalentadoras (3).

DUPLICACIONES GASTROINTESTINALES

Pueden ocurrir desde la boca hasta el ano; más frecuentes en el ileon terminal, generalmente son únicas, pero pueden ser múltiples son de localización mesentérica, túnica muscular completa y el mismo -

en frecuencia: neuroblastoma, tumor de Wilms, tumores hepáticos ocasionales, teratomas retroperitoneales. Por fortuna el pronóstico de los tumores mencionados es bueno (10).

TUMORES EN NIÑOS MAYORES

A medida que el niño crece, hay una frecuencia creciente de lesiones malignas. Conforme pasa el tiempo desde el mes hasta los 12 meses incrementa la frecuencia de Wilms y neuroblastoma. Cuando se ha pasado el primer año de vida, las posibilidades por las lesiones malignas retroperitoneales aumentan, las cuales constituirán más del 50% de los tumores abdominales.

TUMOR DE WILMS

Constituye en nuestro medio la primera causa de tumor abdominal en el niño mayor; es un embrión renal y suele crecer dentro de los confines de la cápsula renal, aunque puede originarse en retroperitoneo, canal inguinal y mediastino, invade la vena renal en 5-10% de los casos hasta llegar a la cava y aurícula derecha. Las metástasis son principalmente a pulmón (65%). La edad promedio de presentación es de 3.5 años.

La tumoración en el flanco suele ser redondeada, lisa y muy móvil. Hipertensión arterial se asocia en 90% en la literatura americana (11) y 21% en la nuestra (12). El signo de presentación es tumor (90%), dolor (20%) y hematuria (15%) (3).

riego sanguíneo del Intestino adyacente; pueden serquisticas y servir como cabeza de invaginación o tubulares (60-90 cm), lo cual plantea un problema para su resección quirúrgica. La sintomatología está dada por dolor, obstrucción Intestinal, sangrado o perforación.

El tratamiento es resección en las pequeñas (quisticas) o despegue de la mucosa de duplicación mediante enterostomias múltiples para no sacrificar el Intestino adyacente (13).

QUISTES MESENTERICOS-RETROPERITONEALES Y EPIPLÓICOS

Tienen un mismo origen y estructura; pueden originarse en vasos linfáticos obstruidos. Son más frecuentes en la cuarta década de la vida, aunque 25% de los mesentéricos ocurren en menores de 10 años. Pueden ser asintomáticos, descubrirse accidentalmente, presentar dolor por estiramiento o abdomen agudo por obstrucción, perforación, sangrado, infección. El quiste epiplóico se puede manifestar como ascitis. Los mesentéricos son más frecuentes en fleon. Se aconseja reseccarlos (14).

TUMORES OVÁRICOS

La mayoría de las lesiones quísticas (85%) son benignas y más probablemente malignas las sólidas. La lesión quística benigna más común es el teratoma (dermoide). Rara vez se ve en la infancia - cistadenomas serosos o mucinosos.

El teratoma maligno, seguido por el disgerminoma son --

los malignos más frecuentes, constituyendo un 70-85% de las neoplasias ováricas malignas de la infancia. La aparición de precocidad sexual nos hablará de un tumor de células granulosas o de quiste folicular y las posibilidades de malignidad son de 35-60%.

Los quistes benignos deben enuclearse y las lesiones malignas se tratarán por salpingo o forectomía y a causa de 10-15% de posibilidad de lesión bilateral se sugiere búsqueda de enfermedad en el otro ovario (biopsia). Sin embargo esta técnica probablemente se utilizará muy rara vez puesto que la lesión cicatrizal que deja la toma de biopsia puede impedir en el futuro la ovulación.

La sola exploración externa en general si se trata de una tumoración sólida en hemi-abdomen inferior dependiente del ovario, deben ser considerados como malignos hasta que no se demuestre lo contrario (15). En ocasiones cuando se sospecha que el tumor es maligno, es conveniente practicar una incisión media infraumbilical ya que permitirá en un momento dado prolongarla hacia arriba dando mejor exposición de los diafragmas y en caso necesario practicar biopsias a ese nivel, lo que con una incisión transversa infraumbilical no sería posible o en caso de necesitarse una segunda intervención quirúrgica al efectuarse una incisión media alta, la paciente quedaría con incisiones cuya estética no sería nada deseable.

TUMORES HEPATICOS PRIMARIOS

Los tumores hepáticos primarios pueden ser: quísticos, - sólidos benignos o sólidos malignos. Los quistes hepáticos son raros. Son epidermoides y por lo general contienen líquido claro. Rara vez se comunican con los conductos biliares y producen problemas secundarios por compresión, hemorragia, perforación o torsión. Se ha informado de degeneración maligna en estos quistes, por lo que se recomienda su extirpación. Se prefieren enucleación, resección en cuña o lobectomía -- porque la simple abertura del quiste con drenaje en Y de Roux deja su revestimiento.

La enfermedad hepática poliquística familiar se acompaña de multitud de quistes hepáticos o insuficiencia hepática progresiva y - quistes renales (16). Los quistes sólidos benignos constituyen cerca del 35% de las neoplasias hepáticas sólidas y los más comunes son los hemangiomas, siguiéndoles los hamartomas, la hiperplasia nodular y -- los adenomas. Los hemangiomas tienen ciertas características como hepatomegalia, insuficiencia cardíaca congestiva y hemangiomas cutáneos. Un 95% de estas lesiones se conservan pequeñas y asintomáticas, pero las de mayor tamaño pueden dar insuficiencia cardíaca congestiva incontrolable, trombocitopenia por atrapamiento de plaquetas y hemorragia. - El dilema está en saber cuáles lesiones producirán morbilidad y mortalidad (con insuficiencia cardíaca congestiva y hemorragia), puesto que - estos hemangiomas tienen tendencia a involucionar. La mayor parte de

los hemangiomas se identifican en pacientes menores de 5 años de edad. - Si el niño sobrevive el primer año, el tumor suele comenzar a entrar en involución y puede desaparecer en unos 5 años. Cuanto más tempranas las complicaciones peor será el pronóstico. Siempre estará contraindicada la biopsia hepática percutánea en caso de sospecha de hemangioma.

En general se considera que los hemangiomas asintomáticos deben vigilarse estrechamente; si se vuelven sintomáticos o aumentan de tamaño, el tratamiento preferido será la resección (enucleación, resección en cuña o lobectomía. Si la lesión es irreseccable o se desea evitar la operación se debe intentar tratamiento con esteroides, radioterapia, embolización de arteria hepática o ligadura de ésta.

Los hamartomas se originan en tejido conjuntivo, y se encuentran 80% de ellos en el primer año de la vida. El centellograma, descubrirá un nódulo frío y el ultrasonido puede ser también útil. Por lo general son tumores solitarios, pero ocasionalmente se puedan encontrar lesiones múltiples. Las lesiones quísticas son por lo general benignas. Como suelen enuclearse con cierta facilidad, debe intentarse la resección en todo lo posible.

La hiperplasia nodular focal es siempre benigna. Si parece segura la resección local, deberá pensarse en efectuarla, de lo contrario es mejor vigilarla.

Los adenomas son raros, suelen ocurrir en mujeres, únicas, más frecuentes en el lóbulo derecho, probablemente lo mejor sea extirparlos (17).

Cerca del 65% de las lesiones hepáticas sólidas de la infancia son malignas, siendo las más comunes el hepatoblastoma y el hepatocarcinoma. El Hepatoblastoma suele aparecer en el lóbulo derecho como tumoración asintomática en un niño menor de 3 años. Suele elevar las alfafetoproteínas. Es más común en niñas (3:1).

El Hepatocarcinoma se presenta tomando ambos lóbulos, pero también se puede presentar como lesión única, se comporta en forma parecida a la lesión hepática maligna del adulto, por lo que tiene un pronóstico todavía más pobre. Es más frecuente en los niños (4:1). Hay dos edades de frecuencia máxima a los 4 años y de 12 a 15 años. En estos es menos probable que esté elevada la alfafetoproteínas. En ambos casos la operación quirúrgica es la única modalidad que brinda esperanzas de curación. Han sido desalentadoras la quimio y radioterapia. La mortalidad operatoria es hasta de un 33%. Quizá el trasplante hepático tenga próximamente un mejor papel en estos casos.

QUISTES DE COLEDOCO

De todos los pacientes que padecen de estos quistes, un 20 a 60% experimentarán la tríada característica consistente en dolor en el cuadrante superior derecho, tumoración en el mismo e ictericia.

Además pueden encontrarse elevación de la amilasa, fiebre, colangitis, vómito y hemorragia gastrointestinal secundaria a hipertensión porta por compresión de la vena porta. Cuando se presenta en los lactantes pueden dar un cuadro clínico parecido al de la atresia de vías biliares, ya que por lo general experimentan una obstrucción importante de los conductos que da por resultado elevación de la bilirrubina directa, heces acólicas y fiebre. De los quistes de colódoco, 20% se producen en niños menores de un año de edad y 60% en niños menores de 10 años. Las niñas lo experimentan más frecuentemente que los niños (4:1).

Las radiografías abdominales y los estudios gastrointestinales pueden sugerir el diagnóstico ya que pueden mostrar estrechamiento del marco duodenal. El ultrasonido no solo demostrará el quiste, sino también la dilatación de la parte proximal del conducto. La centelleografía biliar también demuestra muy bien la morfología de los conductos biliares.

Es necesario resecar el quiste a causa de sus complicaciones como son: obstrucción biliar, colangitis supurativa, abscesos hepáticos, formación de cálculos, carcinoma (adenocarcinoma de células escamosas). Debe efectuarse colecistectomía.

En general, podemos sospechar la etiología de un tumor en pacientes mayores de un mes de edad, de acuerdo a la localización de éste, es así como en una revisión realizada en el Hospital Infantil de México (18) se describen los tumores más frecuentes de acuerdo a

la región del abdomen en que se descubrieron:

Fosas renales:

Tumor de Wilms
Hidronefrosis
Riñón poliquístico
Neuroblastoma
Teratomas.

En epigastrio e hipocondrio:

Hepatoma
Quiste de colédoco
Linfoma

En Mesogastrio:

Linfoma
Duplicación intestinal
Quiste de mesenterio.

En Hipogastrio:

Tumores de ovario
Linfoma.

NIÑO CON TUMOR ABDOMINAL

ANÁLISIS CLÍNICO

Rx Tórax AP y lateral

Rx cráneo AP y lateral

Rx abdomen de pie AP y lateral

Rx de huesos largos

Venocavografía AP y lateral

BH, prueba función hepática,
Urea, creatinina,
Ac.úrico,
Pruebas de coagulación
EGO

Tensión arterial.

RECONSIDERACIONES DE LA LOCALIZACIÓN ANATOMICA

Urografía excretora

Ultrasonido

Tomografía Ax Comp.

Gammagrafía

Arteriografía

Ac.vanilmandélico

Alfafetoproteína

Catecolaminas

Médula ósea.

REUNION INTERDISCIPLINARIA
(DETERMINAR LA ESTRATEGIA)

Venodisección yugular y safena

Tumorectomía o biopsia para definir estudio

Biopsia

Quimioterapia
(reducción del tumor)

Intervención quirúrgica.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Holder-Aschraft. Cirugía Pediátrica, 1984
- 2) Kirks D.R et al: Diagnostic imaging of pediatric abdominal masses. An overview.
Radiol Clin North Am 19:527-545, 1981
- 3) Clin Q de North Am, Vol 6, 1985, p: 1535
- 4) Holm H.H, Gammelgaard J: Ultrasound in the diagnosis of a palpable abdominal mass.
Gastrointestinal Radiol, 7: 149-151, 1982
- 5) Griscom N.T and Neuhauser E, B.D: Total body opacification.
J Pediatr Surg 1:76-79, 1966
- 6) Afshani E: Computed tomography of abdominal abscesses in children.
Radiol Clin de North Am, 19:515-526, 1981
- 7) Allen J.E, Morse T.S: Vena cavae in infants and children.
Ann Surg 160:568-574, 1964
- 8) Johnston J.H: Pyeloureteral obstruction.
Pediatr Surg, 3Ed, Vol 3, Chicago Year Book Medical Publishers, 1979
- 9) Duncan R.E et al: Natural history and treatment of renal vein thrombosis in children.
J Pediatr Surg, 12:639-645, 1977
- 10) Wedge J.J, Grosfeld J.L et al: Abdominal masses in the newborn, 63 cases -
J Urol, 106:770-773, 1971
- 11) Spahr, J, Demers L.H: Renin producín Wilms tumor.
J Pediatr Surg, 16:32-34, 1981
- 12) Sáenz Urquidí, E: Manifestaciones clínicas, de laboratorio y gabinete de los tumores retroperitoneales en niños. Revisión de 10 casos.

Tesis HIM.1981

13) Clin Pediatr, 23:50-52, 1984

14) Walker A.R and Putman T.C: Omental, mesenteric and retroperitoneal cysts: a clinical study of 33 new cases.

Ann Surg, 178:13-19, 1973

15) Ein S.G: Malignant ovarian tumors in children.

J Pediatr Surg 8:539-542, 1973

16) Schullinger, J.N, Wigger H.J, Price, J.B, et al: Epidermoid Cysts of the Liver.

J Pediatr Surg 18:240-242, 1983

17) Weil, R, Koep L.J, and Starzl, T E: Liver resection for hepatic adenoma - Arch Surg, 114:178-180, 1979

18) Sarriñana, N.C: Tumores abdominales en el niño, En: Beltarn, B.F: Cirugía Pediátrica. México, Ediciones médicas del Hospital Infantil de México, 1969, p:309

PACIENTE QUIRURGICO CON INSUFICIENCIA RENAL CRONICA

PACIENTE QUIRURGICO CON INSUFICIENCIA RENAL CRONICA

El pronóstico de los niños con enfermedad renal en fase terminal (ERFT) actualmente ha mejorado, debido a que la mayoría pueden vivir - por muchos años con diálisis, particularmente diálisis peritoneal intermi - tente (IPD), diálisis peritoneal ambulatoria continua (CAPD), hemodiálisis, ad - más del trasplante renal. Por este motivo en este capítulo revisaremos el - papel que ejerce la cirugía en este tipo de paciente, ya sea en cuanto a la colocación de catéteres intraperitoneal para IPD y CAPD, elavoración de fis - tulas arteriovenosas para hemodiálisis y el trasplante renal.

ACCESO PERITONEAL

En base de que el peritoneo constituye una membrana semiper - meable que puede ser utilizada para recambio de líquidos y electrolitos, - la diálisis peritoneal ha sido fomentada por décadas en pacientes con insu - ficiencia renal aguda (1), pero su mayor efectividad está en los pacientes - que tienen enfermedad renal en fase terminal (ERFT) en quienes se necesita - un catéter peritoneal permanente. Es particularmente útil en niños que pe - san menos de 10 Kgms, en quienes los accesos vasculares para hemodiálisis - representan un problema. Las contraindicaciones para para diálisis perito - neal crónica serían: peritonitis previa con muchas adherencias, infección de la pared abdominal, siendo éstas en realidad contraindicaciones relativas.

CATETER. - El de mayor confiabilidad lo constituye el de Tenckhoff, el - cual es construido a base de silicón, y tiene uno o dos manguitos para fija - ción al tejido. Se consiguen comercialmente en la presentación adulta (15 - pulgadas) y pediátrica (12,5 pulgadas). A causa de que la distancia entre el peritoneo y el tejido celular subcutáneo es más corta en los niños, éstos -

catéteres generalmente traen un solo manguito en la presentación pediátrica para fijar al peritoneo.

Técnica quirúrgica-Es colocado en la sala de operaciones, bajo anestesia general o bloqueo caudal, con toda la técnica de asepsia. En pacientes con uremia importante, un catéter peritoneal agudo puede ser colocado temporalmente bajo anestesia local. El sitio seleccionado para la colocación del catéter dependerá de las cirugías previas y sitios de inserciones anteriores. Una incisión en la línea media infraumbilical, o incisiones paramedias laterales, pueden ser utilizadas para colocar el catéter en la pelvis. Una incisión subcostal derecha se usará cuando se quiere colocar en el espacio suprahepático, el cual tiene su mayor utilidad cuando ya casi no hay espacio donde colocar el catéter por el número de inserciones anteriores (Figura No 1).

Se prefieren las incisiones laterales por tener un peritoneo más grueso y múltiples capas musculares para el cierre.

Una vez abierto el peritoneo, se efectúa una pequeña exploración, se practica omentectomía para prevenir oclusión del catéter. Un manguito se fijará al peritoneo y el otro en un túnel subcutáneo por donde se sacará el catéter, el túnel debe ser mínimo unos 5 centímetros para evitar salida del manguito, o erosión de la piel. Durante el cierre el catéter es probado con solución de diálisis heparinizada para evitar la formación de coágulo en el periodo postoperatorio temprano. Se cierra el peritoneo con sutura absorbible, al igual que las capas musculares. El flujo continuo en el catéter es iniciado inmediatamente.

Complicaciones y manejo-

Malfunción: Antes de adicionar la omentectomía y de comenzar la colocación de catéteres en el espacio suprahepático, se presentaba con

cierta frecuencia obstrucción del catéter. Si la entrada de líquido es adecuada pero no la salida, el catéter puede ocasionalmente ser salvado mediante irrigaciones con heparina o agentes fibrinolíticos. La alta presión para intentar desalojar un coágulo debe ser abolida para evitar la ruptura del catéter. Si todo resulta negativo, entonces el catéter debe ser revisado quirúrgicamente o reemplazado.

La infusión con líquido de diálisis heparinizado, por dos o tres días, disminuye la incidencia de obstrucción por coágulo.

Expulsión del catéter: Se considera que el catéter ha sido expulsado cuando el manguito es visible a través del sitio de salida del catéter, o por erosión de la piel que lo cubre. Esta complicación resulta por haber colocado el manguito demasiado cerca del sitio de salida del catéter, o por haber hecho el túnel subcutáneo demasiado superficial. Si no hay infección se puede intentar hacer un nuevo túnel subcutáneo, con toda la asepsia del caso, pero la mayoría de las veces deberá retirarse.

Infección: Es la complicación más común y más difícil de tratar. Puede comprometer tejido celular subcutáneo y/o peritoneo. La infección del túnel subcutáneo con o sin peritonitis tiene peor pronóstico que la simple peritonitis (en cuanto a salvar el catéter). Puede intentarse el drenaje de una colección purulenta local, agregándose antibióticos sistémicos e intraperitoneal. Cuando esto no resulta, puede intentarse una reposición del catéter en su porción subcutánea, aunque esto en realidad pocas veces funciona. Si el líquido peritoneal no puede ser esterilizado con antibióticos sistémicos e intraperitoneales, entonces el catéter debe ser removido y el paciente requerirá hemodiálisis hasta que la infección esté bajo control. Posteriormente otro catéter pueda ser colocado.

La simple peritonitis que no se acompaña de manifestaciones externas de infección del catéter, es inicialmente manejada con antibióticos intraperitoneales, y si hay síntomas sistémicos, con antibióticos parenterales. Al tener el resultado de los cultivos habrá que cambiar la terapia de antibióticos. Las infecciones de este tipo resultan de mal manejo del catéter.

ACCESO VASCULAR

La necesidad de éste, en niños, es por un período más corto de tiempo que en los adultos, a causa del buen resultado con los trasplantes. Ciertos problemas son únicos en los niños: el efecto del crecimiento sobre el acceso vascular, el reto técnico de mantener la permeabilidad del vaso, sin embargo planear bien la inserción y mantener el cuidado de éstos accesos, hace que puedan ser manejados con mínima morbilidad.

Shunts externos: Básicamente consisten en dos puntas de vasos, dos tubos conectores del shunt contruidos de silastic, y un conector rígido. Los dos tipos más frecuentemente usados son el Kjellstrand, modificado del shunt de Scribner, y el de Ramírez(2). Se consiguen comercialmente puntas de vaso para el shunt de Scribner, en presentación pediátrica (tamaño de 17 a 19), el diámetro externo es de 1.14 mm a 2.75mm. Las puntas se seleccionarán de acuerdo al vaso.

En niños más pequeños (menos de 20 Kgms) el sitio para colocarlos usualmente es proximal, tal como braquial o vasos femorales superficiales. Los vasos de la ingle tienen un corto período de tiempo de funcionamiento secundario a infección y desalojamiento, por lo que se recomienda más la arteria media braquial y colocando la cánula venosa en una vena braquial, antecubital o axilar baja. A los niños que pesan más de 20 Kgms se les colocará preferi-

bientemente en la arteria radial y en la vena cefálica o basílica, o también en la arteria tibial posterior y vena safena.

La arteria y vena son aisladas a través de unas incisiones pequeñas, dejando un buen espacio subcutáneo e incisiones separadas para las salidas de las cánulas. Hay que tener mucho cuidado en evitar el trauma a los vasos con las puntas y los clamps al tratar de insertar las cánulas. Hay que irrigar la arteria para evitar el embolismo cerebral, la inyección de 2 o más ml de contraste en la arteria radial ha podido demostrarse que refluye a la circulación cefálica en niños pequeños, y produce embolismo(3). Debe tenerse cuidado en la exposición de la arteria braquial ya que el nervio mediano va posterior y medial al vaso y se pueda lesionar. Hay que heparinizar siempre. El éxito dependerá en gran parte en tener puntas adecuadas.

Ventajas:Facilidad de inserción, acceso inmediato y simple, abolición de punciones con aguja.

Desventajas:Limitan la actividad seriamente en niños más grandes, y la tasa de permeabilidad esperada es de 2.2 a 15.6 meses. Dado que éstos shunts no son de largo término, son usados como medida temporal para corregir los problemas urémicos iniciales hasta que una fistula interna pueda realizarse o se trasplante al paciente. Generalmente los shunts externos son removidos por tracción, pero se puede presentar sangrado, por lo que algunos prefieren removerlos bajo anestesia general.

Accesos vasculares crónicos:Implican la construcción de una fistula arteriovenosa ya sea autógena o sintética, con lo que se espera un periodo largo de permeabilidad

Fistula de Cimino-Brescia:La necesidad de lograr permeabilidad por mayor tiempo, proporcionó el desarrollo de ésta fistula en 1966.

Puede ser construída a nivel del carpo, usando la arteria radial y vena carfática, o arriba en el brazo utilizando la arteria braquial y vena cefálica o basílica. La selección se basa en el tamaño del niño y el sitio de accesos previos. Los vasos son expuestos a través de una única incisión, se moviliza unos 3 centímetros de cada vaso; todas las variaciones de anastomosis se han utilizado, pero la más empleada es cuando se une el fin de la vena con el lado de la arteria, utilizando sutura vascular 7-0 corrida o interrumpida; si un mínimo de 50% es interrumpida, permitirá el crecimiento futuro del vaso. Nosotros utilizamos con éxito solo surgeté. Una vez terminada la anastomosis se palpará un thrill. Se necesita que pasen 4-6 semanas para la "arterialización" de la vena antes del uso inicial del acceso para la hemodíalisis.

Ventajas: Fácíl construcción, alta tasa de permeabilidad (en niños que pesan más de 20 Kgs, permeabilidad de tres años), baja incidencia de infecciones.

Desventajas: Limitación en los vasos disponibles, falla en la maduración (pacientes obesos), largo período de maduración, desarrollo de venas aneurismáticas en algunos casos, algunos se quejan de dolor en el brazo cuando se dializan (mecanismo desconocido). Se ha visto insuficiencia cardíaca cuando se hacen muy grandes.

Fístulas sintéticas: Una vena y una arteria de suficiente tamaño pueden ser puenteadas con injerto sintético como el Polytetrafluoroethylene. Estos injertos son particularmente útiles en pacientes pediátricos en quienes los vasos más proximales deben ser usados para obtener flujo adecuado.

En niños se utiliza generalmente la arteria braquial, anastomosando el injerto a la vena en forma de lazo, o a la vena axilar baja (Figuras 3 y 2). Las complicaciones infecciosas y trombosis son mayores en los miembros in-

feriores, por lo que ya casi no se utilizan éstas para colocar injertos. Se practican incisiones sobre cada vaso, se moviliza cada vaso en unos tres a cuatro centímetros y el flujo se controla atraumáticamente con lazos sobre los vasos. Se crea un túnel subcutáneo con dilataores de llegar, haciendo contra incisiones tantas como se necesiten para reducir el trauma sobre el tejido subcutáneo. El túnel debe ser suficientemente grande para evitar que el injerto se tuerza. La heparinización sistémica (100 U-K) se usa durante la cirugía y en el periodo postoperatorio en los pacientes en quienes se considera que el flujo es marginal. Se da Aspirina por largo tiempo en trombosis recurrente.

Se selecciona un tubo de Goretex (6mm), se corta oblicuamente y se anastomosa a la arteria en un ángulo de 30-45 grados, en forma término-lateral con sutura continua. Se pinza el injerto, se lleva por el túnel previamente construido hasta la vena, a donde se anastomosa en forma similar como se hizo con la arteria. Es importante efectuar una marca longitudinal sobre el Goretex para que sirva de orientación y evitar que éste se tuerza.

Se han utilizado otras fuentes de injertos como son vena basilica o safena (autógenos), arteria carótida de bovinos, venas umbilicales de humanos (Heterólogos), pero se han visto trombosis y dificultades técnicas en su construcción, por lo que no se recomiendan en la edad pediátrica.

COMPLICACIONES

Shunts externos: Una complicación común, aguda, es el sangrado, usualmente arterial, por inadecuada fijación de la ligadura alrededor de la punta del vaso. Otros problemas son: trombosis, infección, y erosión a través de la piel. La trombosis se puede tratar con irrigación o embolectomía con

catéter de Fogarty No:2 o No:3. Si la trombosis ocurre se tomará un fístu-
lograma (definir si hay un coágulo residual, estenosis venosa, flujo de entra-
da inadecuado. La infección leve se puede tratar localmente. Las infecciones
mayores o exposición de los vasos por erosión en la piel, requieren remoción
del shunt y antibióticos sistémicos.

Fístula de Cimino-Brescia: Puede ocurrir falla temprana, se -
cundaría a un error en la anastomosis, o más comúnmente por estenosis arte-
rial o venosa no sospechadas. Se practicará arteriografía para evaluar la
necesidad de revisar una fístula que no ha madurado en 4-6 semanas. Las in-
fecciones tardías casi siempre ocurren en el sitio de las punciones con -
agujas. Estas punciones también pueden producir estenosis y trombosis poste-
rior. Ocasionalmente el flujo sanguíneo puede ser tan grande que se produce
un robo arterial desde el extremo distal, como resultado de un flujo rever-
so en la arteria distal, que se puede tratar ligando la arteria distal.

Fístula con material sintético: La infección es la más común
de todas. El manejo puede requerir la remoción total si el drenaje local y
antibióticos sistémicos son insuficientes. La infección localizada en el tú-
nel subcutáneo puede tratarse con reorientación del injerto hacia tejido -
sano. Los gérmenes productores son generalmente Staphylococcus aureus o Sta-
phylococcus epidermidis. La trombosis aguda puede resultar de problemas téc-
nicos con la anastomosis o una estenosis venosa no sospechada. Las trombo-
sis tardías ocurren como resultado de hiperplasia neointima de la anastomo-
sis venosa o de un hematoma secundario a punción con aguja. Son manejadas -
de una manera similar con embolectomía con catéter de Fogarty y angiogra-
fía intraoperativa, para la embolectomía se expondrá el injerto y se le ---
practicará una incisión por donde se introducirá el catéter y se extraerá-

el coágulo, y para la angiografía se usará un catéter de folley No 8, que se introduce a través de la arteriotomía para prevenir el reflujo durante la inyección del material de contraste. El angiograma demostrará si todos los coágulos han sido removidos o no, o si hay una estenosis venosa causante de las trombosis. Un estudio similar se puede hacer en el lado arterial colocando el catéter en el lado venoso.

TRASPLANTE RENAL

El trasplante renal es el tratamiento preferido en los niños que tienen enfermedad renal en fase terminal (4), y los últimos reportes indican mejoría de la supervivencia, en especial con el uso de Ciclosporina (5).

El Receptor: Los motivos primarios para la exclusión son las enfermedades acompañantes que limitan la supervivencia del paciente y las enfermedades renales primarias que tienden a reaparecer y producir pérdida del aloinjerto. En principio general, todos los pacientes deben estar libre de infecciones y de anomalías anatómicas predisponentes a experimentarlas. Deben eliminarse todos los estomas de la pared abdominal (ureterostomías, colostomías, ileostomías..) por lo que se pueden requerir procedimientos quirúrgicos preliminares. Las infecciones crónicas o recurrentes como peritonitis relacionada con catéteres de diálisis peritoneal ambulatoria crónica, infecciones de las derivaciones de hemodiálisis y la pielonefritis crónica, requieren corrección antes del trasplante. Es necesario controlar estado nutricional si está presente.

Aunque el lactante muy pequeño suele requerir mayor apoyo médico hasta que su edad y tamaño hagan el trasplante menos complicado, la edad menor y el -

peso bajo no son ya contraindicaciones para para este tratamiento.(6).

La etiología de la enfermedad renal en etapa terminal en niños es diferente a la de los adultos, por lo que se requiere una planeación preoperatoria diferente. Algunos síndromes metabólicos como hiperoxaluria primaria plantean los riesgos de recurrencia en el injerto, por lo que necesitan control estricto. La pielonefritis crónica y uropatía obstructiva acompañada de anomalías genitourinarias, que producen ERFT, suelen requerir reconstrucción compleja antes del trasplante. Ciertas formas de glomerulonefritis producen pérdidas del injerto por lo que deberán considerarse antes de tomar una decisión. Es necesario individualizar estrictamente los casos. La glomerulonefritis membranoproliferativa reaparece con frecuencia y gravedad importantes, pero no es una contraindicación absoluta para el trasplante porque se han reportado casos con buenos resultados(7). Los pacientes que experimentan ERFT a causa de púrpura de Henoch-Schonlein, síndrome hemolítico urémico y nefritis antiglomerular de la membrana basal, deben someterse al trasplante con retraso, en espera de que pasen varios meses de inactividad del padecimiento.

Las enfermedades metabólicas generales como Oxalosis y Cistinosis son causa importante de ERFT en niños. Rara vez reaparece la Cistinosis en grado de importancia clínica en el aloinjerto, en tanto que ocurre así a menudo con la Oxalosis. Como se ha informado supervivencia prolongada del aloinjerto y la diálisis puede ser muy complicada, los pacientes de Oxalosis serán candidatos al trasplante renal en circunstancias especiales(8).

Es indispensable efectuar una investigación metódica y sistemática del receptor antes del trasplante, por lo que prácticamente se pedirán los mismos exámenes del donador relacionado vivo.

La esplenectomía antes del trasplante fomenta la supervivencia del aloinjerto en el adulto(9), pero por el otro lado existe el riesgo de sepsis fulminante, por lo que su uso es controversial. Un buen criterio sería evitar la esplenectomía pediátrica, a menos que se requiera a causa de rechazos múltiples de los injertos, o que haya intolerancia previa de la médula ósea a la inmunosupresión.

No se piensa ya en la nefrectomía antes del trasplante como parte sistemática de preparación, y solo se practica cuando existe hipertensión de difícil manejo. La preservación de los riñones en niños que tienen ya insuficiencia Renal Crónica ofrece varias ventajas importantes. Incluso en caso de depuración pobre, la excreción sostenida de orina facilita el tratamiento dialítico y se conservarán algunos de los efectos de la Vitamina D y la Eritropoyetina. Estos efectos serán benéficos durante la espera de los pacientes para el trasplante. Los riñones que tienen anomalías anatómicas que impiden el trasplante seguro deben tratarse mediante reconstrucción quirúrgica si lo justifica su producción de orina, por lo demás deberán researse.

Donador relacionado vivo: Debido al mayor conocimiento de la tipificación de los tejidos y de la mejora en el campo de la inmunología la importancia del donador relacionado vivo ha disminuido gradualmente. Al presente se discute si las ventajas del donador relacionado vivo son suficientes para garantizar los riesgos del procedimiento al donador. Los recientes avances de un programa de transfusiones sanguíneas preoperativas que demuestran franca mejora en el resultado de los trasplantes renales (10), ha influido para que reviva el entusiasmo con donador relacionado vivo; éste ofrece varias ventajas al receptor: la demora entre la falla renal y el trasplante puede minimizarse, el tiempo de isquemia durante el tras-

plante se acorta ya que la función renal en el receptor es inmediata, resultando en pocas complicaciones quirúrgicas postoperatorias. Es importante - que los antígenos de grupo sanguíneo mayor sean compatibles, porque de lo - contrario puede desarrollarse una reacción de rechazo hiperaguda, mientras - los grupos menores (Rh, Duffy, Kell, etc..) no parecen ser antígenos histocompa - tibles.

La evaluación médica y una buena selección del donador vivo es indispensable para minimizar los riesgos.

Recomendación de exámenes para donador relacionado vivo

- 1) Historia completa y examen físico.
- 2) Hematología: BH completa con plaquetas.
- 3) Coagulación: TP-TPT.
- 4) Química sanguínea: Na-K-CO₂-Cl- P-Nitrógeno Ureico-Creatinina-Glicemia - pruebas de función hepática.
- 5) Orina: Estudio general-urocultivo.
- 6) Inmunología: Hemoclasificación-tipificación de tejido-leucocitos para anticuerpos leucocitarios, VDRL, HBs antígeno.
- 7) Radiología: Rx tórax AP y Lateral. Aortograma mostrando las arterias renales. Urografía excretora.
- 8) Electrocardiograma.

Las arterias renales múltiples se encuentran en algunos individuos. Es preferible usar un riñón con una sola arteria renal, aunque los que tienen doble arteria pueden ser utilizados.

Los problemas éticos en la selección de un donador relacionado vivo pueden ser de gran importancia. Hay un pequeño riesgo del donador, y el dolor, la - ansiedad y la pérdida de tiempo para trabajar, son consideraciones serias-

A causa de las implicaciones legales, los donadores de poca edad para poder consentir, son generalmente considerados inaceptables (menores de 18 años).

Donador de cadáver: El advenimiento de las tipificaciones de histocompatibilidad y las técnicas para preservar órganos, la alta velocidad para el transporte, facilitan en la actualidad la utilización de riñones de cadáveres, siendo en muchos centros la primera fuente para lograr los trasplantes renales, idealmente el donador debe ser joven, sano, normotenso, libre de enfermedad transmisible, y haber muerto con daño cerebral, pero con preservación de la función renal hasta tal tiempo en que los riñones puedan ser recogidos todavía funcionando de una manera normal. Los riñones pueden ser removidos con menos de 5 minutos de isquemia caliente, enfriados, transportados y utilizados dentro de un período de 48 horas. En el Hospital Infantil se han preservado con éxito por 36 horas. Mientras se espera la determinación final de muerte cerebral del donador, se deben ir practicando con el receptor potencial las pruebas cruzadas y la tipificación de histocompatibilidad.

Donador Anencefálico: El manejo de riñones de donadores anencefálicos representa un problema único. El recién nacido puede ser declarado muerto al nacer por el obstetra, o al tiempo de recoger el órgano en el procedimiento. El niño es mantenido en ventilación mecánica durante el transporte hasta el momento en que los riñones puedan ser recogidos, bajo circunstancias ideales, y proporcionar así una fuente de valor como donador material (11). Es importante señalar que se trasplantan con dos anastomosis: la arteria iliaca como se aprecia en la Figura 4, además que el procedimiento se dificulta por la cortedad de los uréteres.

Immunología de los trasplantes:

Hablaremos de los detalles con mayor importancia clínica y que se han comprobado más claramente.

Los genes del brazo corto del sexto cromosoma codifican los antígenos de histocompatibilidad; éstos antígenos se clasifican en dos grupos, los antígenos de la clase I, los cuales son: HLA-A, B y C, que representan las glucoproteínas de la membrana celular y son antígenos seriológicamente definidos.

Los antígenos de la clase II son también glucoproteínas de la membrana celular y éste grupo está constituido por los antígenos HLA-D, definidos para los linfocitos. Los otros antígenos importantes de la clase II son los antígenos HLA-DR, estrechamente relacionados con los antígenos HLA-D. Son también importante los antígenos no HLA. Los grupos sanguíneos ABO tienen importancia especial, por lo que debe garantizarse la compatibilidad ABO antes del trasplante. Otros antígenos no HLA, de importancia aún no muy clara y que no se aplican de manera universal son los antígenos Rhesus, Lewis y del sistema endotelial y de monocitos.

La capacidad para determinar la identidad de los antígenos de histocompatibilidad principales, tanto del receptor como del donador, tiene consecuencias importantes para los trasplantes de donador relacionado vivo y del cadáver. Cada individuo tiene dos grupos de genes que codifican los antígenos HLA (dos haplotipos HLA). Como resultado el progenitor compartirá un haplotipo con su hijo, y un hermano de éste tendrá la posibilidad de 50% de compartir un haplotipo y un 25% de no compartir ninguno de los dos, o de hacerlo con los dos. En los trasplantes entre parientes vivos, la compatibilidad del haplotipo tiene un efecto de dosis, con incremento de la supervivencia del injerto según el número de haplotipos compartidos.

A menudo los receptores potenciales manifestarán cierto grado de presensibilización con anticuerpos anti-HLA perceptibles. Esto se investiga mediante una prueba cruzada con linfocitos, en la que se emplea suero del receptor contra los linfocitos del donador. En general la identificación de los anticuerpos anti-HLA en el receptor contra los antígenos del donador, implica el trasplante. Los trasplantes de donador relacionado vivo se investigan más adecuadamente mediante cultivo mixto de linfocitos, en el cual la intensidad de la reacción será también factor de predicción de la supervivencia del injerto(6).

Quizá se pueda identificar también la posibilidad del trasplante logrado, según el grado de sensibilización previa de un receptor potencial de un injerto de cadáver contra un grupo de linfocitos del donador. Esto se puede expresar como reactividad porcentual contra un grupo de linfocitos de donador escogidos aleatoriamente, en el que la reactividad elevada no sólo indicará mayores dificultades para localizar un donador aceptable, sino sugerir mayor riesgo de rechazo, incluso si las pruebas cruzadas resultan negativas. En general si el suero obtenido del receptor potencial en cualquier momento contiene anticuerpos contra un antígeno HLA presente en el donador, o si se observa una prueba cruzada positiva mediante sueros no comunes lo mismo que comunes habrá un riesgo elevado de rechazo del injerto.

Un progreso importante es la observación de que las transfusiones sanguíneas previas al trasplante fomentan la supervivencia del injerto. Al parecer se incrementan los efectos beneficiosos según el número de transfusiones, pero la mayor parte de este efecto se logra después de cinco. Se ha demostrado su efecto beneficioso para los trasplantes de cadáver. Aunque por lo general no se administran para los trasplantes entre hermanos HLA idénticos.

ticos, las transfusiones previas al trasplante han sido también beneficiosas en los trasplantes de donadores relacionados vivos. El mecanismo por lo que esto ocurre no es claro. Existen pruebas que sugieren una reducción en la capacidad de reacción inmunitaria que hace el rechazo menos probable. También parece existir un componente de selección mediante el cual se escogen los receptores y los injertos menos reactivos, con menos antígenos inmunógenos para un receptor particular. La mayor parte del efecto beneficioso sobre la supervivencia del injerto se experimenta durante los tres primeros meses posteriores a la operación, sin una influencia mayor sobre la proporción de pérdidas de injertos a largo plazo.

Es de interés analizar los mecanismos de acción de los diferentes fármacos que se utilizan como inmunosupresores. Los corticoides interrumpen la liberación de interleucina 1, y por lo tanto, inhiben la liberación de interleucina 2 desde las células T estimuladas, lo cual impedirá la proliferación de células T y a la vez eliminará un factor importante para la conservación de estas células. La Azatioprina, metabolizada hasta 6-Mercaptopurina, inhibe la reacción proliferativa de las células T activadas. La Ciclosporina inhibe la reacción de los linfocitos T a los aloantígenos o a la interleucina 2 exógena. Cuando se compara el tratamiento inmunosupresor ordinario con los regímenes de Ciclosporina, se observará que éstos últimos han producido menos crisis de rechazo y menos infecciones, al igual que tiempos de hospitalización más breves. Las ventajas parecen superar a las desventajas de las concentraciones séricas de creatinina más elevadas y la mayor frecuencia de hipertensión arterial (12). Otro de los inconvenientes de la Ciclosporina es su alto costo, además de que cuando el riñón deja de eliminar es muy difícil diagnosticar toxicidad por Ciclosporina contra un diagnóstico

de Insuficiencia Renal. El empleo de anticuerpos antilinfocíticos sigue siendo motivo de controversia. Es de esperarse que éstos agentes constituyan un gran progreso en el tratamiento contra el rechazo, pero para confirmar su eficacia se requerirá de estudios detallados.

El diagnóstico de rechazo del injerto es de importancia capital para preservar la función del mismo y prevenir el empleo inapropiado e intenso de inmunosupresores durante las crisis de disfunción del injerto de otros orígenes. Las crisis de rechazo se clasifican en cuatro subtipos:

1) Rechazo hiperagudo: Es un acontecimiento mediado por inmunidad humoral, con reacción de los anticuerpos del receptor contra los antígenos ABO o HLA de las células endoteliales del aloinjerto, con participación del complemento, coagulación y sistemas de Kininas. Su inicio es a menudo inmediato pero puede retrasarse unas 48 horas posterior al trasplante. Es reconocida en la mesa de operaciones ya que el injerto falla en conseguir su turgencia y color rosa normal, no obstante demostrar permeabilidad normal de la anastomosis. Se confirmará con una biopsia y el riñón trasplantado será removido.

2) Rechazo agudo acelerado: Tiende a ocurrir dentro de la primera semana posterior al trasplante y se acompaña de fiebre, dolor, tumefacción, hipersensibilidad del injerto, hipertensión, oliguria importante, e incluso anuria. Esta reacción es mediada también por anticuerpos, se acompaña de pronóstico pobre y es difícil diferenciarla de la Insuficiencia Renal Aguda Reversible.

3) Rechazo crónico: Representa una pérdida insidiosa y asintomática del injerto, la cual se pone de manifiesto por primera vez varios meses después del trasplante, se va deteriorando progresivamente la función renal, con mal

pronóstico. Es una lesión predominantemente glomerular o vascular.

4) Rechazo agudo: Es la forma más importante de rechazo por su frecuencia relativa y buen pronóstico en potencia si se instaura el tratamiento a tiempo. Es poco común después de un año del trasplante, y se observa más frecuentemente durante los 4 primeros meses. Como sucede con el rechazo agudo acelerado, las manifestaciones clínicas son fiebre, hipertensión, proteinuria, dolor, hipersensibilidad, tumefacción del injerto, pero por lo general menos prominentes. Este tipo de rechazo se manifiesta como un espectro de fenómenos sobrepuestos que abarcan rechazo mediado por células, caracterizado por infiltración mononuclear o tubulointersticial y rechazo vascular mediado por anticuerpos. El pronóstico es inversamente proporcional al predominio del rechazo vascular.

Obtención de órganos:

Donador vivo: La obtención de un riñón de un donador vivo requiere más detalles técnicos que una simple nefrectomía de un riñón enfermo. Durante la operación el riñón será tratado con mucha delicadeza, se evitará la tracción o la compresión del pedículo vascular, es por esta razón que la incisión debe siempre lo suficientemente amplia, recomendándose resegar la 12 costilla. El paciente debe estar bien hidratado. Se aplica Manitol y Furosemid antes de la remoción del riñón. Algunos recomiendan heparinizar unos 5 minutos antes de ocluir la arteria renal, nosotros no seguimos esta conducta por lo peligroso que es. La operación en el donador generalmente se lleva a cabo a través incisión en el flanco, sin entrar al peritoneo; después de amplia disección el uréter es cortado abajo en la pelvis, cuidando de preservar su circulación, entonces se moviliza la arteria y vena renal teniendo cuidado de identificar todas las tributarias de vena renal, las --

cuales incluyen, del lado izquierdo: vena suprarrenal, testicular u ovárica - y ocasionalmente una lumbar. Seguido a la remoción del riñón, éste inmediatamente debe comenzarse a irrigar con una solución que contiene Na, K, Cl, bicarbonato, sulfato, fosfato, Magnesio, glucosa, manitol, llamada solución de Collins, ésta solución deberá estar bien helada, el líquido deberá entrar a través de la arteria por gravedad a una altura de unos 30 centímetros, hasta que salga claro en su retorno, entonces se transporta el riñón a la sala de operaciones contigua en un recipiente que contenga solución de diálisis -- congelada, listo para ser trasplantado.

Riñón de cadáver: En la obtención de riñón de cadáver el donador debe ser declarado con muerte cerebral, pero con excelente gasto urinario al igual que estado hemodinámico. La nefrectomía se realiza a través de un abordaje transabdominal normal, con mantenimiento de la función circulatoria hasta que los riñones son removidos para posteriormente irrigarlos con solución electrolítica helada como se describió anteriormente y luego colocarlo en un recipiente estéril que contiene hielo.

Técnica quirúrgica

Cuando el tamaño del donador y del receptor son comparables generalmente es posible colocar el riñón extraperitonealmente en la fosa ilíaca derecha o izquierda, anastomosándolo a los vasos ilíacos externos. El uso de la arteria ilíaca interna no se recomienda ya que se han descrito -- casos de compromiso vascular del riñón trasplantado secundario a compresión por los órganos pélvicos.

La incisión se comienza a nivel de la 12 costilla, efectuando una gentil curva hacia la línea media encima de la sínfisis púbica (J invertida), los músculos son divididos en dirección de la incisión, se retrae y preserva el --

cordón espermático, se seccionan los vasos epigástricos inferiores profundos, entonces el peritoneo es retraído medialmente sin abrirse, proporcionando un acceso extraperitoneal. Los vasos ilíacos son expuestos y con disección roma se prepara la fosa ilíaca, se ligan los vasos linfáticos perivasculares para prevenir la formación de linfocèle. Previa oclusión de los vasos ilíacos se realizará una anastomosis término-lateral de la vena y arteria renal a la vena y arteria ilíacas, utilizando polypropylene vascular 5-0 o 6-0. El lado venoso se realiza primero, haciendo una venotomía longitudinal después de apropiada oclusión, irrigando gentilmente la luz con solución salina estéril heparinizada tanto en dirección retrógrada como anterógrada. Se prefiere una sutura corrida, las cuáles son inicialmente colocadas en los ápices de la venotomía, antes de que el riñón sea colocado en la fosa. La misma técnica se usa para la arteria, excepto que si la arteria del donador es pequeña, la sutura interrumpida de colchonero proporcionará mayor aproximación, menor constricción de la nueva luz y mayor potencial para el crecimiento. Una vez completada las anastomosis vasculares no debe haber déficit en el volumen sanguíneo del receptor y los clamps vasculares deben ser removidos cuidadosamente. Por el otro lado la pérdida sanguínea de la circulación, dentro del riñón, puede ser muy importante sobre todo si un riñón grande es colocado en un niño pequeño. La hipotensión llevará a trombosis vascular del injerto, por lo que hay que llevar una sincronización perfecta con el Anestesiólogo. A continuación se efectúa la ureteroneocistostomía iniciando el túnel por arriba hacia la cúpula móvil de la vejiga y dirigirlo para que termine en la parte media del triángulo.

Se presentan algunas consideraciones técnicas especiales: cuando un receptor pequeño (menos de 20 Kgms) recibe un riñón tamaño adulto, el riñón es ge

neralmente colocado en el lado derecho del retroperitoneo (posición extraperitoneal), pero las anastomosis vasculares son realizadas con la aorta y vena cava encima de su bifurcación.

Cuando un pequeño receptor recibe un pequeño riñón, se sigue la misma técnica anteriormente descrita, realizando las anastomosis vasculares directamente a la aorta y a la cava encima de su bifurcación, pudiendo requerir una modificación en la técnica de la anastomosis por espatulación de los vasos o preservación de un pequeño parcho de la aorta y vena cava para hacer una anastomosis suficientemente grande (más grande que el diámetro del vaso donador) y de esta forma prevenir el riesgo de trombosis (Figura 5).

Una alteración fisiológica también importante es la que se relaciona con el equilibrio de líquidos y electrolitos. El receptor puede excretar un volumen cada hora que se aproxima a su volumen sanguíneo total. Como resultado, incluso un pequeño error en la terapéutica de restitución puede plantear un desequilibrio hidroelectrolítico potencialmente mortal. Se han apreciado alteraciones importantes de Na, K, Ca, Mg, P, lo cual se puede prevenir por vigilancia estrecha y terapéutica de restitución adecuada (13).

Complicaciones:

- 1) Rechazo
- 2) No función a causas diferentes de rechazo (condiciones en que se obtuvo el riñón donador, períodos de isquemia caliente inapreciados, espasmo vascular al tiempo de la obtención del órgano, shock inapreciado, causas desconocidas).
- 3) Necrosis tubular aguda con función demorada.
- 4) Trombosis de vena renal.
- 5) Estenosis de arteria renal.

- 6) Linfocelo.
- 7) Infección del tracto urinario.
- 8) Sepsis.
- 9) Infecciones no bacterianas (pneumocystis carinii, viremias, hongos).
- 10) Complicaciones relacionadas con esteroides: úlcera péptica, pancreatitis-diabetes.
- 11) Complicaciones de la herida.
- 12) Hipertensión.
- 13) Recurrencia de la enfermedad.
- 14) Malignidad (pequeños tumores inadvertidos en el riñón trasplantado, activación de virus tumorigénicos latentes).
- 15) Isquemia intestinal (la uremia potencializa insultos isquémicos-colitis isquémica).
- 16) Hematoma perirrenal.

Figura No 1

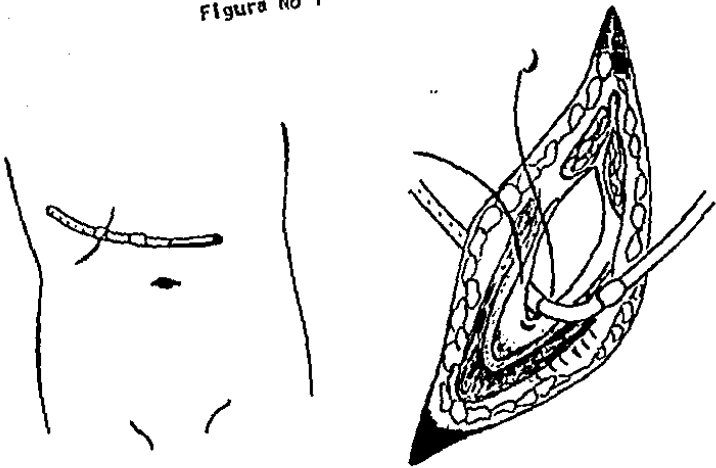


Figura No 2

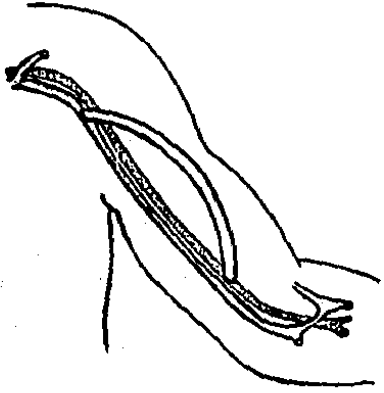


Figura no 3

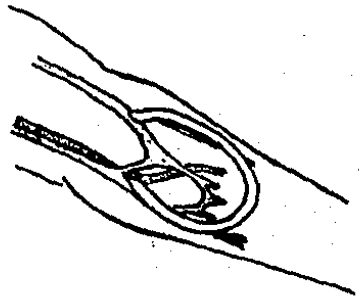


Figura No 4

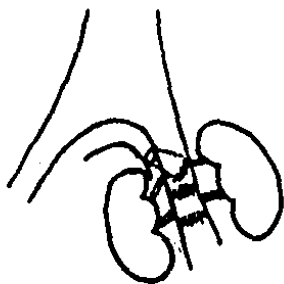
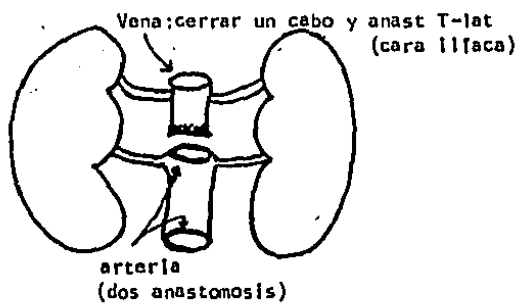
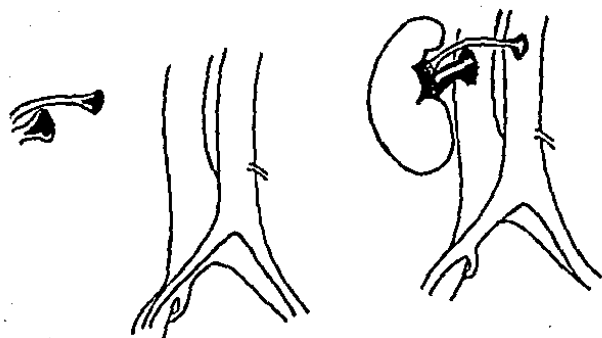


Figura No 5



BIBLIOGRAFIA

- 1)Putnam T,H:The living peritoneum as a dialyzing membrane.
Am.J. Physiol 64:548,1922.
- 2)Strikern G E:A transcutaneous prosthesis for prolonged access to the peritoneal cavity
Surg,70:638,1971
- 3)Goan D,et al:Cerebral damage from declotting Scribner Shunts
Lancet,July 12, 1.969,p77
- 4)Ped Clin North Am,29,1013-1038,1982
- 5)Pediatrics,61,641-650,1978
- 6)Clin Q de North Am:Vol 6,1985,p1.648
- 7)Pediatric Nephrology:The Hague,Martinus,Nijhoff,1981,pp372-375
- 8)Arch Surg,109,430-433,1974
- 9)Peters T et al:Splenectomy and death in renal transplant patients
Arch Surg,118:795-798,1983
- 10)Am Surg,192:543-552,1983
- 11)Pediatr 93:216,1978
- 12)Najaría J.S et al:A single institución,randomized,prospective trial of Cyclosporine versus Azathioprine-Antilymphocyte globulin for immunosuppression in renal allograft recipients
Ann Surg,201:142-157,1985
- 13)Transplantation,20:123-129,1975

TRASTORNOS INMUNOLOGICOS Y CIRUGIA

TRASTORNOS INMUNOLOGICOS Y CIRUGIA

Componentes del sistema inmunitario:

Existen cuatro grandes componentes del sistema inmunitario- Inmunidad humoral (Inmunoglobulinas específicas, anticuerpos protectores), inmunidad mediada por células-primordialmente por células T, funciones inflamatorias celulares (fagocitosis mediada por leucocitos polimorfonucleares y monocitos o macrófagos), e Inflamación humoral (cascada del complemento). Se describen diferentes trastornos de estos elementos, los cuales en su mayor parte se hacen sintomáticos durante la infancia.

Además de estos elementos señalados existe también la barrera tegumentaria de la piel y mucosa bronquial, gastrointestinal, y genitourinaria, las cuales constituyen un buen medio de defensa a gérmenes patógenos.

Los tipos celulares principales del sistema inmunitario, que son los linfocitos T y B, neutrófilos y monocitos macrófagos, se originan todos en una célula progenitora hematopoyética común, llamada célula madre pluripotencial- la cual está localizada en la médula ósea durante la vida postnatal.

Muy al principio durante la diferenciación de la célula madre, los progenitores linfoides se separan de las células programadas para la diferenciación mieloide. El llamado progenitor linfoide común, que puede originar un linfocito T o uno B, se produce con una frecuencia de uno por cada 1000 células mononucleares.

Diferenciación de Linfocitos B

La diferenciación temprana del linfocito B se produce en la médula ósea por medio de una serie de acontecimientos determinados de manera genética. La diferenciación temprana de la célula B no requiere colaboración de los linfocitos T. La diversidad de células B, que es la causa de la

gran variedad de anticuerpos específicos que se producen durante la vida - ulterior, se genera dentro de la médula ósea. Las células que han experimentado una redistribución permanente de genes pero no elaboran aún inmunoglobulinas se conocen como precélulas B. Las grandes precélulas B son células linfoides que pueden producir cantidades escasas de inmunoglobulina mu en su citoplasma. Las grandes precélulas B se dividen con rapidez y originan - precélulas B pequeñas, pero por último se diferencian en células B inmaduras, éstas últimas manifiestan ya moléculas de IgM intactas sobre su superficie. Por medio de un proceso de cambio de genes de cadena pesada el descendiente subsecuente de la célula B inmadura está programado para producir una de las cinco clases principales de inmunoglobulinas (M, D, G, A, E). Una vez que las células B expresan moléculas de inmunoglobulinas sobre su superficie, se vuelven capaces de reaccionar al antígeno y a las señales brindadas por células accesorias como monocitos, macrófagos y células T. Durante esta etapa las células B salen de la médula ósea hacia la circulación y se abren camino hacia los órganos linfoides principales como ganglios linfáticos, bazo, amígdalas, apéndice, placas de Peyer. Ocurre regulación de la síntesis de inmunoglobulina una vez que se genera un anticuerpo específico en abundancia y mediante activación de células T supresoras específicas de antígeno.

Activación de los linfocitos T

Diversas hipótesis señalan que las precélulas T se originan a partir del precursor linfóide putativo de la médula ósea. Las precélulas T empiezan a emigrar hacia el epitelio tímico durante el primer trimestre de la gestación. Bajo la influencia del ambiente tímico las precélulas T proliferan, adquieren la capacidad de distinguir lo propio de lo extraño y

adquieren capacidad funcional para mediar la citotoxicidad y secretar diversas linfoquinas.

En el proceso de una reacción inmunitaria típica, las células ayudadoras T, se activan por acción de estímulos antigénicos (antígenos microbianos). Hay proliferación de clones específicos de antígeno (activados) de células T auxiliares y citotóxicas hasta que se lisan las células portadoras de agentes patógenos, se supera la infección y la reacción de la célula T es apagada por los factores o las células T supresoras específicas. La función defectuosa de la célula T presentará problemas para combatir infecciones causadas por agentes patógenos intracelulares (virus, micobacterias).

Activación de las células polimorfonucleares:

Granulocitos y monocitos macrófagos son células especializadas para ingerir y degradar rápidamente antígenos. Son capaces de efectuar migración dirigida hacia moléculas quimioatrayentes que se forman localmente durante la activación del complemento o la activación de los linfocitos. Cualquier alteración en la quimiotaxia puede dar por resultado un aumento en la susceptibilidad a las enfermedades infecciosas, especialmente a las causadas por bacterias encapsuladas y hongos (1).

Enfermedades por inmunodeficiencia:

Trastornos por inmunodeficiencia de anticuerpos (células B):

Hipogammaglobulinemia del lactante ligada al sexo: Síntomas de infecciones plégenas recurrentes habitualmente iniciados a los 5-6 meses de edad, cuando la IgG transferida por la madre alcanza su nivel más bajo, y es cuando hay forma creciente contacto con gérmenes patógenos. Tienen cifras de IgG menor de 200mg/100 ml con ausencia de Ig M, IgA, IgD e IgE. Ausencia de células B en sangre periférica. Responden bien al tratamiento con gammaglobuli-

na.(2).

Hipogammaglobulinemia transitoria del lactante Mayoría de los lactantes pasan por un período de hipogammaglobulinemia a los 5-6 meses de edad. Durante los primeros 4-5 meses de vida hay una disminución gradual de IgG -- transferida pasivamente al lactante por su madre, a la vez que hay una elevación gradual de IgM e IgA. A los 5-6 meses la IgG sérica alcanza su valor mínimo, y algunos lactantes se verán impedidos en esta época para producir cantidades normales de IgG, por lo que experimentarán crisis febriles recurrentes, acompañadas de infecciones de las vías respiratorias. El tratamiento consistirá en la aplicación de gammaglobulina por un período hasta de 30 meses.(3).

Inmunodeficiencia común variable: Infección piógena recurrente con comienzo a cualquier edad, Mayor frecuencia de enfermedad autoinmunitaria. Inmunoglobulinas totales (inferiores a 300mg-100 ml, con IgG menor de 250mg-100ml, Células B, por lo general, existen en cantidad normal. El tratamiento es idéntico al de la hipogammaglobulinemia del lactante.(3).

Inmunodeficiencia con Hiper-IgM: Se caracteriza por la elevación de los niveles de IgM (fluctúa entre 150-1000 mg-100 ml) asociado con deficiencia de IgG e IgA. Los pacientes presentarán infecciones piógenas recurrentes: otitis media, septicemia, neumonía. El tratamiento es semejante al de la hipogammaglobulinemia ligada a X. (4).

Deficiencia selectiva de IgA: IgA menor que 5mg-100 ml, con las otras inmunoglobulinas normales o aumentadas. Inmunidad mediada por células habitualmente normal. Aumento de la asociación con alergias, infecciones senopulmonares recurrentes y enfermedad autoinmunitaria. No deben ser tratados con gammaglobulina ya que incrementa el riesgo de desarrollo de anticuerpos anti-

IgA y de las reacciones transfusionales anafilactoideas. Todavía no existen medios por los que la IgA deficiente pueda ser restituida. (5)

Deficiencia selectiva de IgM: Falta de IgM y cifras normales de otras inmunoglobulinas. Son susceptibles a enfermedad autoinmunitaria y a padecer infecciones por microorganismos que contienen polisacáridos (neumococo, H influenzae). No hay una terapia suficientemente adecuada, pero parece lógico tratarlos en forma semejante a los pacientes que han sufrido esplenectomía. (3).

Deficiencia selectiva de las subclases de IgG: Han sido descritos pacientes con diversas combinaciones de deficiencia de las 4 subclases de IgG: (IgG1-IgG2-IgG3-IgG4). Dependiendo de la gravedad del defecto, el nivel sérico de IgG puede ser normal o bajo. Los niveles séricos de IgM e IgA son normales. Padecen de infecciones senopulmonares piógenas recurrentes por neumococo, H influenzae, staphylococcus aureus. Generalmente responden al tratamiento con gammaglobulina (3).

Síndrome linfoproliferativo ligado al cromosoma X (Síndrome de Duncan): Se asocia a la infección por el virus de Epstein Barr. Después de la infección con este virus puede suceder: mononucleosis infecciosa mortal con enfermedad hepática mortal, mononucleosis infecciosa mortal con linfoma, mononucleosis infecciosa con inmunodeficiencia, o linfoma. (3).

Procedimientos quirúrgicos en pacientes con defectos de inmunidad humoral:

Entre los procedimientos quirúrgicos indicados en estos pacientes están las biopsias de ganglios linfáticos para la clasificación diagnóstica, el diagnóstico tumoral, o ambas cosas, además: punciones diagnósticas de senos y pleura, resección pulmonar para las alteraciones bronquiectásicas en etapa avanzada y biopsia intestinal o laparotomía exploradora.

para el diagnóstico diferencial de los trastornos linfoproliferativos malignos y benignos del tubo digestivo, desde hiperplasia nodular linfoides intestinal hasta enfermedad inmunoproliferativa del intestino delgado y sarcoma linfoblástico extranodal. (6).

Trastornos por inmunodeficiencia celular (células T):

Síndrome de DiGeorge: inmunodeficiencia con hipoparatiroidismo. Aplasia congénita o hipoplasia del timo. La linfocitopenia de éstos pacientes refleja el número disminuido de las células T. Hay ausencia de la función de las células T en sangre periférica y una función variable de los anticuerpos. Los síntomas aparecen inmediatamente después de haber nacido y están relacionados con las anomalías de la paratiroides y del corazón que dan por resultado hipocalcemia e insuficiencia cardíaca. La hipocalcemia rara vez se controla mediante el suplemento de calcio, por lo que habrá que administrar además Vitamina D o paratormona. La operación quirúrgica efectuada más a menudo en caso de Síndrome de DiGeorge es la corrección de la cardiopatía congénita. Si se emplea el tratamiento quirúrgico antes de la disponibilidad del trasplante de algún timo fetal, la sangre debe ser radiada para prevenir la reacción de huésped contra injerto.

Se debe hacer el trasplante de timo fetal lo antes posible después del diagnóstico. Esto puede dar por resultado la reconstrucción permanente de la inmunidad de células T. La técnica del trasplante de timo varía desde la implantación local en el músculo recto abdominal a la implantación del timo en una cámara especial (Millipore). También puede cortarse el timo en pedacitos y ser inyectado por vía peritoneal. El Síndrome de DiGeorge es la única alteración que parece haberse beneficiado de manera repetida por trasplante de timo fetal (factor humoral tímico epitelial). (7).

Enfermedades por inmunodeficiencia combinada mediada por anticuerpos (células B) y por células (células T):

Inmunodeficiencia combinada grave: Ausencia de inmunidad por células T y células B. El comienzo de los síntomas es al alrededor de los 6 meses de edad con infección recurrente viral, bacteriana, hongos y protozoarios. La biopsia a cielo abierto de pulmón se deberá considerar en sospecha de infección por *neumocystis carinii*, sin embargo el uso del Trimetropin -- sulfá y de la Pentamidina ha disminuido la necesidad de dicha biopsia.

El tratamiento definitivo consiste en el trasplante de médula ósea histocompatible. Se han empleado diversas técnicas para la ejecución del trasplante: inyección intraperitoneal y transfusión de médula ósea filtrada. (8).

Inmunodeficiencia celular con síntesis anormal de inmunoglobulinas (Síndrome de Nezelof): Diversos grados de inmunodeficiencia de células B, asociada con varias combinaciones de niveles elevados, normales o deprimidos de las inmunoglobulinas. Inmunidad ausente o deprimida de las células T. Susceptibilidad a las infecciones por virus, bacterias, hongos y protozoarios. Aunque el trasplante de médula ósea histocompatible parece ser curativo, pocos enfermos con éxito han sido reportados. El trasplante de timo ha producido la reconstrucción de la inmunidad por células T y en forma parcial de la inmunidad mediada por células B. (3).

Inmunodeficiencia con Ataxia-Telangiectasia: Deficiencia selectiva de IgA en 40% de los pacientes. Comienzo clínico a los dos años de edad aproximadamente. El síndrome completo consiste en ataxia, telangiectasia e infección seno pulmonar crónica. No se ha hecho ningún trasplante de médula ósea que haya tenido éxito, esto parece deberse a la falta de donadores con médula ósea compatible. El trasplante de timo fetal ha proporcionado cierto beneficio -

en un número limitado de pacientes. (3).

Síndrome de Wiskott-Aldrich: El síndrome completo consiste en eccema, infección piógena recurrente y trombocitopenia. Puede diagnosticarse desde el nacimiento mediante la demostración de trombocitopenia en un lactante masculino con antecedentes positivos de familiares enfermos. El nivel de IgM sérica habitualmente es bajo, con niveles altos de IgA e IgE. La esplenectomía mejora los síntomas de trombocitopenia grave con éxito variable; rara vez se logra un incremento importante de las plaquetas posterior a la esplenectomía. El trasplante de médula ósea con éxito da por resultado una reconstrucción hematopoyética completa (9).

Complicaciones gastrointestinales en niños inmunodeficientes:

El tubo digestivo es un órgano inmunitario importante. Las deficiencias congénitas de la inmunidad local o general, pueden producir enfermedades gastrointestinales importantes. La probabilidad de desarrollar una enfermedad infecciosa tratable por medios quirúrgicos es elevada en pacientes que tienen defecto de los neutrófilos. Los pacientes que tienen trastornos combinados de los linfocitos B y T desarrollan enfermedades gastrointestinales y requieren tratamiento operatorio en proporciones intermedias (10).

Trastornos de linfocitos B: Cerca del 20-50% de los pacientes desarrollarán síntomas gastrointestinales, diarrea crónica, esteatorrea. Estos pacientes tienen atrofia vellosa en la biopsia de intestino delgado demostrable por una mala absorción de D-Xilosa. Hay una mala absorción de grasas en el 10% de los pacientes.

Los pacientes con hipogammaglobulinemia primaria, generalmente tienen Giardiasis como causa de la diarrea, variando su sintomatología desde diarrea acuosa

se no sanguinolenta a una pésima absorción. El diagnóstico se basa en demostrar el trofozoito, tomando varias muestras, a veces se requiere de biopsia intestinal. El tratamiento con Metronidazol muestra buen resultado.

Las infecciones bacterianas esporádicas (shigella, salmonella, E Coli, campylobacter..) suelen ser crónicas y más difícil de erradicar que en los sujetos normales.

La mitad de los pacientes con hipogammaglobulinemias muestran hiperplasia linfoidal nodular, la cual se caracteriza por la presencia de nódulos linfoides pequeños en estómago, intestino delgado y colon, siendo la mayoría asintomáticos, pero algunos se pueden acompañar de dolor abdominal en crisis y sangrado rectal. Se ha observado aumento en la frecuencia de hepatopatías (5-15%) en pacientes con hipogammaglobulinemias.

Los pacientes con Síndrome de DiGeorge que sobreviven al período neonatal pueden presentar complicaciones gastrointestinales como moniliasis bucal, anal, perineal, úlceras bucales graves, diarrea resistente al tratamiento (10).

Defectos combinados de células B y T: Las complicaciones gastrointestinales de estos pacientes a menudo ponen en peligro la vida del mismo. Puede presentarse diarrea y esteatorrea intensa, además hiperplasia nodular linfoides, infestación gastrointestinal por Salmonella o E Coli enterohéptica, candidiasis mucocutánea. No se han informado complicaciones que requieran intervención quirúrgica.

Una característica importante en el Síndrome de Wiskott-Aldrich es la hemorragia gastrointestinal secundaria a la trombocitopenia grave. La endoscopia mostrará una mucosa rectal áspera y que sangra fácilmente. La hemorragia se controlará por transfusiones de plaquetas, y no se requerirá operar. El Síndrome de Wiskott-Aldrich puede también asociarse al Síndrome Mucocu-

táneo(Kawasaki),informándose una mortalidad del 1-2% con el Síndrome agudo resultante de inflamación arterial coronaria e infarto de miocardio.Se han informado también infarto de hígado,vesícula biliar,estómago,yeyuno,y es - en estas circunstancias cuando la perforación intestinal requerirá de intervención quirúrgica(11).

Defecto de los neutrófilos:Caracterizados por anomalía en número y la función de los neutrófilos circulantes.Hay una alta frecuencia de infecciones bacterianas,a menudo localizadas,que requieren intervención quirúrgica.La granulomatosis crónica,con herencia ligada al sexo,es una enfermedad en la que los pacientes son incapaces de destruir ciertas bacterias a una velocidad normal.La clínica consiste en abscesos multifocales recurrentes y granulomas.El absceso hepático es la complicación gastrointestinal informada más a menudo.Debe ser curativa la debridación operatoria,combinando el drenaje con antibióticos endovenosos a largo plazo .

El absceso perirrectal,informado en cerca de una quinta parte de los pacientes que tienen enfermedad granulomatosa crónica,deben tratarse mediante incisión y drenaje,combinado con antibióticos.

Se ha aislado Salmonella en el excremento en un 15% de los pacientes afectados,de éstos 20% desarrollan enteritis crónica y diarrea.(10).

La neutropenia cíclica es una rara enfermedad caracterizada por ciclos regulares de neutropenia grave que ocurren cada 3 semanas aproximadamente,caracterizándose estos períodos por fiebre,ulceraciones de la mucosa bucal e infecciones piógenas.Se ha informado de complicaciones gastrointestinales en cerca de 50% de estos pacientes.La colitis neutropénica se caracteriza por necrosis cecal o de hemicólon derecho,acompañada de agranulocitosis.Se ha observado en pacientes con leucemia aguda y anemia aplásica,en los que

reciben quimioterapia, y como acompañante de la neutropenia cíclica. Se presenta con fiebre, diarrea acuosa, dolor abdominal. La invasión bacteriana de la pared del cólon va seguida de sepsis fulminante y muerte en la mayoría de los casos. El examen histológico de las piezas resecaadas muestra necrosis mucosa extensa y submucosa variable. La supervivencia de éstos pacientes se relaciona con la recuperación de un número importante de neutrófilos circulantes. Debe evitarse la intervención quirúrgica. Si es reconocida durante la laparotomía deberá efectuarse resección sólo si ha ocurrido necrosis de espesor total de la pared del cólon o perforación de la misma. La transfusión de granulocitos es de gran utilidad.

Procedimientos quirúrgicos en pacientes inmunocomprometidos:

Biopsia pulmonar: Se emplea una técnica a cielo abierto en pacientes graves, con el objeto de establecer el diagnóstico etiológico en los que tienen anomalías pulmonares de etiología variable que amenaza la vida. Como mencionamos anteriormente debido al uso profiláctico del Trimoprim el número de biopsias se ha visto reducido porque ha disminuido la frecuencia de neumonías por *Neumocystis Carinii*, sin embargo la biopsia a cielo abierto sigue siendo importante cuando se produce una alteración patológica pulmonar progresiva grave a pesar del tratamiento por vía general (6).

Operaciones abdominales: Los pacientes con leucemia, tumores sólidos, SIDA, los sometidos a quimioterapia o inmunoterapia durante el trasplante de médula ósea, tienen riesgo de complicaciones gastrointestinales, las cuáles son: enteritis, ulceración por tensión, perforación, gangrena por vasculitis. Las perforaciones de Intestino delgado y grueso se tratarán preferiblemente con derivaciones y anastomosis tardías al recuperarse el pa-

ciente. La perforación por úlcera gástrica se tratará de manera sistemática. En perforaciones de duodeno se practicarán gastrostomías y una Y de Roux - en la región perforada.

La neumatosi intestinal no es indicación de cirugía. Es importante para decidir intervenir, la presencia de signos que nos hagan sospechar perforación o compromiso vascular intestinal como son: presión arterial inestable choque, coagulación intravascular diseminada. Es importante recordar que la mayoría de éstos pacientes experimentan hemorragias petequiales del intestino y mesenterio y pueden tener enteritis localizada o esfacelo de la mucosa con flegm presente, lo cual generalmente se resuelve con reposo intestinal, sonda nasogástrica, líquidos endovenosos, antibióticos apropiados y sin intervención quirúrgica.

Las complicaciones rectales como fisuras, úlceras pequeñas, se pueden tratar con Sulfadiazina Argéntica. Las fistulas y abscesos es necesario abrirlos y ocasionalmente se tendrá que practicar una derivación intestinal.

La colocación de catéteres auriculares para alimentación parenteral en los sitios diferentes disponibles es muy importante, en los que tienen complicaciones gastrointestinales. Una ayuda importante es el catéter de doble luz para poder pasar al mismo tiempo medicaciones(10).

BIBLIOGRAFIA

- 1) Primary immunodeficiency disorders.
Clin Immunol Immunopathol 1.983,28:450.
- 2) Good R.A,Zak S.J:Disturbances in gammaglobulin synthesis as "experiments of nature".
Pediatrics 1.956,18:109.
- 3) Inmunología básica y clínica 1985:Stites-Fudenberg.
- 4) Stiehm E.R,Fudenberg H.H :Clinical and Immunologic features of dysgammaglobulinemia type I.
Am .J . Med 1966,40:805
- 5) Amman A.J ,Hong R:Selective IgA deficiency:presentation of 30 cases and a review of the literature.
Medicine 1971,50:223
- 6) Roback S.A,Woltraub W.H et al:Diagnostic lung biopsy in the critically-ill child.
Pediatrics,52,605-607,1973
- 7) Conley H.E,Beckwith J.B,et al:The spectrum of the DiGeorge Syndrome.
J Pediatr 94,883-890,1979.
- 8) Touraine J.L et al:Combined immunodeficiency disease associated with absence of cell-surface HLA-A and B antigens.
J.Pediatr 93,47-51,1978
- 9) Perry.G.S,Spector B.D et al: The Wiskott-Aldrich syndrome in the limited states and Canada(1892-1979).
J.Pediatr 97:72-78,1980
- 10) Clin Q de North Am Vol 6 1985
- 11) Mulholland M.W et al:Gastrointestinal complications of congenital immu-

no deficiency states. The surgeon's role.

Ann Surg, 198, 673-680, 1983